



Ce document est destiné à servir d'introduction générale au sujet. Comme chaque personne est affectée différemment, consultez votre professionnel de la santé pour obtenir des conseils personnalisés.



Faits saillants

- Trouble complexe caractérisé par une croissance osseuse anormale dans l'oreille moyenne.
- De minuscules os qui conduisent le son se nouent avec l'os environnant.
- Affecte généralement les deux oreilles.
- L'une des causes les plus courantes de perte auditive conductive chez les jeunes adultes.
- La vitesse et l'étendue de la perte auditive sont imprévisibles.
- Provoque des étourdissements et des problèmes d'équilibre si la croissance osseuse s'étend jusqu'à l'oreille interne.
- Les prothèses auditives sont généralement le premier choix de traitement.
- L'audition s'améliore chez 80 % des patients après une chirurgie minimalement invasive.
- L'adoption d'un mode de vie sain permet généralement de mieux gérer les difficultés d'adaptation à une perte auditive inattendue.

Qu'est-ce que l'otosclérose?

L'otosclérose est un trouble complexe de croissance anormale des os de l'oreille moyenne. Elle se produit le plus souvent lorsque le petit os stapédien se lie à l'os environnant. L'otosclérose se traduit généralement par une perte auditive de transmission lente et progressive.

Lorsque l'étrier est incapable de vibrer, l'audition est altérée. Les ondes sonores ne se déplacent plus efficacement du tympan vers l'oreille interne. Une otosclérose très avancée peut provoquer des étourdissements et affecter l'équilibre, probablement lorsque la croissance osseuse anormale s'étend dans l'oreille interne.

Parfois, la perte auditive due à l'otosclérose est relativement légère et reste ainsi. En général, elle s'aggrave progressivement. Cela peut se produire rapidement ou sur plusieurs années. Si l'otosclérose peut entraîner une perte auditive sévère, elle aboutit rarement à une surdité totale.

L'otosclérose touche les deux oreilles (bilatérale) dans environ 70 à 80 % des cas. Les patients signalent souvent une perte d'audition dans une seule oreille (unilatérale) aux premiers stades de la maladie.

L'otosclérose est l'une des causes les plus fréquentes de déficience auditive chez les jeunes adultes. Le plus souvent, la perte d'audition est remarquée pour la première fois pendant l'adolescence et la vingtaine. L'otosclérose peut également se développer chez les enfants et les personnes âgées. Les personnes blanches sont les plus touchées. Les femmes ont environ deux fois plus de chances que les hommes de recevoir un diagnostic d'otosclérose. La grossesse peut faire progresser plus rapidement l'otosclérose.

L'otosclérose est rare et touche environ 3 personnes sur 1 000. Les recherches indiquent que 25 à 50 %

des personnes atteintes d'otosclérose ont des antécédents familiaux de cette maladie.

Le mot otosclérose vient du grec. Il signifie un durcissement anormal du tissu corporel (sclérose) de l'oreille (oto).

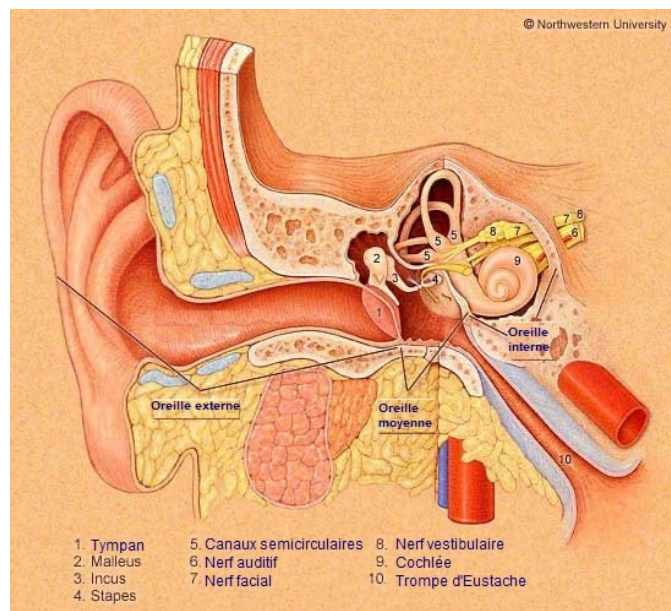
Comment nous entendons ?

