

LE CAS CLINIQUE DU MOIS

Otorrhée cérébro-spinale : à partir d'un cas clinique, du diagnostic au traitement

C. SALMON (1), L. DEMANEZ (2), PH. LEFÈVRE (3)

RESUME : Mr G, âgé de soixante-sept ans, est hospitalisé dans notre institution pour une greffe hépatique. Il souffre d'une cirrhose post-HBV, compliquée d'un hépatocarcinome. Le patient présente par ailleurs au moment de l'intervention une otorrhée gauche abondante. A l'anamnèse, ce symptôme est présent depuis six semaines, date à laquelle son ORL traitant lui a mis un drain trans-tympanique pour une surdité de transmission liée à une otite séro-muqueuse. Les examens cliniques et paracliniques révèlent une otorrhée cérébro-spinale, due à la mise en place du drain transtympanique dans une méningo-encéphalocèle temporale. Un traitement conservateur permettra de tarir cette otorrhée. À l'occasion de cette observation, nous proposons une discussion sur les otorrhées cérébro-spinales, leurs étiologies, les différentes investigations nécessaires ainsi que la prise en charge.

MOTS-CLÉS : Otorrhée cérébro-spinale - Méningo-encéphalocèle

Mr. G, âgé de 67 ans est hospitalisé dans le service de chirurgie abdominale de notre institution. Il a bénéficié début août 2011 d'une transplantation hépatique. Il souffrait d'une cirrhose hépatique liée à une hépatite B chronique, compliquée d'un hépatocarcinome (T2NOMO).

Il s'agit par ailleurs d'un patient hypertendu, hypercholestérolémique, non fumeur, et ne consommant pas d'alcool de façon régulière. Son traitement à l'admission est : périmopril 10 mg 1x/j, entécavir 1mg 1x/j, furosémide 40 mg 2x/j, spironolactone 50 mg 1x/j, et une thérapie antibactérienne par sulfaméthoxazole + triméthoprime (Bactrim®) pour une otite moyenne aiguë.

L'intervention de transplantation hépatique se déroule sans particularité, mais en per-opératoire, on constate une otorrhée gauche abondante, raison pour laquelle un avis ORL est demandé.

A l'anamnèse, cette otorrhée gauche est présente depuis 6 semaines. Celle-ci est apparue dans les suites de la mise en place par l'ORL du patient d'un drain trans-tympanique. Le patient avait consulté son ORL pour une hypoacousie bilatérale de longue date, en aggravation, prédominant à gauche, ainsi que pour des acouphènes

CSF otorrhea : case report and management

SUMMARY : Mr G, sixty-seven years old, was admitted to our hospital for a liver transplant. He suffered from a cirrhosis due to an HBV infection, complicated by an hepatocellular carcinoma. During the perioperative care, a left otorrhea was discovered. According to the clinical history, this otorrhea had been present for six weeks and followed the completion of a myringotomy. The myringotomy had been performed with a view to place a transtympanic ventilation tube for the treatment of a serous otitis media inducing a conductive hearingloss. Clinical, biological, and radiological explorations revealed a CSF leak caused by the fact that the myringotomy had been done in a temporal meningo-encephalocele. A conservative treatment allowed to stop the otorrhea. We present a short discussion about temporal meningoencephalocele and, more generally, about CSF otorrhea.

KEYWORDS : CSF otorrhea - Meningoencephalocele

pulsatiles. L'ORL ayant diagnostiqué une otite séro-muqueuse gauche a décidé de mettre un drain transtympanique (type Shepard).

Le patient ne se plaint pas d'otalgie, ni de vertige, son hypoacousie n'est pas améliorée depuis la mise en place du drain. L'otorrhée est constante, liquidienne, abondante, aggravée par le décubitus, et n'est pas malodorante.

L'examen clinique montre un tympan et un conduit auditif externe gauche très inflammatoires, «macérés», un drain dans le cadran antéroinférieur, au travers duquel s'écoule un liquide clair, pulsatile (fig. 1).

