



STAR 4 Malformations du rocher



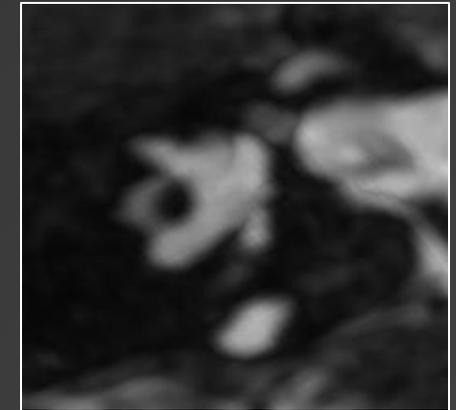
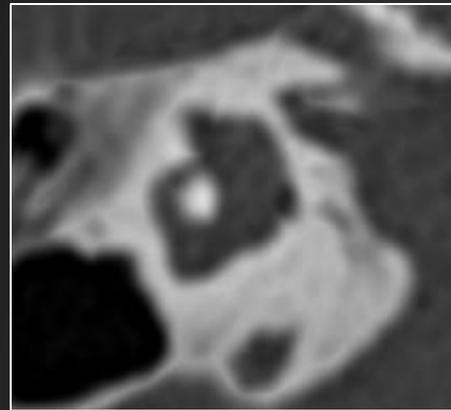
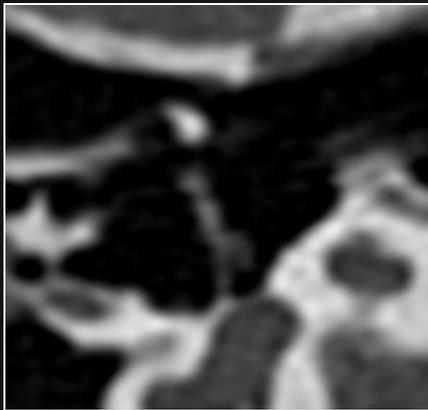
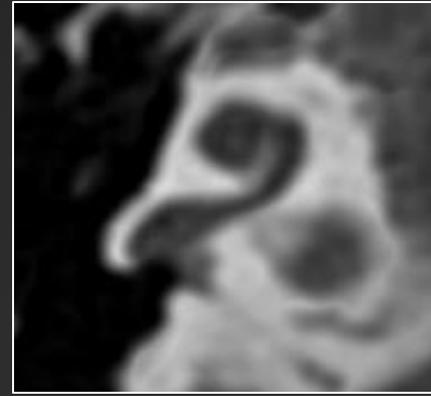
Dr. Raphael LEVY

Dr. Charles-Joris Roux
Dr. Kahina Belhous



Cas N°1

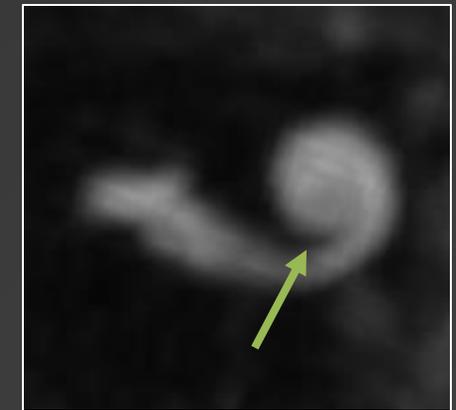
Garçon 2 ans Bilan de surdit 



Garçon 2 ans Bilan de surdit 

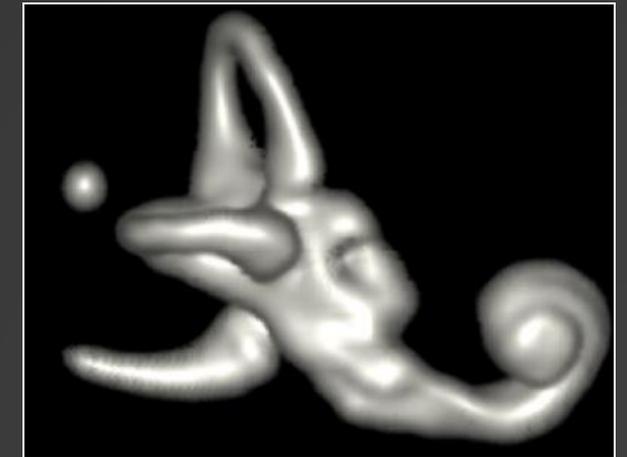


- Dysplasie ossiculaire avec bloc et fixation
- Hypoplasie du 2^{eme} tour de la cochl e
- Malformation du labyrinthe post rieur
- Dilatation de l'acqueduc du vestibule

