

SURDITE BRUTALE REVELANT UNE DILATATION DE L'AQUEDUC VESTIBULAIRE

ENLARGED VESTIBULAR AQUEDUCTS AND SUDDEN HEARING LOSS

H. LAAMARTI, M. CHALOUT, N. OUATTASSI, M. RIDAL, N. BENMANSOUR, Z. ZAKI, A. OUDIDI, M.N. EL ALAMI

Service d'ORL et de Chirurgie cervico-faciale. CHU Hassan II de Fès

INTRODUCTION

La dilation de l'aqueduc vestibulaire (DAV) est une entité clinique récemment décrite dans la bibliographie internationale. Le Diagnostic positif est radiologique par la TDM ou L'IRM qui objectivent un aqueduc vestibulaire dilaté dont le diamètre est supérieur à 1,5 mm ou bien supérieur au diamètre du canal semi circulaire postérieur.

DISCUSSION ET CONCLUSION

Dans la DAV, l'hypoacousie est présente dès la naissance, initialement limitée aux fréquences élevées. La baisse auditive s'accroît de façon progressive ou peut survenir brutalement ou être fluctuante. Les études ont suggéré l'implication de traumatisme crânien mineur, d'un barotraumatisme ou d'une manœuvre de Valsalva dans la survenue de la surdité. La DAV se présente en général par une surdité de perception de degré variable, mais elle peut également revêtir la forme d'une surdité de transmission ou une surdité mixte. L'altération de la transmission peut être expliquée par l'enraidissement de l'étrier à cause de la pression hydrostatique élevée. Le diagnostic est radiologique. L'appareillage auditif est indiqué en première intention. Enfin l'enquête familiale est systématique devant chaque cas diagnostiqué.

