

Le syndrome de House: À propos de Dix cas

House syndrome: About 10 cases

M. Masmoudi ; M. Hasnaoui; W. Thabet ; Trabelsi A; K. Mighri; N. Driss

Service ORL et CCF, hôpital Tahar Sfar Mahdia, Tunisie.

Reçu: 21 Septembre 2019; Accepté: 07 Janvier 2020; publié en ligne: 20 juin 2020

RÉSUMÉ

But: Décrire les particularités cliniques, paracliniques et thérapeutiques du syndrome de House.

Methodes: Il s'agit d'une étude rétrospective intéressant dix patients présentant un syndrome de house colligée entre 2002 et 2017.

Resultats: Les patients étaient majoritairement de genre féminin (sept cas) avec un âge moyen de 38,3 ans. L'hypoacousie était le motif de consultation pour tous les patients. Le tympan était normal dans tous les cas. L'audiométrie tonale a objectivé une surdité mixte à prédominance transmissionnelle dans trois cas et une surdité de transmission pure dans sept cas avec un seuil auditif moyen à 49,66 dB et un Rinne moyen à 37,66 dB. Le scanner des rochers préopératoire a montré une fixation de la tête du marteau seulement dans sept cas. Le diagnostic a été confirmé en peropératoire dans tous les cas. Une simple libération de la tête du marteau a été faite dans 6 cas et une ossiculoplastie par transposition de l'enclume dans les autres cas. Le syndrome de House a été associé à une otospongiose dans cinq cas. L'évolution était bonne dans sept cas avec une absence d'amélioration dans trois cas.

Conclusion: Le syndrome de House se présente par une surdité de transmission à tympan normal. Actuellement, il est souvent diagnostiqué sur le scanner préopératoire des rochers qui serait demandé pour suspicion d'otospongiose. Il constitue l'un des principaux facteurs d'échec d'une chirurgie d'otospongiose.

Mots clés: Syndrome de House, Hypoacousie, Tympan normal, Surdit  de transmission, Otospongiose, Ossiculoplastie.

ABSTRACT

Objective: To describe the clinical, paraclinical and therapeutic features of House syndrome.

Methods: A retrospective study involving 10 patients operated for House syndrome between 2002 and 2017.

Results: The majority of patients was women (sevenscases). The mean age was 38.3 years. All patients consulted for a hearing loss with an intact tympanic membrane. In pure tone audiometry, three patients had a mixed hearing loss and the others had a conductive hearing loss. The average hearing threshold was 49.66 dB with a Rinne (air-bone gap) of 37.66 dB. The diagnosis was made preoperatively with help of high-resolution CT scan of the temporal bones, in seven cases. The confirmation of the diagnosis was made at the time of surgery in all cases. The attical fixation of the head of the malleus was removed without disruption of the ossicular chain, in six cases. An ossiculoplasty by incus interposition was performed in the other cases. House syndrome was associated with otosclerosis in five cases. Seven patients had good results and 3 patients didn't have any improvement.

Conclusion: The House syndrome presents in the form of conductive hearing loss with an intact tympanic membrane. Actually, the diagnosis is often made preoperatively with help of high-resolution CT scan of the temporal bones performed for otosclerosis suspicion. It is one of the principal factors of stapes surgery failure.

Keywords: House syndrome, hearing loss, intact tympanic membrane, conductive hearing loss, otosclerosis, ossiculoplasty

INTRODUCTION:

Le syndrome de House ou syndrome de la t te du marteau fix e est une entit  rare qui correspond   une fixation primitive idiopathique de la t te du marteau   une paroi de l'attique [1,2]. Il se pr sente cliniquement par une surdit  de transmission   tympan normal. La confirmation diagnostique est perop ratoire [3,4].