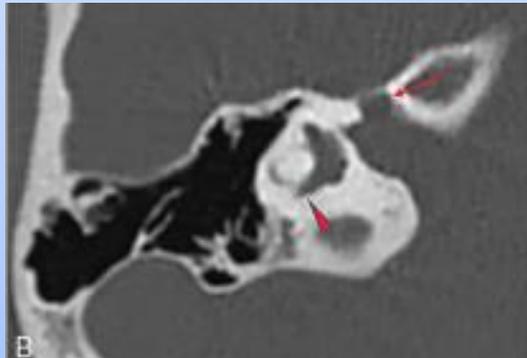
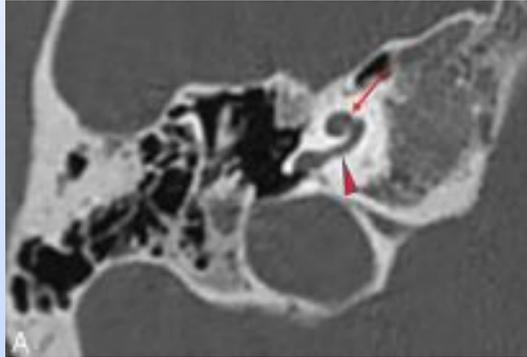


Syndrome branchio-oto-rénal

- Cause congénitale syndromique de surdité (fréquence estimée à 1 / 40 000 naissance)
- Malformation complexe
 - Oreille externe : Aplasie majeure avec sténose CAE/Enchondromes et fistules préhélicéennes
 - Oreille moyenne : dysplasie et ankylose ossiculaire
 - Oreille interne : dysplasie cochléaire et malformation labyrinthe postérieur +/- dilatation de l'acqueduc
- Anomalies des arcs branchiaux et malformations rénales