Pour comprendre pourquoi l'otosclérose entraîne une perte d'audition, il est important d'avoir une compréhension générale du fonctionnement de l'audition. Pour que l'audition fonctionne normalement, un son doit traverser les trois parties de l'oreille : externe, moyenne et interne. Les deux premières sont remplies d'air ; la dernière est remplie de liquide.

L'oreille externe est constituée de la partie visible sur le côté de la tête (le pavillon) et du conduit auditif externe en forme d'entonnoir. Le pavillon recueille les ondes sonores (vibrations) et les achemine à travers le conduit auditif jusqu'au tympan (membrane tympanique). Le tympan vibre alors, transformant les ondes sonores en vibrations mécaniques.

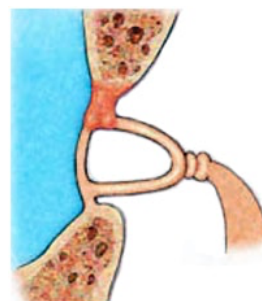
Ces vibrations sont transférées à trois petits os de l'oreille moyenne (malleus, incus et stapes - les noms latins pour marteau, enclume et étrier) dans l'espace rempli d'air de l'oreille moyenne. Ces os, appelés collectivement les osselets, sont disposés de manière à augmenter la vibration.

L'étrier, l'os le plus interne, est attaché à la cochlée (organe de l'audition) en forme d'escargot dans l'oreille interne. La cochlée contient de minuscules poils et du liquide. Lorsque l'étrier vibre contre une "fenêtre" de la paroi de la cochlée, le liquide se déplace. Les poils se plient et se balancent et produisent des signaux électriques. Ces signaux sont envoyés au cerveau par le nerf vestibulaire (huitième nerf crânien) pour être interprétés comme des sons.



Coupe transversale de l'oreille.

L'otosclérose concerne les petits os de l'oreille moyenne - le marteau (2), l'enclume (3) et l'étrier (4) - ainsi que l'os qui entoure l'oreille interne.



Dans l'otosclérose, l'audition est altérée lorsque l'étrier se joint à l'os environnant de l'oreille moyenne. L'étrier ne peut plus vibrer et le son ne passe plus efficacement du tympan à l'oreille interne.

Types de perte auditive provoquée par l'otosclérose ?

Il existe plusieurs types de perte auditive dans l'otosclérose :

- La perte auditive de transmission se produit au début de l'otosclérose lorsque le remodelage osseux altère le transfert mécanique du son par un ou tous les os de l'oreille moyenne. La plupart des personnes atteintes d'otosclérose présentent une perte auditive de transmission. Ce processus atteint généralement son apogée lorsque les personnes ont la trentaine.
- La perte auditive neurosensorielle survient plus tard, lorsqu'un remodelage se produit dans l'os

entourant l'oreille interne (capsule otique). Ce processus est appelé otospongiose. La densité minérale diminue et l'os devient spongieux au fur et à mesure de son remodelage. La théorie veut que des enzymes s'échappent de l'os vers l'oreille interne et provoquent une surdité neurosensorielle. L'usure (atrophie) de la paroi externe du canal cochléaire (appelée ligament spiral) et la détérioration de ses vaisseaux sanguins (appelés stria vascularis) contribuent également à la surdité neurosensorielle dans l'otosclérose.

- Perte auditive mixte de transmission et neurosensorielle

La perte auditive mixte dans toutes les fréquences résulte du dernier stade très avancé, lorsque l'otosclérose s'étend à l'os entourant l'oreille interne (capsule otique) ou au labyrinthe osseux de l'oreille interne.

Qu'est-ce qui cause l'otosclérose ?

L'os est un tissu vivant qui est continuellement décomposé et remodelé. Dans l'otosclérose, le processus de remodelage de l'os ne fonctionne pas correctement et un os anormal se forme. Les scientifiques ne comprennent pas entièrement pourquoi cela se produit.

Les causes possibles sont les suivantes :

- Un gène défectueux hérité d'un parent. Les chercheurs ont récemment identifié une série de changements dans le gène SERPINF1 qui peuvent causer l'otosclérose.
- L'exposition au virus de la rougeole pourrait jouer un rôle important dans l'activation d'un gène responsable de l'otosclérose. Le rôle exact de la rougeole dans le développement et la progression de l'otosclérose n'est pas encore compris. La diminution des cas de rougeole due à la vaccination pourrait contribuer à une baisse continue du nombre de personnes atteintes d'otosclérose.
- Fractures de contrainte des os de l'oreille et du tissu osseux entourant l'oreille interne.

