

### Abstract

\*Le cholestéatome est une lésion épithéliale squameuse kératinisée non néoplasique qui peut affecter différentes zones de l'os temporal. classée comme congénitale ou acquise [1].

\* rare, représente 5 à 10% des cas [2]

\*Le cholestéatome congénital se développe , par définition , derrière une membrane tympanique intacte, en l'absence d'antécédents de maladie de l'oreille moyenne ou de perforation, contrairement à la forme acquise.

\*Sa découverte est souvent fortuite et se fait par imagerie, par tomographie (CT) ou, de préférence, par IRM

### Objectifs

Évaluer la fiabilité de l'imagerie par résonance magnétique (IRM) dans le diagnostic de cholestéatome primitif de l'oreille moyenne

### Méthodes et Matériels

Nous rapportons deux observations de cholestéatome congénital recueillies dans notre service ORL et CCF , CHU Farhat Hached Sousse - Tunisie

### Résultats

**Homme , 27 ans**  
**Motif de consultation:** une paralysie faciale périphérique (PFP) gauche

**Examen Clinique:** \* PFP gauche sévère sans autres anomalies associées

\*otoscopie normale  
 \*Des loges parotidiennes libres.

**Imagerie:** IRM cérébrale et du rocher → processus expansif dans le canal auditif interne gauche, responsable d'une lyse de l'os pétreux et d'une atteinte modérée de l'hémisphère cérébelleux, tout en exerçant un effet de masse sur le lobe temporal adjacent

**Traitement :** chirurgical → une antro-attico-mastoidectomie avec pétrectomie.  
 → Per opératoire : cholestéatome s'étendait dans le canal auditif interne / le nerf facial a été détruit dans sa deuxième portion.

**Suite post opératoire:** une PFP gauche séquellaire

**Recul:** IRM de suivi à deux ans post opératoire n'a révélé aucun cholestéatome résiduel.

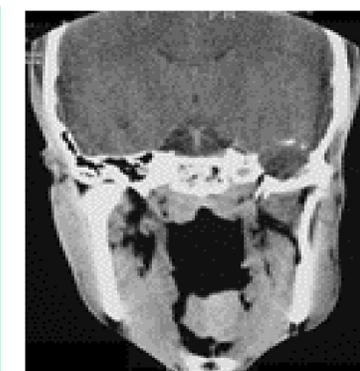
**Homme , 29 ans**  
**Motif de consultation:** fièvre / des céphalées / altération de la conscience.

**Examen ORL:** Normal.

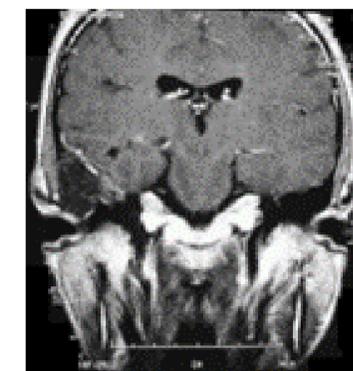
**Imagerie:** Un scanner cérébral → lyse osseuse extensive et une destruction de l'os pétreux droit, s'étendant à la partie squameuse de l'os temporal.  
 IRM cérébrale → processus expansif de la fosse temporale droite s'étendant à l'os tympanal, causant une lyse du tegmen tympani et un comblement de l'oreille moyenne.

**Le traitement:** antibiothérapie par voie parentérale associée à la chirurgie.  
 → En peropératoire: le cholestéatome mesurait 10 cm et avait dénudé les méninges, le nerf facial dans sa deuxième portion et détruit la paroi postérieure du canal auditif externe.

**Suite post opératoires :** L'état du patient a progressé favorablement.



Section coronale en T1 : Formation arrondie de signal hétérogène contenant des zones d'hyper et d'hyposignal, détruisant l'os temporal du côté gauche.



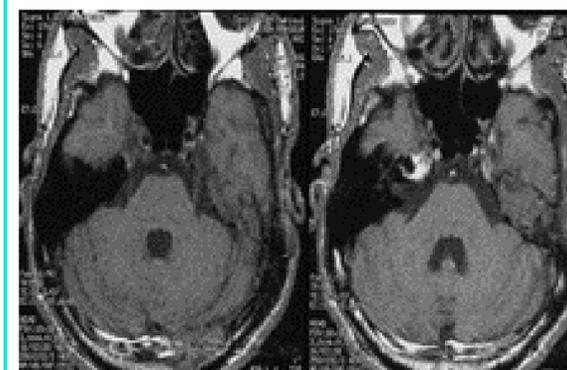
Coupe coronale en T1 avec injection: Formation arrondie en hyposignal T1, rehaussée uniquement en périphérie.



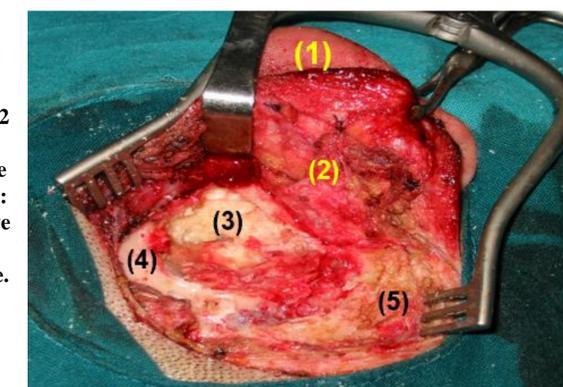
IRM cérébrale coupe axiale en T1: Un processus expansif au niveau de la fosse cérébrale postérieure gauche, détruisant l'os temporal et comprimant modérément l'hémisphère cérébelleux. Il présente des zones en hypersignal T2 et d'autres en signal intermédiaire.



Coupe axiale T2 centrée sur le rocher :Formation liquidienne en hypersignal T2 comprimant le parenchyme cérébral et s'étendant vers le bas jusqu'à l'os temporal avec ostéolyse.



IRM réalisée 2 ans après la chirurgie (vue axiale en T1) : Pas de récurrence de cholestéatome.



Vue peropératoire après une approche rétroauriculaire et fraisage du cortex externe de la mastoïde : (1) : Pavillon de l'oreille (2) : Lambeau musculo-périosté (3) : Cholestéatome (4) : Cortex de la mastoïde (5) : Sommet de la mastoïde

### Conclusion

- Le cholestéatome primaire est une pseudotumeur bénigne, rare et congénitale, posant le problème du diagnostic, de l'évaluation pré-chirurgicale et de la stratégie thérapeutique.
- L'IRM, à travers ses différentes séquences, permet de confirmer le diagnostic, de différencier d'autres pathologies pseudo-tumorales du cerveau et de rechercher des récurrences post-opératoires.

### Références

- 1/ Kwok HM, Cheung CHL, Ng TF, Lam SY, Wong KHS, Wong HL, Pan NY, Cheng LF, Ma KFJ. Congenital cholesteatoma: what radiologists need to know. *Pediatr Radiol.* 2024 Apr;54(4):620-634. doi: 10.1007/s00247-024-05877-w. Epub 2024 Feb 23. PMID: 38393651.
- 2/ P.Romanet, J.Magnan, C.dubreuil, C.Tran Ba huy. L'otite chronique. *Société française d'oto-rhino-laryngologie et de chirurgie de la face et du cou.* 2005;203- 4