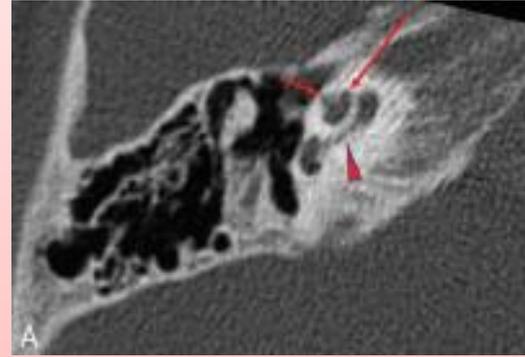


Déroulé



EYA 1

Téton



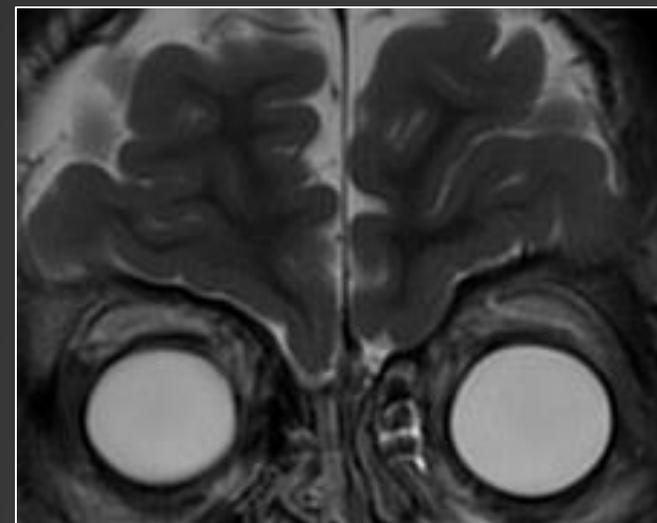
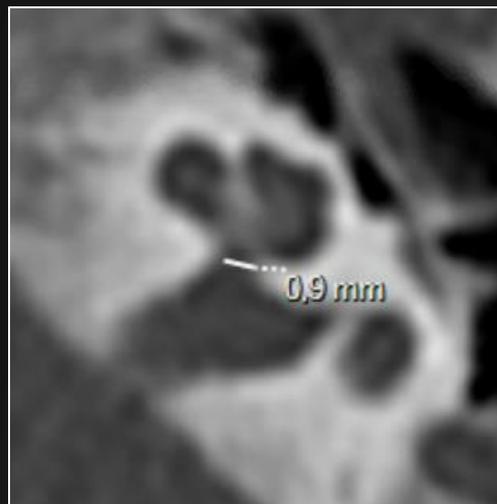
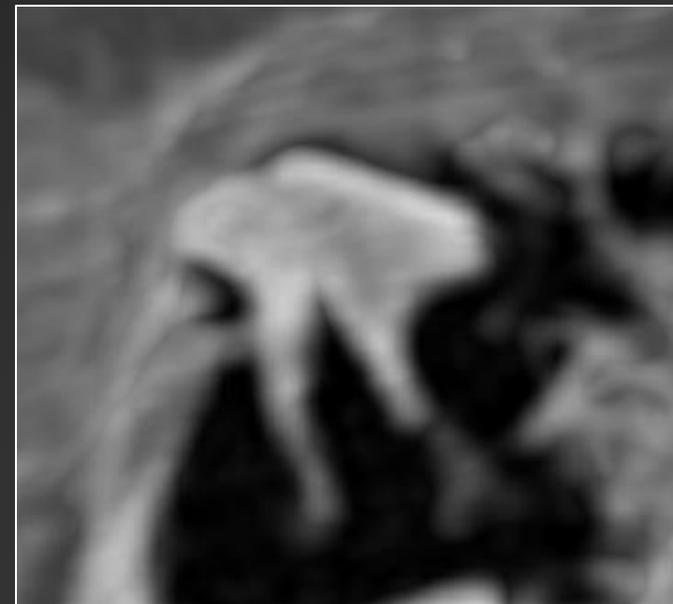
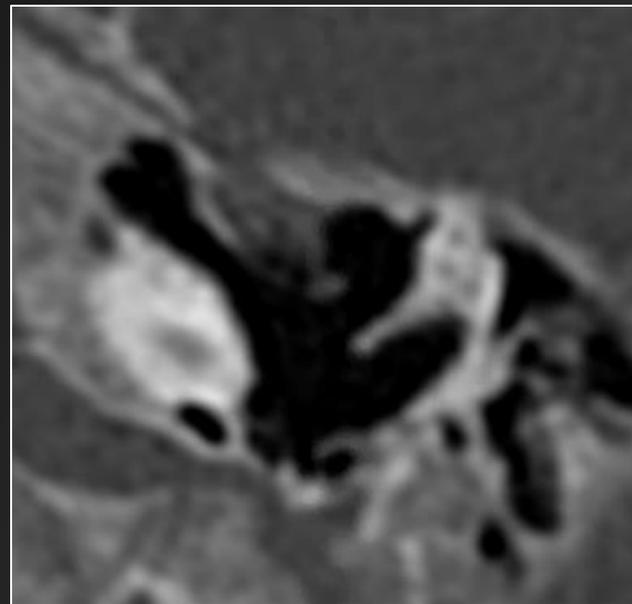
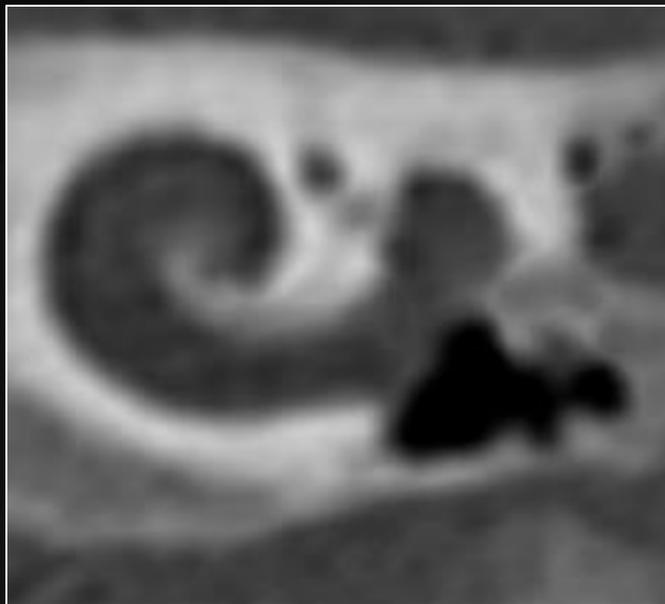
SIX 1