Vue sa similitude clinique avec l'otospongiose et la possibilit  d'y  tre associ  [5], le syndrome de House est recherch  en pr  et per op ratoire devant une surdit  de transmission   tympan normale. Ceci fait

pourrait garantir un meilleur r sultat fonctionnel. Notre objectif est de d crire les caract ristiques cliniques et paracliniques ainsi que la prise en charge th rapeutique de ce syndrome.

METHODES:

Il s'agissait d'une  tude r trospective concernant 10 cas de syndrome de House collig s au service d'ORL CHU Tahar Sfar Mahdia entre 2002 et 2017. Nous avons inclus tout les cas de syndrome de House dont le diagnostic a  t  confirm  en per op ratoire.



RESULTATS:

Il s'agit de 3 hommes et de 7 femmes. L'âge moyen était 38,3 ans avec des extrêmes allant de 16 ans à 69 ans. Une patiente avait un antécédent d'une hypoacousie chez 2 sœurs. Aucun antécédent otitique ni traumatique n'a été noté.

Le tableau clinique était fait d'hypoacousie associée à des acouphènes chez tous les patients avec un délai moyen de consultation de 3,6 ans. Le tympan était normal dans tous les cas. L'hypoacousie était bilatérale dans 5 cas.

L'audiométrie tonale a objectivé une surdité mixte à prédominance transmissionnelle dans 3 cas et une surdité de transmission pure dans 7 cas.

Cinq patients avaient une surdité de transmission bilatérale. Le seuil auditif moyen était 49,66 dB [40 – 70 dB] avec un Rinne moyen de 37,66 dB [20 – 50 dB]. Le tympanogramme était normal (type A) dans 8 cas alors que les courbes étaient centrées et abaissées dans 2 cas. Le réflexe stapédien était absent chez tous les patients.

La tomodynamométrie des rochers préopératoire a montré une fixation de la tête du marteau chez sept patients dont cinq présentaient une atteinte bilatérale. On trouvait l'aspect d'un pont entre la paroi antéro supérieure de l'attique et la tête du marteau. (Figure 1,2).

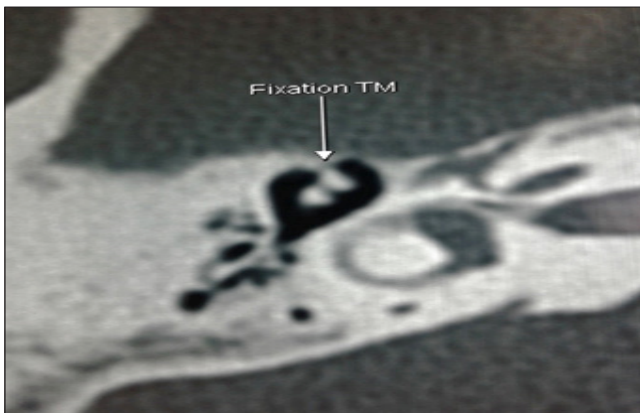


Figure 1: TDM du rocher droit en coupe axiale: fixation de la tête du marteau à la paroi antéro supérieure de l'attique par un pont osseux

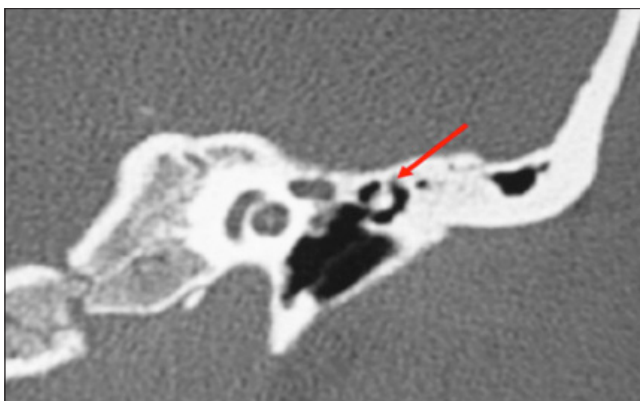


Figure 2: TDM des rocher gauche en coupe coronale: fixation de la tête du marteau à la paroi antéro supérieure de l'attique par un pont osseux

Le diagnostic était peropératoire dans 2 cas. Dans le cas restant le diagnostic a été porté sur un scanner fait pour un échec d'une chirurgie d'otospongiose. Le diagnostic a été confirmé en peropératoire dans tous les cas.

