



HAL
open science

Hétérotopie gliale de l'oreille moyenne

R. Quatre, A. Baguant, H. Gil, S. Schmerber

► **To cite this version:**

R. Quatre, A. Baguant, H. Gil, S. Schmerber. Hétérotopie gliale de l'oreille moyenne. Annales françaises d'Oto-rhino-laryngologie et de Pathologie Cervico-faciale, 2020, 137, pp.447 - 449. 10.1016/j.aforl.2019.07.010 . hal-03493131

HAL Id: hal-03493131

<https://hal.science/hal-03493131>

Submitted on 21 Nov 2022

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.



Distributed under a Creative Commons Attribution - NonCommercial 4.0 International License

Cas clinique

Hétérotopie gliale de l'oreille moyenne

R. Quatre^{1,2*}, A. Baguant^{1,2}, H. Gil^{1,3}, S. Schmerber^{1,2,4}

1: Clinique universitaire d'oto-rhino-laryngologie et de chirurgie cervico-faciale, pôle PALCROS, CHU de Grenoble, hôpital Nord, CS 10217, Grenoble cedex 9, France

2: Pôle médecine, Université Grenoble Alpes, domaine de la Merci, 38700 La Tronche, France

3: Département d'Anatomie et Cytologie Pathologiques, CHU de Grenoble, hôpital Nord, CS 10217, Grenoble cedex 9, France

4: Université Grenoble-Alpes, Brain Tech Lab, Inserm UMR 1205, 38000 Grenoble, France

* Auteur Correspondant:

E-mail: rquatre@chu-grenoble.fr (Raphaële QUATRE)

Département d'oto-rhino-laryngologie et de chirurgie cervico-faciale, pôle PALCROS, CHU de Grenoble, hôpital Nord, CS 10217, Grenoble cedex 9, France. Tel: +336 14 53 15 63, Fax: +334 76 76 51 20

Résumé

Introduction : L' hétérotopie gliale correspond à la présence de tissu cérébral mature normal dans une localisation anormale c'est-à-dire en dehors du système nerveux central.

Cas clinique : nous rapportons le cas d'un patient de 63 ans vu en consultation pour une hypoacousie et des acouphènes droits. L'examen ORL, tomodensitométrie ainsi que l'imagerie par résonance magnétique étaient en faveur d'une otite chronique de l'oreille droite. Une mastoïdectomie droite a été réalisée retrouvant une masse charnue de la mastoïde et de l'oreille moyenne, sans défaut osseux du tegmen tympani associé. Une analyse anatomopathologique a été réalisée en faveur de tissu cérébral normal.

Discussion : l'hétérotopie gliale de l'oreille est rare et doit être différenciée d'une encéphalocèle. Elle est le plus souvent découverte de façon fortuite, lors d'une intervention chirurgicale, où le chirurgien retrouve une masse de l'oreille moyenne et de la mastoïde sans connexion avec le système nerveux central. L'analyse anatomopathologique confirme ensuite la présence de tissu cérébral normal au sein de cette oreille.

Mot Clés: hétérotopie, choristome, glial, oreille moyenne, tumeur.

Introduction

L' hétérotopie gliale encore appelée choristome glial correspond à la présence de tissu cérébral mature normal dans une localisation anormale c'est-à-dire en dehors de l'encéphale et de la moelle épinière [1]. Le plus souvent, l'hétérotopie gliale est retrouvée sur les structures de la ligne médiane (nez, rhinopharynx, oropharynx, voile du palais, langue) et les atteintes latérales (yeux, poumons, peau) sont exceptionnelles [1, 2, 3, 4].

La plupart des cas décrits d'hétérotopie dans l'oreille moyenne correspondaient à une hétérotopie de tissu salivaire [1, 2, 3, 4]. Moins de 15 cas d'hétérotopie gliale de l'oreille moyenne ont été rapportés dans la littérature.