Pao & al AJNR Feb 2022

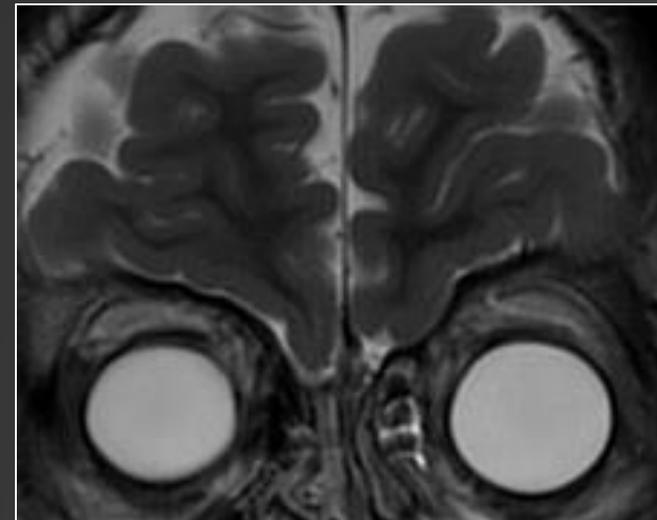
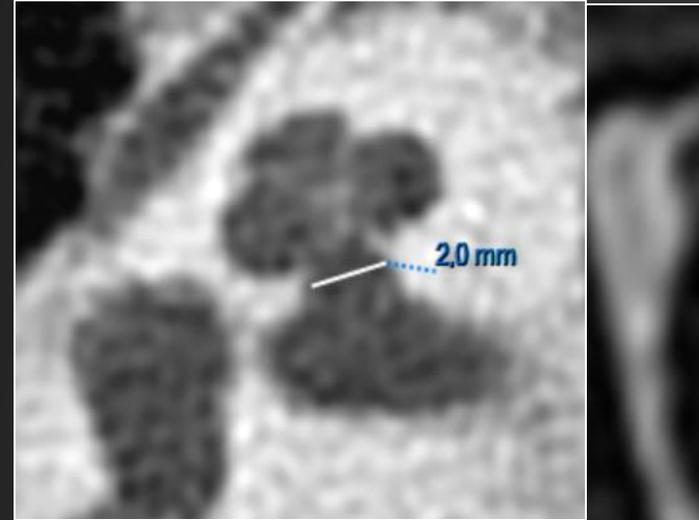
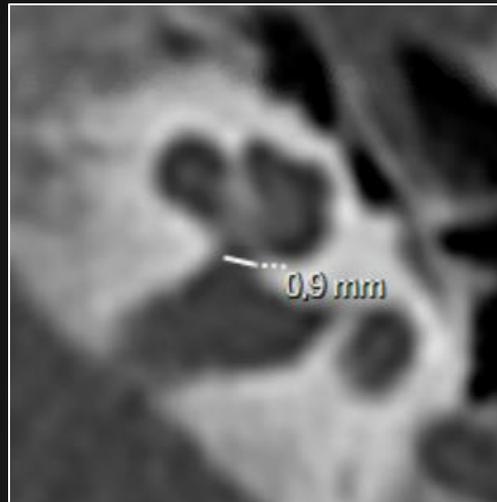
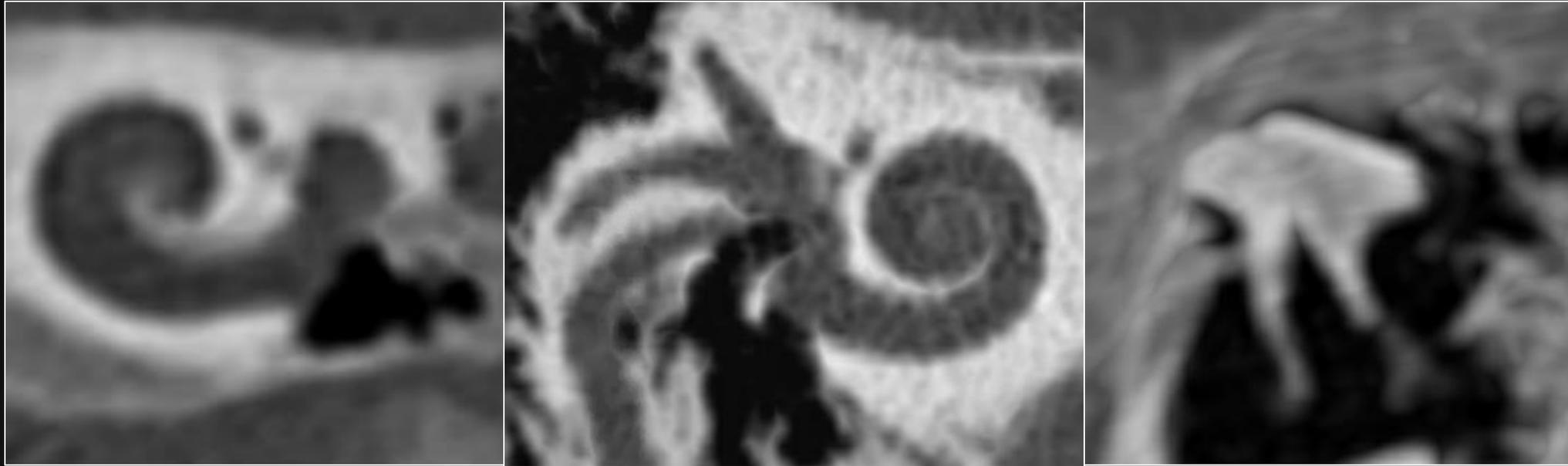