REFERENCES

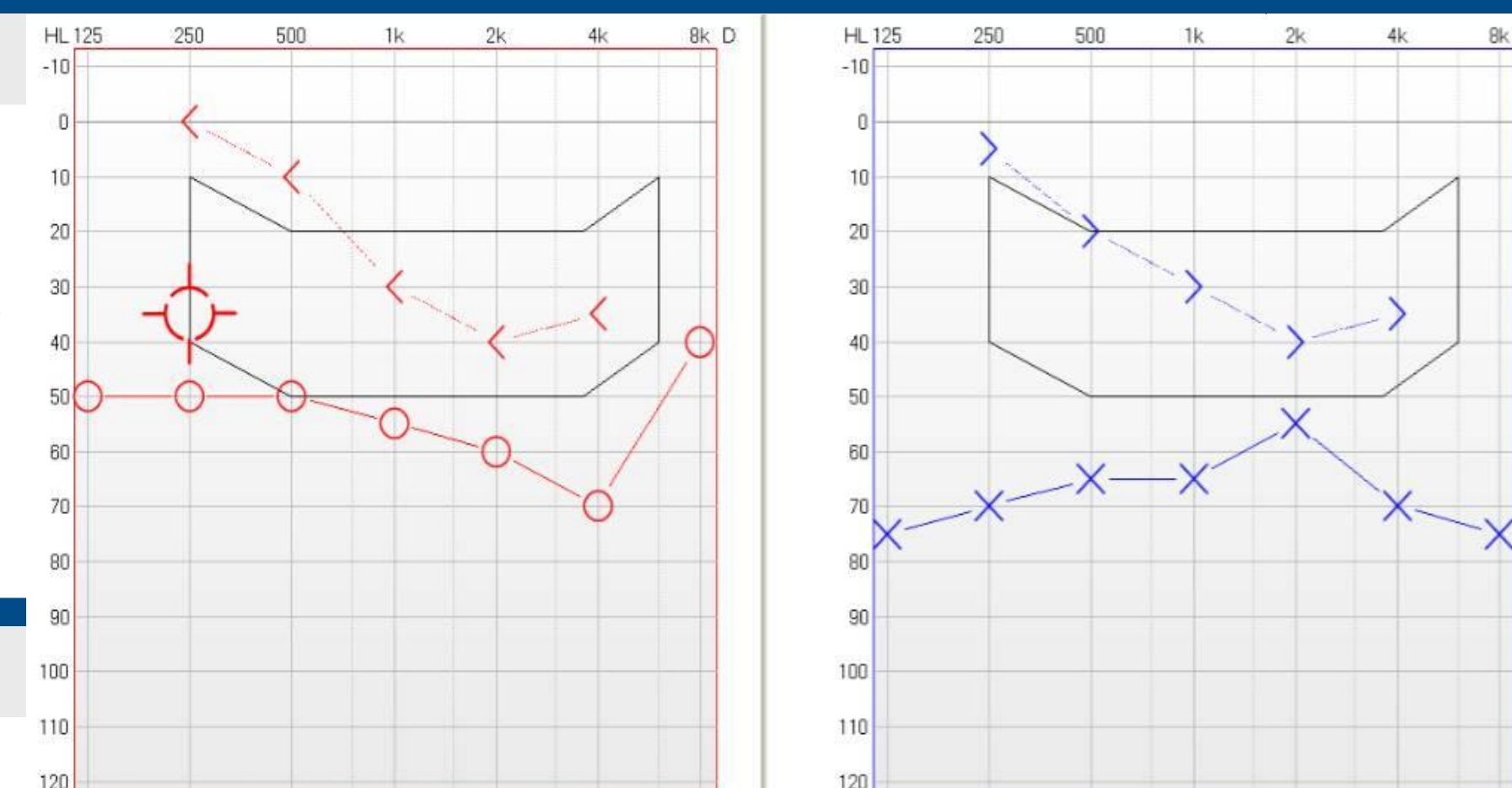
- Wendt WJ, Hashikawa A. Enlarged Vestibular Aqueduct Syndrome: Sudden Hearing Loss in a Child with a Cerebral Shunt. *Pediatr Emerg Care.* 2019 Jul;35(7):e135-e137. doi: 10.1097/PEC.0000000000001043. PMID: 28678056.
- Griffith AJ, Wangemann P. Hearing loss associated with enlargement of the vestibular aqueduct: mechanistic insights from clinical phenotypes, genotypes, and mouse models. *Hear Res.* 2011 Nov;281(1-2):11-7. doi: 10.1016/j.heares.2011.05.009. Epub 2011 Jun 6. PMID: 21669267; PMCID: PMC3183377.
- Ralli M, Nola G, Sparvoli L, Ralli G. Unilateral Enlarged Vestibular Aqueduct Syndrome and Bilateral Endolymphatic Hydrops. *Case Rep Otolaryngol.* 2017;2017:6195317. doi: 10.1155/2017/6195317. Epub 2017 May 18. PMID: 28607789; PMCID: PMC5451758.
- Mison K, Tengku Kamalden TMI, Mohammad N. Bilateral Sudden Sensorineural Hearing Loss Following Head Trauma. *Oman Med J.* 2021 Jul 31;36(1):e280. doi: 10.5001/omj.2021.42. PMID: 34367684; PMCID: PMC8336420.