Un patient a été opéré par voie intra-méatique, 4 malades par voie endaurale: une atticotomie Intra-canalair a été réalisée pour contrôler l'attique antérieure. Les autres patients ont été opérés par voie postérieure avec une antro attico-mastoïdectomie permettant d'accéder à l'attique antérieure. Un des cinq patients, ayant une atteinte bilatérale, a été opéré de l'autre côté après un intervalle de 8 mois.

La voie utilisée pour ce patient était la voie postérieure. Les quatre autres patients ont refusé de s'opérer du côté controlatérale.

Une libération simple de la tête du marteau par suppression de la synostose atticale avec mise en place d'une lame de silastic, a été faite dans 7 cas. Une ossiculoplastie par transposition de l'enclume (section de la tête du marteau avec interposition de l'enclume entre l'étrier et le manche du marteau) a été réalisée pour deux patients: ces patients avaient un syndrome de House isolé et ils présentaient en plus une diminution de la mobilité de l'enclume même après la libération du marteau de l'attique.

Dans la majorité des cas (7 cas), la tête du marteau était fixée à la paroi de l'attique par un pont osseux et dans les 3 autres cas le pont était fibreux.

Le syndrome de House a été associé à une otospongiose dans 5 cas. L'association était d'emblée retrouvée dans l'imagerie préopératoire dans un cas (Figure 3).

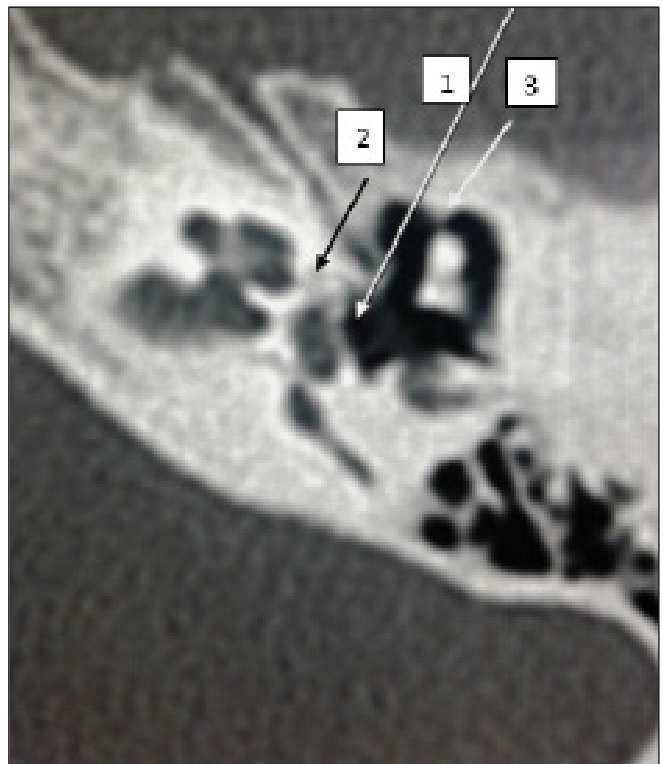


Figure 3: TDM du rocher droit en coupe double oblique: épaissement platinaire (1) associé à une hypodensité préstapédienne stade 3 (2) avec pont osseux atticale (3)



Elle a été trouvée après un scanner pour un échec d'une chirurgie d'otospongiose dans un cas. Dans les trois autres cas le diagnostic était peropératoire.