Nous rapportons le cas de la découverte fortuite d'une hétérotopie gliale de l'oreille moyenne et de la mastoïde.

Observation

Un patient de 63 ans aux antécédents d'hypertension artérielle, a consulté pour une hypoacousie unilatérale droite associée à des acouphènes homolatéraux et une autophonie.

Aucun traumatisme crânien, chirurgie cérébrale ou de l'oreille n'ont été rapportés par le patient.

L'examen clinique ORL initial retrouvait un aspect d'otite séro-muqueuse droite pour laquelle un aérateur trans-tympanique de type T-tube a été mis en place.

Dans les suites, le patient a présenté une otorrhée récidivante droite sur son aérateur.

Une audiométrie a été réalisée retrouvant une surdité de transmission prédominante sur les fréquences graves (250 et 500 Hz) évaluée à 20 dB en moyenne.

La tomodensitométrie (TDM) des rochers réalisée sans injection de produit de contraste montrait un comblement d'allure liquidien et muqueux des cellules mastoïdiennes et de la caisse du tympan droite sans remaniement osseux associé et sans anomalie de la chaîne ossiculaire (Figure 1).

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) cérébrale et cochléo-vestibulaire avec injection de gadolinium confirmait le comblement liquidien de la caisse et de la mastoïde du côté droit. Une mastoïdectomie droite a ainsi été réalisée permettant la découverte d'une masse charnue, grisâtre, bien vascularisée occupant une partie de la mastoïde droite et de la caisse, envoyée pour analyse anatomopathologique (Figure 2). L'exploration mastoïdienne et de la caisse a permis de confirmer que le toit attical était intacte sans brèche ostéo-méningée constatée. La chaîne ossiculaire était intacte et mobile et le nerf facial intègre dans le canal de Fallope. L'exérèse complète de la masse charnue a été réalisée.

Les résultats anatomopathologiques de cette masse ont été en faveur d'un tissu glial non tumoral associé à des remaniements inflammatoires chroniques et subaigus des tissus conjonctifs (Figure 3).

Les suites opératoires ont été simples sans complication neurologique, avec un amendement de l'otorrhée droite et une normalisation auditive.

Discussion

L'hétérotopie gliale est définie comme du tissu cérébral normal situé en dehors du système nerveux central (SNC).

Elle est généralement située sur les structures de la ligne médiane et est retrouvée de façon exceptionnelle en dehors de la ligne médiane telle que dans l'oreille [1, 2, 3, 4].

L'hétérotopie la plus fréquente retrouvée dans l'oreille est l'hétérotopie de tissu salivaire souvent associé à des anomalies de la 1^{ère} et 2^{ème} arche brachiale suggérant des anomalies du développement embryonnaire [2, 4].

L'étiopathogénie de l'hétérotopie gliale de l'oreille reste encore discutée et deux théories existent :

- La théorie de l'inhalation dans laquelle une hernie de tissu cérébral connue sous le nom d'encéphalocèle apparaît de façon spontanée ou secondaire à un traumatisme, une infection ou une néoplasie. Le pédicule de l'encéphalocèle directement connecté au SNC se détache et éventuellement est absorbé ou devient vestigial. Une masse ectopique apparaît alors et se développe. Les hétérotopies gliales sont donc, selon cette théorie, un type d'encéphalocèle où la connexion avec le SNC a disparu.
- La seconde hypothèse correspond à une anomalie du développement embryonnaire au niveau des cellules neuroectodermales capables de différenciation et de prolifération. Situées à distance, ces cellules forment une masse ectopique de tissu cérébral correspondant à un vestige de la crête neural [1, 5].

Les hétérotopies gliales en dehors de la ligne médiane sont vues généralement chez des adultes contrairement aux hétérotopies gliales de la ligne médiane [3]. Elles sont souvent associées à des antécédents d'otite chronique, de traumatisme ou d'inflammation [3].