- Certaines études suggèrent qu'une réponse auto-immune de l'organisme, peut-être liée à des facteurs environnementaux ou génétiques, pourrait être liée à l'otosclérose.

Les modifications des niveaux de l'hormone œstrogène pendant la grossesse peuvent jouer un rôle dans l'aggravation de l'otosclérose. Dans une étude, des femmes présentant une otosclérose des deux oreilles ont vu leur audition diminuer de 33 % après une seule grossesse.

L'otosclérose est souvent associée à une maladie rare appelée fragilité osseuse (ostéogenèse imparfaite).

Symptômes de l'otosclérose

Les symptômes de l'otosclérose sont les suivants :

- Une perte auditive en progression lente.
- Certaines personnes signalent une difficulté particulière à entendre les sons plus graves ou plus bas et les chuchotements.
- Certaines personnes déclarent avoir plus de facilité à entendre lorsqu'il y a un bruit de fond. Ce phénomène est appelé paracousie de Willis ou fausse paracousie.
- Parler à voix basse parce que votre voix vous semble trop forte.
- Les acouphènes (bourdonnements d'oreilles) touchent plus de 50 % des personnes atteintes d'otosclérose.
- Les vertiges (sensation de rotation ou de mouvement) et les déséquilibres touchent environ 30 % des patients. Les vertiges se développent lorsque l'otosclérose s'est déplacée dans l'oreille interne, affectant les organes otolithiques et/ou les canaux semi-circulaires.

Les symptômes de l'otosclérose peuvent être difficiles à distinguer des autres causes de perte auditive. Celles-ci comprennent plusieurs troubles mécaniques des os de l'oreille moyenne (osselets), la présence de liquide dans l'oreille moyenne (otite moyenne avec épanchement ou otite Moyenne

séreuse), et même d'autres troubles de l'oreille interne tels que la déhiscence du canal semi-circulaire (DCS).

Comment est diagnostiquée l'otosclérose ?

Consultez un médecin généraliste (médecin de famille) si vous êtes préoccupé par votre audition. Le médecin vous interrogera sur vos symptômes, vos antécédents médicaux et familiaux, et effectuera quelques tests auditifs de base.

En cas de suspicion d'otosclérose, il vous adressera à un oto-rhino-laryngologiste (médecin spécialiste des oreilles, du nez et de la gorge ou ORL) qui procédera à un examen au chevet du patient et examinera vos antécédents familiaux. Les ORL travaillent en étroite collaboration avec des audiologistes (professionnels de l'audition). Vous passerez probablement certains de ces tests diagnostiques :

- Évaluation complète de l'audition, y compris des tests qui mesurent la sensibilité auditive (audiogramme) et la conduction du son dans l'oreille moyenne (tympanogramme).
- Test du réflexe acoustique (RA) pour analyser le mouvement de l'étrier dans votre oreille. Ce test est effectué en présentant des sons forts à l'oreille - il est rapide et indolore.

Un CT scan (tomodensitométrie) à haute résolution commence à être utilisé pour le diagnostic et la planification chirurgicale de l'otosclérose. Il révèle les variantes de l'anatomie du patient et la gravité de la maladie, y compris l'atteinte cochléaire.

Certains des tests diagnostiques sont effectués pour exclure d'autres maladies ou problèmes de santé. Les tumeurs (dont le neurinome acoustique), la déhiscence du canal semi-circulaire et la maladie de Menière font partie des affections présentant des symptômes similaires. Votre médecin doit envisager toutes les possibilités avant de poser un diagnostic et de proposer un plan de traitement.

Traitement et prise en charge de l'otosclérose

Le traitement de l'otosclérose dépend de la gravité et du type de perte auditive, de l'âge et de l'état de santé général, ainsi que des préférences du patient. Votre médecin discutera des risques et des avantages de chaque traitement.

Les approches du traitement et de la prise en charge de l'otosclérose sont les suivantes:

L'observation

La progression de l'otosclérose est plus ou moins rapide selon les personnes. Certaines personnes ne souffriront jamais plus qu'une perte auditive mineure. Chez d'autres, il faut plusieurs années pour que l'audition se détériore. Votre médecin peut d'abord vous suggérer de surveiller votre état en faisant tester votre audition au moins une fois par an. Si votre audition continue à se détériorer, il peut vous suggérer d'utiliser une prothèse auditive.