Ces patients avaient présenté une surdité mixte à prédominance transmissionnelle dans 3 cas et une surdité de transmission pure dans 2 cas. Le seuil auditif moyen était 50,71 dB [40-60] avec un Rinne moyen de 36,42 dB [20-50]. Tandis que dans les formes isolées on a trouvé une surdité de transmission dans tous les cas avec seuil moyen 51,11 dB [40-70] et Rinne moyen 40 dB [30-50]

La libération de la tête du marteau et la chirurgie stapédienne ont été faites en même temps opératoire pour 2 patients. Pour les autres cas la chirurgie était réalisée en deux temps avec un intervalle de 6 mois (libération de la tête malléaire suivie de la chirurgie stapédienne). Après la libération première de la tête du marteau, l'audio était inchangée

Après un recul moyen de 13,5 mois [6-48 mois], l'évolution était bonne avec fermeture du Rinne audiométrique dans 8 cas. Une absence d'amélioration a été notée chez 3 patients dont 2 malades présentaient une association otospongiose – syndrome de House et opérés en un seul temps. On n'a pas noté de labyrinthisation chez tous les patients.

Un scanner des rochers a été demandé devant cet échec thérapeutique mais les patients ont été perdus de vue.

DISCUSSION:

Notre étude met l'accent sur une cause rare de la surdité de transmission à tympan normal qui est le syndrome de House. Le diagnostic de cette pathogène passe par une tomodensitométrie du rocher pré opératoire qui a montré une fixation atticale du marteau dans 70% de nos patients. La vérification per opératoire systématique a confirmé le diagnostic. La moitié de nos patients avaient en plus une otospongiose associée. Une libération de la synostose a été réalisé pour tous nos patients: elle é été en deux temps chez 60% de nos patients chez qui on a trouvé une otospongiose associée.

Les résultats fonctionnels étaient bons avec une fermeture de rinne dans 80 %.

Des études à grandes échelles seront souhaitables pour évaluer la prise en charge thérapeutique du syndrome de House et en particulier les formes associées avec l'otospongiose.

L'ankylose malléaire a été décrite pour la première fois par Toynbee en 1860 [1]. Le premier cas d'association ankylose stapédienne – fixation de la tête du marteau a été rapporté par House en 1956 [2]. En 1966, Goodhill a décrit la fixation isolée idiopathique de la tête du marteau [3] qui se voit dans une oreille moyenne normale sans antécédents otitiques ni traumatiques [1].

Le syndrome de House reste une pathologie peu fréquente avec une incidence allant de 0,4 % à 1,6 % [4,5].

En se basant sur des données chirurgicales et anatomopathologiques, C. Martin et al ont défini 3 types histologiques de la fixation de la tête du marteau: le premier type correspond à la forme idiopathique ou primitive de la fixation de la tête du marteau,

caractérisé par un tissu osseux normal, bien qu'un processus inflammatoire initial ne puisse pas être éliminé car un tissu osseux normal peut remplacer le tissu osseux remodelé par l'inflammation. Le deuxième type se caractérise par un remodelage osseux sans tympanosclérose. Pour le troisième type, la synostose est due à un tissu de tympanosclérose [6].

La tympanosclérose constitue la cause la plus communément admise de la fixation malléaire [7]. Concernant le syndrome de House, de nombreuses hypothèses étiopathogéniques ont été avancées parmi lesquelles l'origine congénitale reste la plus probable [7,8]. Certains auteurs pensent que la synostose est due à un défaut de séparation de la tête du marteau de la paroi de l'attique lors de l'embryogenèse [6]. Pour d'autres auteurs, une position anormalement haute de la tête malléaire peut favoriser la formation d'un pont osseux avec une paroi atticale [9]. Selon CN. Moon, ce syndrome résulte d'une ossification du ligament supérieur ou antérieur du marteau due au processus du vieillissement [1].