Cas n°2

Nné, détresse respiratoire, difficulté de sondage fosse nasale gauche



Nné, détresse respiratoire, difficulté de sondage fosse nasale gauche



Syndrome CHARGE

- **Colobome**
- **Heart** : anomalies cardiovasculaires
- **Atrésie des choanes**
- **Retard de croissance/mental**
- **Génito-urinaire**
- **Ear** : Malformations otologiques

+ Agénésie / hypoplasie **bulbes olfactifs**

4C MAJEURS

- **Colobome**
- **Choanes**
- **Crânien (nerfs)**
- **Canaux semicirculaires**

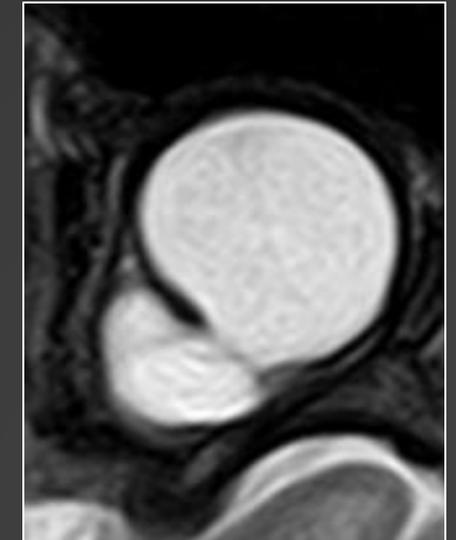
Mutation **CHD7**
Chromosome 18



Oreille externe : *Dysmorphie du pavillon*

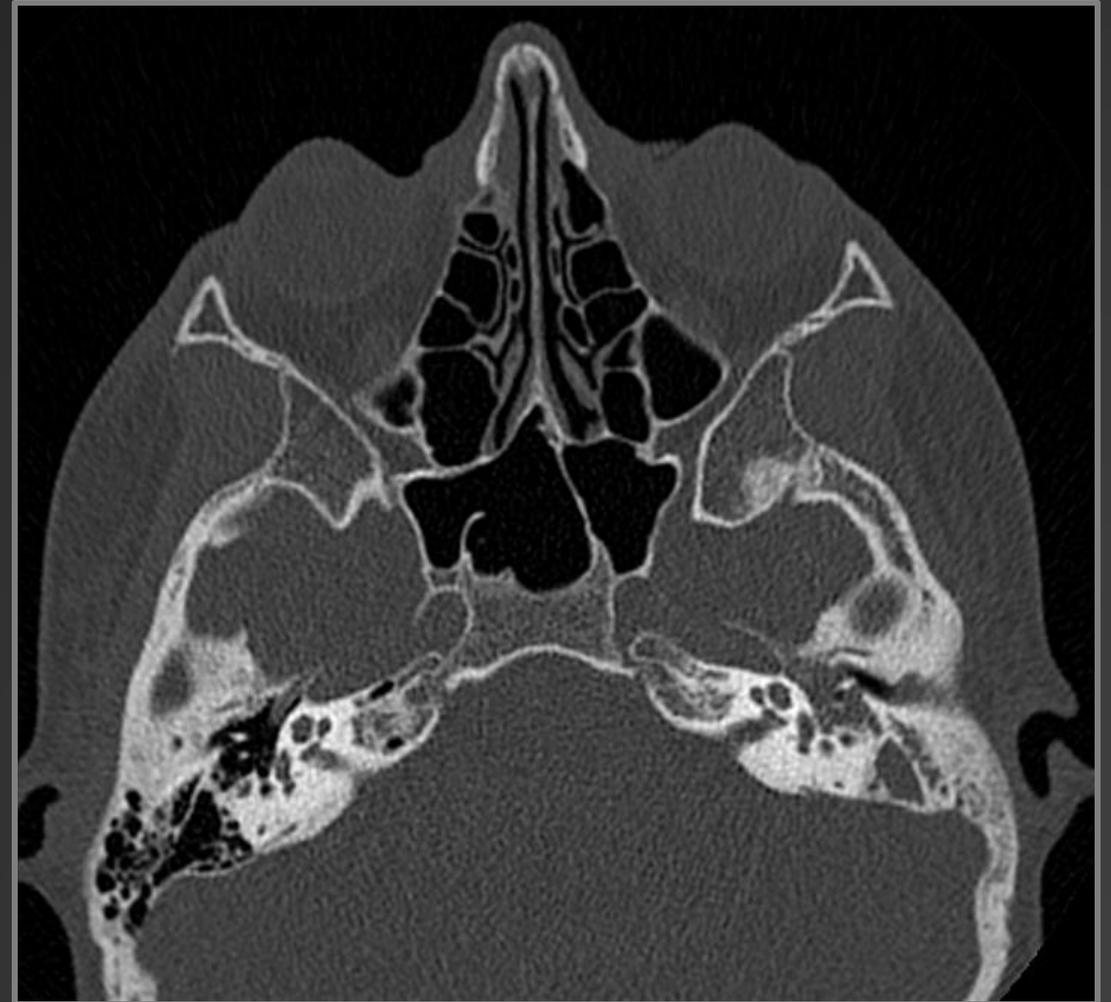
Oreille moyenne : *Hypoplasie oto-mastoïdienne avec microcaille/ Dysplasie et ankylose ossiculaire/ Dysgénésie des fenêtres/ Trajet aberrant du nerf facial*