Prothèses auditives

Si l'otosclérose n'a pas progressé au-delà de l'oreille moyenne, les prothèses auditives sont généralement le premier choix de traitement privilégié pour corriger une perte auditive de transmission. Ils constituent une alternative moins risquée que la chirurgie.

Si vous décidez d'essayer les prothèses auditives, vous travaillerez avec un audiologiste pour sélectionner et ajuster un appareil adapté. Les prothèses auditives peuvent être personnalisées pour amplifier uniquement les fréquences dont vous avez besoin, en fonction de vos tests auditifs. Au fur et à mesure de l'évolution de la maladie, des ajustements peuvent être effectués pour augmenter l'amplification si nécessaire.

Les appareils auditifs par conduction osseuse ou les appareils auditifs à ancrage osseux (bone-anchored hearing aid; BAHA) sont des options pour les patients qui :

- ne peuvent ou ne veulent pas subir d'intervention chirurgicale pour l'otosclérose,

- ont des difficultés à porter des prothèses auditives classiques ou n'en tirent aucun avantage.

Traitement médical

Aucun médicament n'a été prouvé pour améliorer l'audition des personnes atteintes d'otosclérose. La thérapie au fluorure était utilisée dans le passé mais n'est plus recommandée en raison de son effet négatif sur la hanche et les autres os. Les preuves de l'utilité d'une supplémentation en fluorure de sodium dans l'otosclérose sont limitées ou contradictoires.

Chirurgie

La chirurgie de l'étrier corrige la surdité de transmission en rétablissant le transfert mécanique du son à travers l'oreille moyenne. Elle ne peut cependant pas corriger une perte auditive neurosensorielle. La chirurgie de l'étrier est de plus en plus rare et n'est généralement envisagée que lorsque des traitements moins invasifs se sont révélés inefficaces pour un patient.

La chirurgie de l'étrier est considérée comme une procédure peu invasive. Il existe deux variantes chirurgicales :

Stapédotomie

Le chirurgien pratique une petite incision au-dessus du conduit auditif (incision endaurale). Le tympan est soulevé pour accéder à l'oreille moyenne. La moitié supérieure de l'étrier est retirée. Un petit trou est pratiqué à la base (semelle) de l'étrier et une prothèse (remplacement artificiel) est mise à la place de l'os défectueux.

Stapédectomie

Cette intervention est similaire à une stapédotomie. Les principales différences sont que l'incision est plus grande et pratiquée à l'intérieur du canal auditif, et que l'étrier entier est retiré.

Des deux procédures, la stapédotomie est généralement préférée. Elle est moins invasive, présente moins de complications et donne de meilleurs résultats auditifs dans les hautes fréquences.

80 % des patients ont une audition nettement meilleure après l'opération. L'amélioration de l'audition peut ne pas être perceptible immédiatement après l'opération. L'audition s'améliore généralement au fur et à mesure que le gonflement diminue dans les trois premières semaines suivant l'opération. La récupération de l'oreille interne et du tympan peut prendre jusqu'à trois mois. L'audition maximale est atteinte au bout de six mois environ.

L'intervention chirurgicale ne peut toutefois pas faire disparaître les acouphènes. Elle n'améliorera pas non plus l'audition si l'otosclérose a affecté les cellules ciliées de la cochlée (organe de l'audition).

Pour que la chirurgie de l'étrier soit envisagée, les patients doivent bénéficier d'un bon fonctionnement de l'oreille interne dans les deux oreilles (bilatérale) ainsi que dans des tests auditifs d'écart conductif.

Les "signaux d'alarme" susceptibles d'exclure la chirurgie sont les suivants :

- une mauvaise condition physique,
- une perte auditive fluctuante accompagnée de vertiges,
- une rupture du tympan,
- une infection,
- des résultats hors normes de certains tests auditifs.

Les risques et les complications chirurgicales sont rares mais peuvent inclure :

- Une déficience auditive supplémentaire se produit dans environ 2 % des cas, en raison de diverses causes.
- La perforation (trou) du tympan ne se produit que dans environ 1 % des cas. Elle est généralement due à une infection et guérit

d'elle-même. Sinon, le trou peut être réparé par une intervention chirurgicale (myringoplastie).