OBSERVATIONS

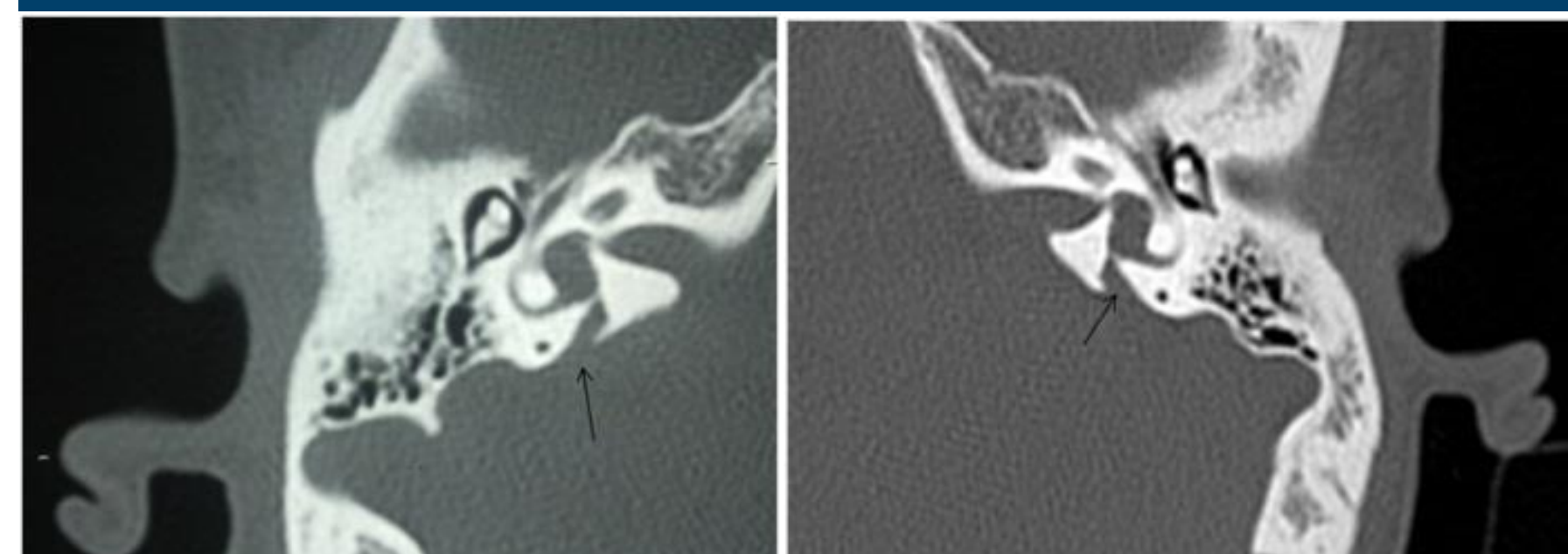
OBSERATION N°1: patiente de 32 ans sans antécédents pathologiques notables qui consulte aux urgences pour une surdité brutale droite à la suite d'un traumatisme crânien (chute d'un vélo) sans vertiges ni troubles neurologiques associés. L'examen otoscopique est normal. L'audiométrie tonale objective une surdité de perception unilatérale droite sévère et une surdité de perception modérée gauche. Devant le caractère post traumatique de la surdité une TDM des rochers a été réalisé et a éliminé une fracture des rochers ou une fistule labyrinthique mais a objectivé une dilatation des 2 aqueducs vestibulaires. La VNG a objectivé une hyporefléxie droite. Une échographie cervicale à la recherche d'un goitre est revenue normale. Une audiométrie tonale a été refaite à 3 mois et à 6 mois et on a constaté les mêmes pertes auditives. Le diagnostic d'une DAV a été retenu et le patient a bénéficié de prothèses auditives externes bilatérales.

OBSERATION N°2: enfant âgé de 10 ans sans antécédents pathologiques notables qui a présenté brutalement suite à un traumatisme par coup de ballon (réception au niveau de la région occipitale) une surdité de perception, sans vertiges ni troubles neurologiques associés. Otoscopie sans particularités. L'examen de la région cervicale a mis en évidence un goitre homogène. L'audiométrie tonale a objectivé une surdité de perception bilatérale sévère. Une TDM des rochers a été réalisée et a objectivé une dilatation des 2 aqueducs vestibulaires mesurant 2.4 mm à droite et 2.3 mm à gauche. Une IRM a été réalisée et a confirmé la dilatation des aqueducs vestibulaires ainsi que du sac endolymphatique. L'enquête familiale a révélé un cas similaire chez la sœur aînée, l'exploration a retrouvé une DAV modérée associée à un goitre homogène, l'enfant a bénéficié d'un appareillage auditif. Dans le cadre d'une prise en charge globale une étude génétique a été réalisée à la recherche de mutations génétique incluant la pendrine et la connéxine 26, et les 2 patientes ont été opérées dans notre formation pour goitre.