Cliniquement, ce syndrome se manifeste par une surdité de transmission progressive uni ou bilatérale avec tympan normal [6]. Il touche fréquemment les sujets âgés [1] mais la moyenne d'âge dans notre série était 38,3 ans ce qui est proche de celle dans d'autres séries [7,10]. Il se voit chez les 2 sexes sans prédilection [6]. Sur le plan audiométrique, il se caractérise par une surdité de transmission souvent associée à une composante neurosensorielle d'origine inconnue selon D. Katzke et D. Plester [7]. Le Rinne excède rarement les 30 dB [1]. La tympanométrie montre souvent une compliance normale ou diminuée mais une compliance augmentée peut se voir dans 15 % des cas et celle-ci semble due à une atrophie de la membrane tympanique qui fonctionne contre un marteau fixé [1]. Le réflexe stapédien est généralement absent [1].

Auparavant, le diagnostic était fait en peropératoire chez des patients opérés pour suspicion d'otospongiose mais actuellement la fixation malléaire est souvent visible sur les scanners préopératoires grâce à leur haute résolution [10]. Cependant la confirmation diagnostique reste toujours peropératoire.

Le pont fixant la tête du marteau peut être osseux ou fibreux. La fixation peut être à la paroi antérieure, supérieure, latérale ou plus rarement à la paroi médiale de l'attique.

La fixation associée du marteau et de l'enclume se voit surtout dans le cadre des anomalies congénitales de l'oreille moyenne [1] on a trouvé 4 cas de fixation associée entre enclume et marteau dans notre série.

La fixation de la tête malléaire peut s'associer à l'otospongiose dans 0,6 à 4 % [11, 12, 13]. Elle constitue une parmi les causes d'échec de la chirurgie d'otospongiose [14]. L'étiopathogénie de cette association reste non encore élucidée: une extension du processus d'otospongiose à l'epitympanum a été décrite dans des rares cas [6]. Pour D. Katzke et D. Plester, un décalage de la chaîne ossiculaire dû au



processus otospongieux au niveau de la platine, entraîne une position plus haute de la tête malléaire [7]. Deux attitudes thérapeutiques sont possibles: soit la libération de la tête du marteau et la chirurgie stapédienne seront faites en un seul temps opératoire, avec la possibilité d'utiliser une prothèse totale [15]. Soit une intervention en 2 temps: libération de la tête du marteau suivie du temps stapédien. Certains auteurs préconisent la chirurgie stapédienne en premier lieu [16, 21]. Du fait la possibilité de cette association, il faut systématiquement tester la mobilité de la tête malléaire après désarticulation uncudo-stapédienne dans toute chirurgie d'otospongieuse. Dans notre série, nous avons obtenu un meilleur résultat fonctionnel pour les patients opérés en deux temps par rapport à ceux opérés en même temps opératoire.

Dans la chirurgie du syndrome de house, le chirurgien peut procéder par une des 3 voies classiques: voie intraméatique, endaurale ou postérieure. Certains auteurs évitent la voie du conduit car une atticotomie large peut conduire au développement d'une poche de rétraction malgré la reconstruction du cadre par du cartilage [7]. Deux attitudes chirurgicales sont possibles pour rétablir la mobilité ossiculaire en cas de syndrome de House: la première est une simple suppression de la fixation atticale par une curette ou un fraisage ou un laser, avec possibilité d'interposer une lame de silastic entre la paroi atticale et la tête malléaire pour éviter la refixation [10, 17]: l'interposition d'une lame de silastic était faite dans 7 cas dans notre série avec un bon résultat fonctionnel. Il est recommandé

de créer un espace de 1,5 à 3 mm entre la tête libérée et la paroi atticale [18]. La deuxième est une ossiculoplastie avec exérèse de l'enclume et de la tête du marteau puis reconstruction par l'enclume ou la tête du marteau ou une prothèse partielle [10, 19, 20]. La dislocation de la chaîne ossiculaire dans la 2ème technique peut entraîner des variations pressionnelles au sein de l'oreille moyenne [10] avec un mécanisme de conduction moins physiologique que la première technique [7].

Néanmoins, le risque de refixation est moins important avec la technique d'ossiculoplastie [5]. Pour ces raisons sus citées, chaque équipe préfère une ou l'autre de ces techniques mais toutes les deux ont la même efficacité [10].