- Une lésion du nerf facial, généralement temporaire. Une fuite de liquide de l'oreille interne (appelée « éruption de périlymphe ») se produit lorsque du liquide cérébral s'échappe par l'ouverture chirurgicale en raison d'une connexion anormale avec la cavité cérébrale. Ce phénomène est très rare et peut être corrigé à l'aide d'un drain lombaire (un petit tube flexible inséré dans le bas de la colonne vertébrale).
- Les troubles du goût et la sécheresse de la bouche sont fréquents dans les premières semaines après l'opération. Ces troubles persistent dans environ 5 % des cas.
- Des acouphènes peuvent apparaître ou s'aggraver.
- Des vertiges et déséquilibres sont généralement résolus avec le temps et aidés par la réadaptation vestibulaire, un type de thérapie basée sur l'exercice. Son objectif est d'aider à entraîner votre cerveau à réapprendre à s'équilibrer et à répondre aux signaux des systèmes vestibulaire et visuel.
- La prothèse peut changer de position avec le temps. Elle peut "flotter" dans la partie centrale du labyrinthe osseux de l'oreille interne (vestibule), entraînant une perte immédiate de l'audition.

Chez la plupart des patients, l'otosclérose continue généralement à progresser après l'opération. Pour cette raison, 10 à 20 % des patients devront subir une seconde intervention chirurgicale (révision). Le taux de réussite de la révision chirurgicale est d'environ 75 %.

Implant cochléaire

L'implantation cochléaire est rarement une option thérapeutique et n'intervient souvent qu'après une chirurgie de l'otosclérose ayant échoué. Un implant cochléaire (IC) est un dispositif électronique qui rétablit partiellement la perte auditive neurosensorielle. Il s'accompagne d'un risque de troubles de l'équilibre.

Vivre avec l'otosclérose

Il peut être difficile d'accepter et de vivre avec l'otosclérose, en particulier pour les jeunes adultes. Le fait de suivre un mode de vie sain aide généralement les gens à mieux gérer les défis liés à l'adaptation à une perte auditive inattendue. Les stratégies utiles sont les suivantes :

- apprendre à mieux faire face à une maladie chronique,
- pratiquer des techniques de relaxation,
- bien manger,
- dormir suffisamment,
- rester physiquement actif.

Ce que l'avenir nous réserve

La progression de l'otosclérose varie d'une personne à l'autre. Il est impossible de prévoir à quel rythme et dans quelle mesure l'audition sera affectée. Des tests auditifs réguliers et des consultations sur la meilleure façon de traiter et de prendre en charge votre maladie sont susceptibles de se poursuivre dans les années à venir.

Les chercheurs ont récemment réussi à identifier le premier gène impliqué dans l'otosclérose en utilisant une nouvelle technique de séquençage de l'ADN appelée « séquençage de l'exome entier ». L'équipe de recherche continue de travailler à l'identification d'autres gènes de l'otosclérose. Elle cherche également à savoir comment les mutations des gènes identifiés provoquent l'otosclérose.

Des études distinctes portent notamment sur :

- le rôle des conditions inflammatoires ou auto-immunes dans l'otosclérose,
- les bisphosphonates (une classe de médicaments qui arrête la perte de densité osseuse) et la vitamine D comme traitements possibles.

Nous espérons que ces recherches permettront de mettre au point des médicaments pour traiter - ou prévenir - l'otosclérose.

Visitez notre site web

Consultez cet article et bien d'autres sur les troubles vestibulaires - www.balance&dizziness.org.

Découvrez également des informations sur le fonctionnement du système d'équilibre, sur le parcours à partir du diagnostic vers le traitement, sur la création d'une boîte à outils pour le bien-être, etc.

Document mis à jour en novembre 2019

Si vous trouvez les informations contenues dans ce document utile, nous vous demandons de nous aider en retour. Notre mission de soutenir les personnes touchées par les vertiges et les troubles de l'équilibre en leur fournissant des informations sans publicité, à jour, fondées sur des données probantes et écrites pour les Canadiens a besoin de vous. Devenez son champion - faites un don à Balance & Dizziness Canada.

Copyright © Société Canadienne des troubles de l'équilibre et des vertiges. Les particuliers peuvent imprimer une copie pour leur propre usage. Les membres professionnels de la Société peuvent distribuer des copies pour leurs clients personnels et y ajouter leur marque de commerce. Une autorisation écrite de la Société est requise pour toute autre utilisation.

www.balanceanddizziness.org