Les symptômes les plus souvent retrouvés dans la littérature sont l'hypoacousie unilatérale, les acouphènes, l'otorrhée, l'otalgie et la plénitude d'oreille [1].

Les examens TDM et IRM sont nécessaires pour éliminer les diagnostics différentiels mais c'est l'exploration chirurgicale avec l'analyse anatomopathologique qui fait le diagnostic positif.

L'histopathologie retrouve du tissu glial normal le plus souvent et moins fréquemment des neurones. Plus rarement encore est retrouvée la présence de cellules épendymaires ou de plexus choroïdes associés à une inflammation chronique avec gliose [2, 3]. L'examen anatomopathologique permet de faire le diagnostic différentiel avec les lésions les plus fréquemment retrouvées dans l'oreille : tératomes, paragangliomes, méningiomes, neurinomes, adénocarcinomes, cholestéatome et hamartomes [2].

Dans le cas présenté, le patient présentait des signes d'otite chronique avec otorrhée récidivante. Cependant, aucun défaut osseux ni contact avec le SNC n'a été constaté pendant l'intervention chirurgicale. Cela confirme l'hypothèse d'une vraie hétérotopie gliale et non d'une encéphalocèle.

Par ailleurs, aucune relation avec le nerf facial n'a été constatée pendant la chirurgie. Cela diffère des hétérotopies salivaires pouvant être très adhérentes au nerf facial et souvent associées à des anomalies de la 1^{ère} et 2^{ème} arche brachiale et donc à des anomalies ossiculaires et du nerf facial [2, 4].

Conclusion

L'hétérotopie gliale de l'oreille est un phénomène rare dans lequel du tissu cérébral normal sans connexion avec le SNC est retrouvé dans le rocher. Les symptômes les plus fréquemment retrouvés sont l'hypoacousie et les acouphènes unilatéraux. Le diagnostic est posé le plus souvent lors d'une exploration chirurgicale avec découverte d'une masse charnue isolée du SNC, sans brèche ostéo-méningée constatée ce qui permet de différencier l'hétérotopie gliale vraie de l'encéphalocèle. L'analyse anatomopathologique est alors en faveur de tissu cérébral mature normal situé dans l'oreille.

Les auteurs déclarent ne pas avoir de conflits d'intérêts en relation avec cet article.

Références

- [1] Shim HJ, Kang YK, An YH, Hong YO. Neuroglial Choristoma of the Middle Ear with Massive Tympanosclerosis: A Case Report and Literature Review. *J Audiol Otol*. 2016 Dec;20(3):179-182.
- [2] Farneti P, Balbi M, Foschini MP. Neuroglial choristoma of the middle ear. *Acta Otorhinolaryngol Ital*. 2007 Apr;27(2):94-7.
- [3] Uğuz MZ, Arslanoğlu S, Terzi S, Etit D. Glial heterotopia of the middle ear. *J Laryngol Otol*. 2007 Apr;121(4):e4.
- [4] Martinez-Peñuela A, Quer S, Beloqui R, Bulnes MD, Martinez-Peñuela JM. Glial choristoma of the middle ear: report of 2 cases. *Otol Neurotol*. 2011 Apr;32(3):e26-7.
- [5] Garetier M, Breton S, Conan-Charlet V, Pennaneach A, Garrigues F, Forlodou P, Marianowski R. Heterotopic nasopharyngeal neuroglial tissue. *J Radiol*. 2011 Jul-Aug;92(7-8):722-4.

Figure 1 : TDM des rochers de l'oreille droite en coupe coronale montrant un comblement attical de l'oreille moyenne droite sans lyse osseuse du tegmen tympani.

Figure 2 : Photographie per opératoire de la masse de l'oreille moyenne (flèche rouge).

Figure 3 : Coupes histologiques. a) Tissu glial b) Marquage par la GFAP confirmant la présence de tissu glial c) tissu glial avec fond fibrillaire et éléments astrocytaires.