Oreille interne : *Agénésie des CSC / Dysplasie cochlée / Sténose canal cochléaire et agénésie nerveuses*

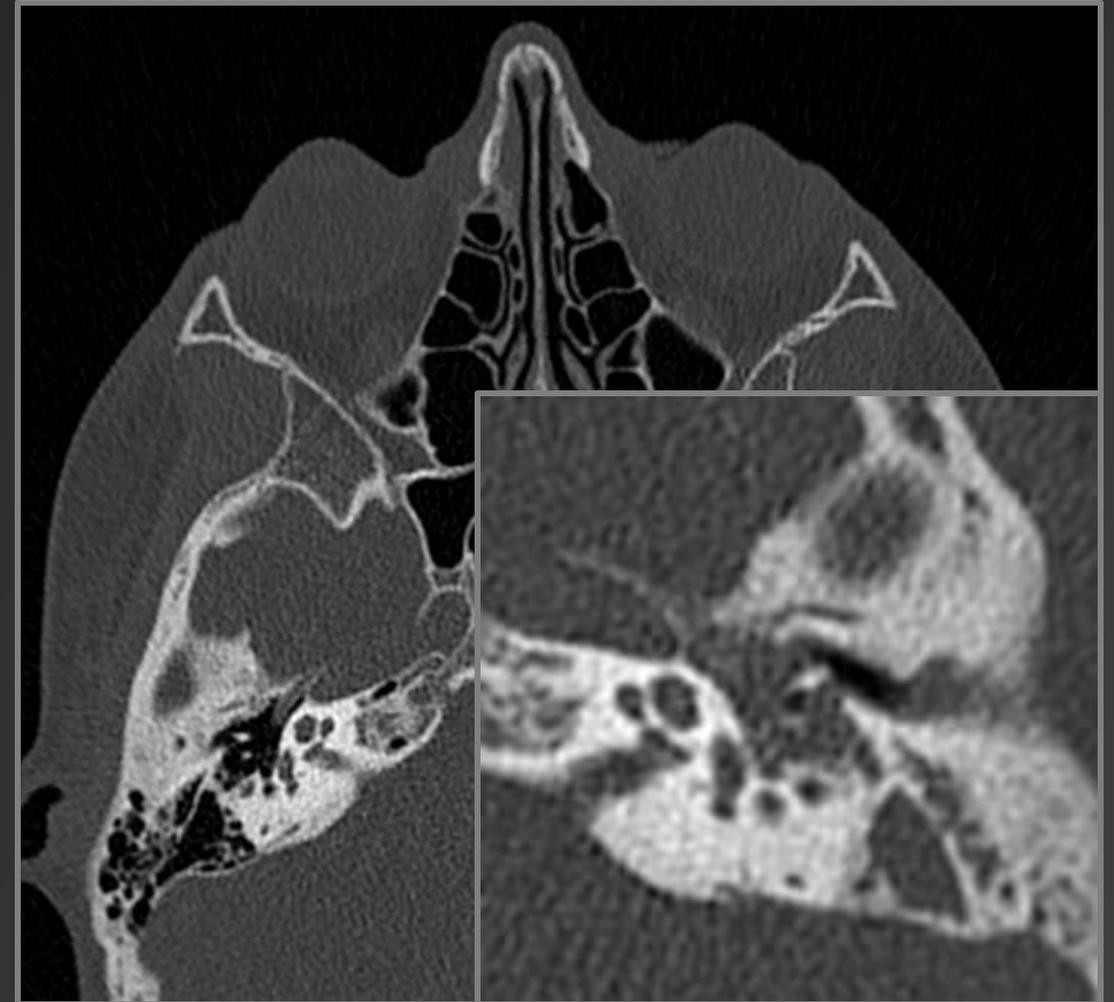
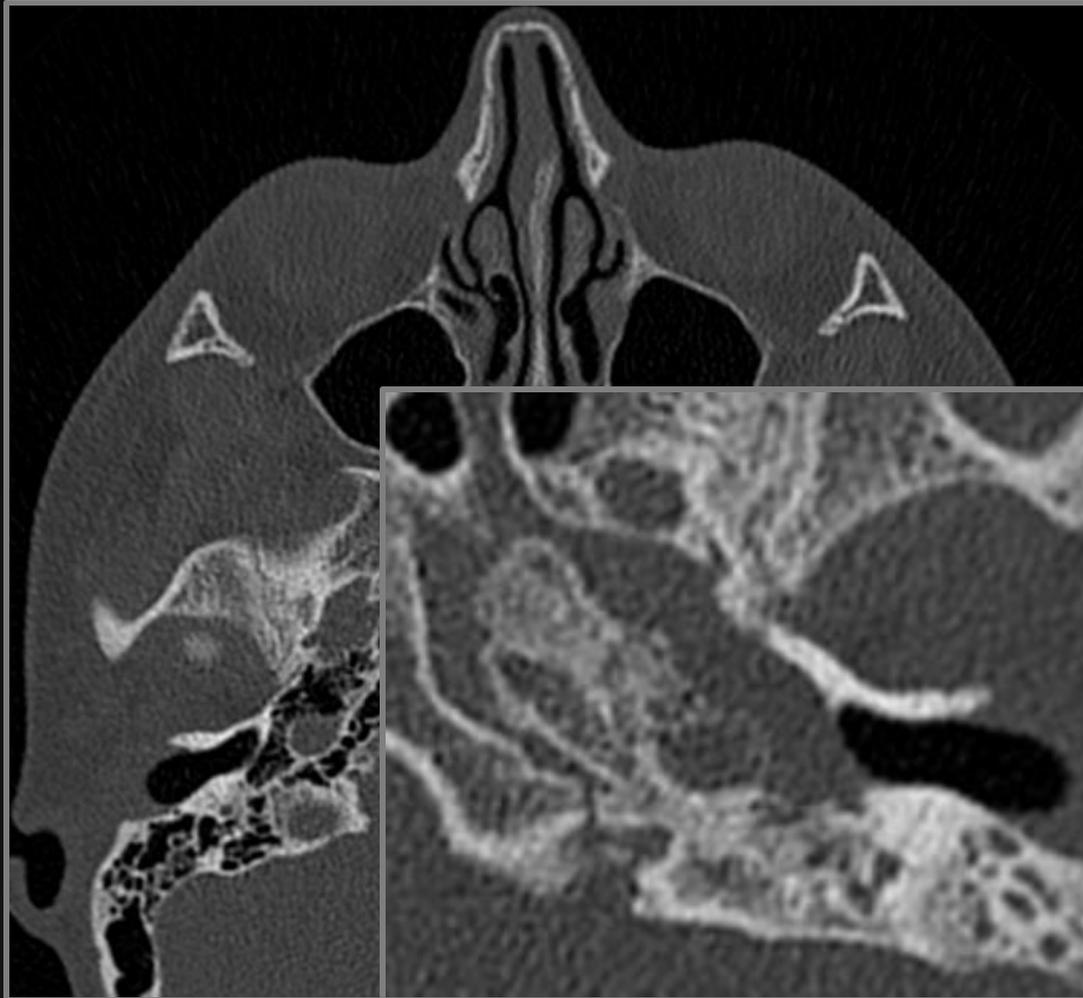