CONCLUSION:

Le syndrome de House quoiqu'il représente une entité rare, doit être recherché systématiquement sur le scanner des rochers chez tout patient présentant une surdité de transmission à tympan normal, et doit être vérifié en per opératoire chez tout patient opéré pour otospongieuse. Son association avec l'otospongieuse est peu fréquente, mais constitue un facteur d'échec thérapeutique pour cette pathologie.

Considérations éthiques:

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

Déclaration de financement: Les auteurs déclarent ne pas avoir reçu de financement particulier pour ce travail.

REFERENCES:

1. Moon CN Jr, Hahn MJ. Primary malleus fixation: diagnosis and treatment. *Laryngoscope*. 1981;91:1298-307.
2. House HP. Diagnostic aspects of congenital ossicular fixation. *Trans Am Acad Ophthalmol Otolaryngol* 1956;60: 787-90.
3. Goodhill V. The fixed malleus syndrome. *Trans Am Acad Ophthalmol Otolaryngol* 1966;70:370-80.
4. Leeks. JP, Shea JJ, Pitzer FJ. Epitympanic ossicular fixation. *Arch. Otolaryngol*. 1967; 85: 63-75.
5. Powers WH, Sheehy JL, House H. The fixed malleus head. *Arch. Otolaryngol*. 1967; 85: 73-77.
6. Martin C et al, Malleus head fixation: histopathology revisited. *Acta Oto-Laryngologica*. 2006; 126: 353-7.
7. Katzke D, Plester D. Idiopathic malleus head fixation as a cause of a combined conductive and sensorineural hearing loss. *Clin Otolaryngol*. 1981;6:39-44.
8. Harris JP, Mehta RP, Nadol JB. Malleus fixation: clinical and histopathologic findings. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2002;111:246-54.
9. Tos M. Bony fixation of the malleus and incus. *Acta Otolaryngol (Stockh)* 1970;70:95-104.
10. Martin C et al, Surgery of Idiopathic Malleus Fixation, *Otol Neurotol*. 2009;30(2):165-9.
11. Vincent R., Sperling N., Oates J., Jindal M. Surgical Findings and Long-Term Hearing Results in 3,050 Stapedotomies for Primary Otosclerosis: A Prospective Study with the Otolaryngology-Neurotology Database. *Otol Neurotol*. 2006; 27: S25-S47
12. De la Cruz A, Fayad JN. Revision stapedectomy. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2000; 123:728-732.
13. Lesinski SG. Causes of conductive hearing loss after stapedectomy or stapedotomy: a prospective study of 279 consecutive surgical revisions. *Otol Neurotol*. 2002; 23:281-8.
14. Ozüer MZ, Olgun L, Gültekin G. Revision Stapes Surgery. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2012; 146(1):109-113.
15. Feldman BA, Schuknecht HF. Experiences with revision stapedectomy procedures. *Laryngoscope*. 1970 ;80(8):1281-1291.
16. Lippy W.H, Schurung A.G, Ziv M: Stapedectomy for otosclerosis with malleus fixation. *Arch Otolaryngol*, 1978; 104:388-389.
17. Armstrong BW. Epitympanic malleus fixation: correction without disrupting the ossicular chain. *Laryngoscope*. 1976;86: 1203-8.
18. Seidman MD. Surgery for malleus and incus fixation. *Otol Neurotol*. 200;22:271-2.
19. Seidman MD, Babu S. A new approach for malleus/incus fixation: no prosthesis necessary. *Otol Neurotol*. 2004;25:669-73.
20. Bruzzo M, Braccini F, Caces F et al. Fixed malleus head syndrome. *Ann. Otolaryngol chir cervicofac*. 1998;115:279-83.
21. Vaisbuch Y, Hosseini DK, Oghalai JS. Otosclerosis With Concomitant Anterior Malleolar Ligament Fixation. *Otol Neurotol*. 2018;39(1):e58-e59.