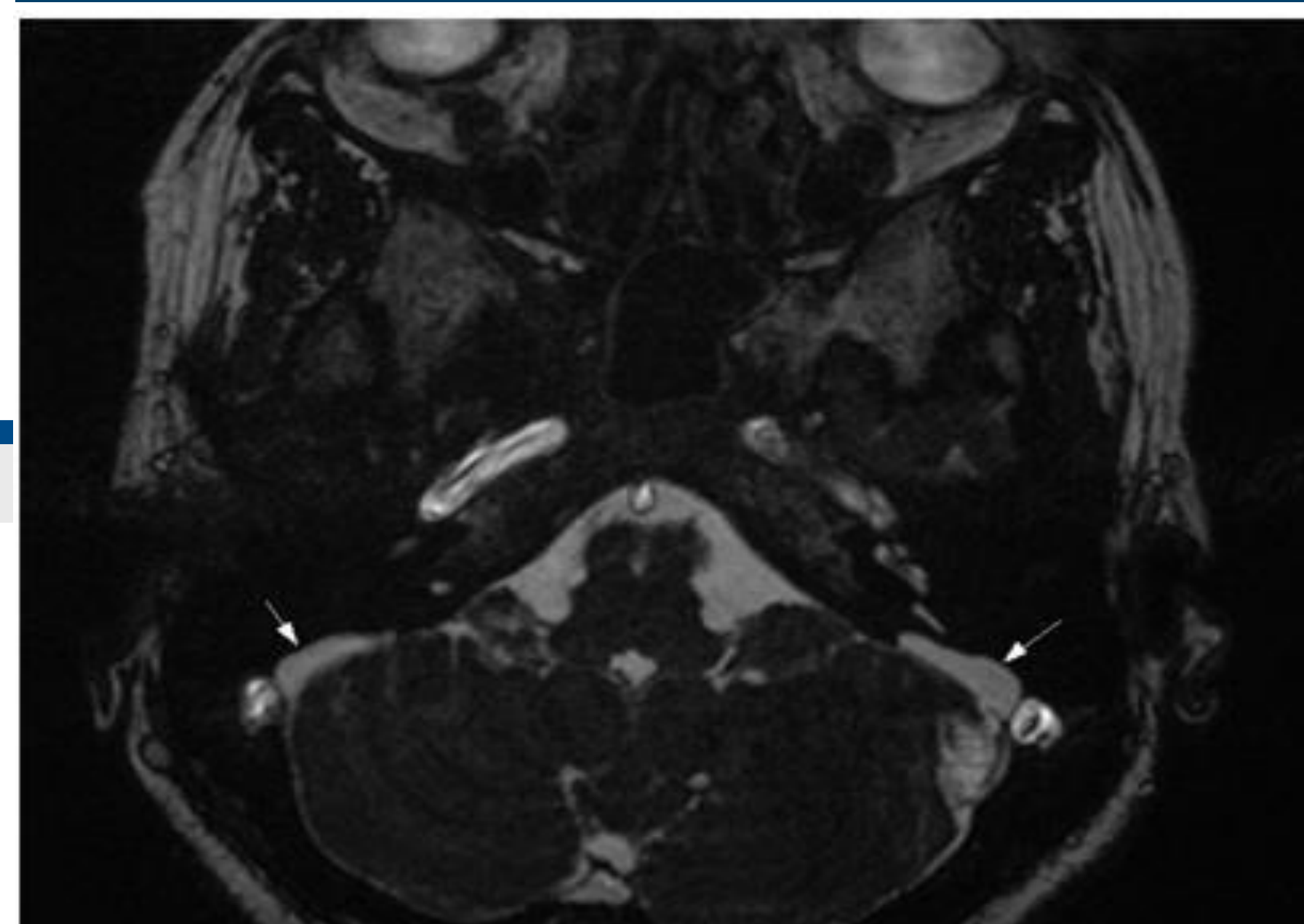
OBSERATION N°3: garçon âgé de 11 ans sans antécédents pathologiques notables qui consulte pour une surdité brutale bilatérale sans autres signes associés. L'anamnèse faite avec la maman n'a pas retrouvé de facteurs déclenchant, notamment pas de notion de traumatisme crânien ni de barotraumatisme précédant la symptomatologie. L'examen otologique était sans particularité. L'enfant a bénéficié d'une audiométrie tonale ayant objectivé une surdité mixte bilatérale modérée, une impédancemétrie a été réalisé revenant normale. L'enfant a bénéficié par la suite d'une TDM des rochers et qui a objectivé une dilatation des aqueducs vestibulaires bilatérale mesurant >1.5 mm



Audiométrie tonale objectivant une surdité mixte



TDM des rochers en coupe axiale objectivant une dilatation de l'aqueduc vestibulaire bilatérale (flèche noire)



IRM de la base du crâne en séquence T2 coupe axiale objectivant une dilatation bilatérale de l'aqueduc vestibulaire (flèche blanche)