Cas n° 3

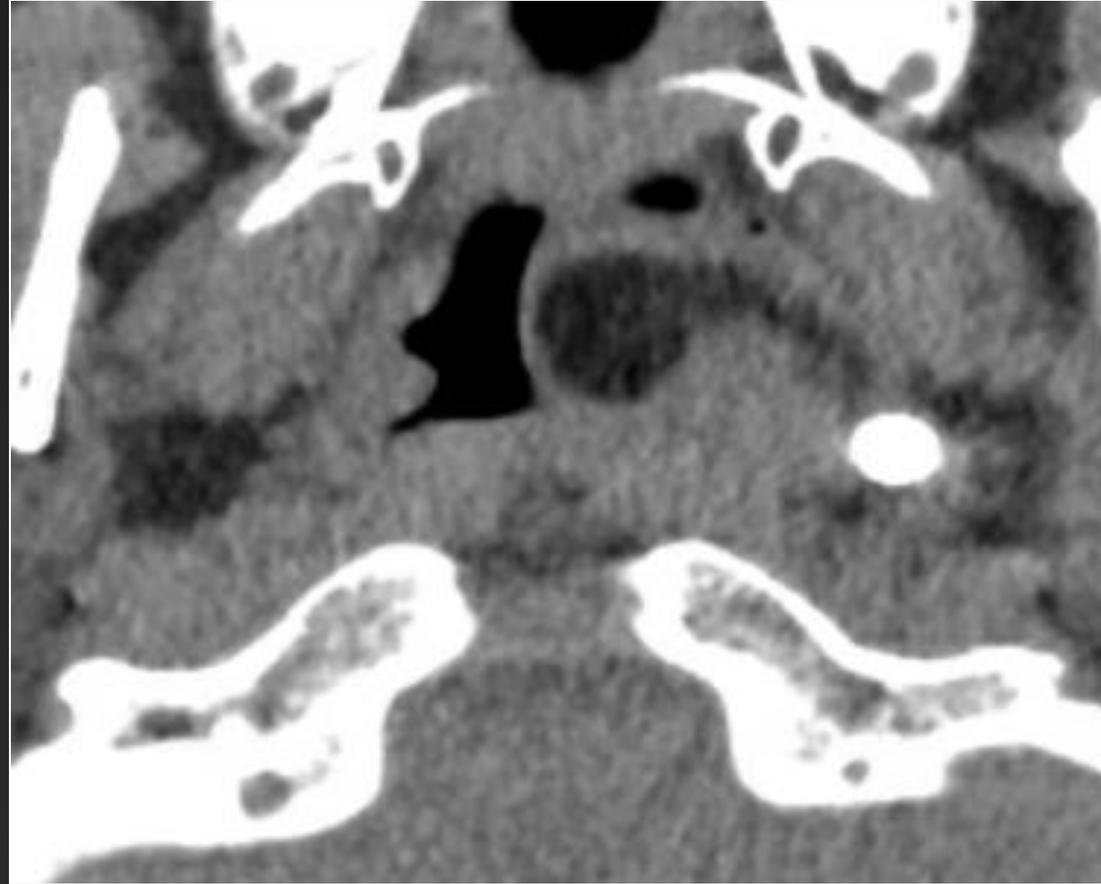
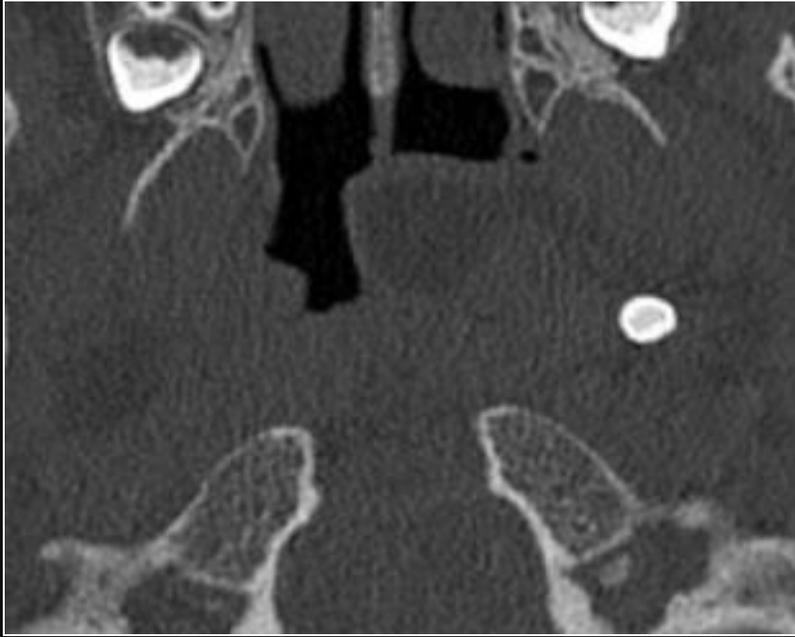
Fille 10 ans sensation de plénitude de l'oreille gauche depuis quelques mois



Fille 10 ans sensation de plénitude de l'oreille gauche depuis quelques mois



Otite séromuqueuse unilatérale trainante → Exploration du Cavum



Tératome de la trompe d'Eustache

- 5 à 15% de l'ensemble des tératomes sont dans la sphère ORL (nasopharynx et cervical)
- Souvent révélé par des épisodes d'otite moyenne récurrente /d'une otorrhée chronique.
- Souvent mature (tératomes immatures représente en effet < 5% des tératomes ORL)
- Scanner +/- IRM : extension (portion osseuse de la trompe d'eustache / OM /Cavum) et rapport vasculaire.