L'audiométrie montre une surdité mixte bilatérale, plus sévère à gauche (fig. 2).

Un frottis est réalisé, qui montre une contamination de l'oreille externe par l'*Acinetobacter baumannii*, un germe intrahospitalier multirésistant, extrêmement agressif.

Au vu des caractéristiques de l'otorrhée : claire, abondante, accentuée par le décubitus, sans otalgie associée, et apparue dans le décours d'une myringotomie et mise en place de drain, une fuite de LCR est logiquement suspectée.

Un prélèvement de l'otorrhée est réalisé, à la recherche de β 2-transferrine (résultat : 45,1 mg/l (réf <0,35)), protéine présente dans le LCR.

Un scanner du rocher met en évidence des défauts bilatéraux de la composante osseuse des Tegmen antri et tympani, sur environ 7 mm d'axe transverse (fig. 3).

(1) Assistante, (2) Chef de clinique, (3) Chef de Service, Service d'ORL, CHU de Liège.

Afin de confirmer l'hypothèse d'une ménin-gocèle temporale, une IRM de rocher est réalisée qui révèle une déhiscence bilatérale du Tegmen tympani et une méningo-encéphalocèle antro-tympanique bilatérale (prédominant à G), (fig. 4).

A la lumière de ce diagnostic, nous décidons de retirer le drain transtympanique et de prendre des mesures destinées à diminuer la pression intracrânienne, pour espérer un tarissement de l'écoulement. Ces mesures sont : maintien d'une position semi-assise, y compris la nuit, acétazolamide 500 mg 3x/j, ponction lombaire évacuatrice quotidienne de vingt cc, et restriction hydrique à 1 l/24h.

Après 48h, l'examen clinique montre un tympan fermé (fig. 5), et l'endoscopie endonasale ne révèle pas d'écoulement au niveau du rhinopharynx. L'examen audiométrique est inchangé.

Les ponctions lombaires et l'acétazolamide sont stoppés, la position semi-assise et la restriction hydrique sont poursuivies pendant 48h supplémentaires.

Un traitement topique par Polydexa® (dexa-méthasone, métasulfobenzoate sodique + néomycine, sulfate + polymyxine B) est instauré pour dix jours (l'antibiogramme ayant montré une sensibilité de l'*Acinetobacter baumannii* à la polymyxine B).

Lors du contrôle à quinze jours du retrait du drain trans-tympanique, on observe un tympan fermé, légèrement mat, au travers duquel on peut voir pulser une masse dans le cadran postéro-supérieur, masse que l'on sait à présent être la méningo-encéphalocèle (MEC).

Etant donné que le patient n'a jamais eu de complication grave liée à cette double méningo-encéphalocèle, et surtout qu'à présent la fistule de LCR s'est tarie, la méninge s'étant spontanément refermée, nous décidons de ne pas intervenir chirurgicalement. Le patient garde une surdité mixte bilatérale, qui pourra bénéficier d'un appareillage auditif conventionnel.

Une intervention de comblement de l'oreille moyenne aurait été proposée si l'otorrhée ne s'était pas spontanément résolue.

OTORRHÉE CÉRÉBROSPINALE SPONTANÉE : DU DIAGNOSTIC AU TRAITEMENT

Une otorrhée cérébro-spinale résulte le plus souvent d'un traumatisme crânien, d'une malformation congénitale ou d'une cause iatrogène. Dans tous les cas, il existe une brèche osseuse au niveau de la base du crâne, associée à une lésion de la dure-mère. Le tissu cérébral entouré

de ses méninges peut s'invaginer dans cette brèche osseuse et constituer une méningo-encéphalocèle temporale.

Le diagnostic d'otorrhée cérébro-spinale peut être retardé, car l'épanchement rétro-tympanique est initialement pris pour une otite séromuqueuse. Souvent le diagnostic est fait lorsqu'une myringotomie, avec ou sans mise en place de drain, occasionne une otorrhée persistante (cf cas clinique) (1). La complication la plus importante des otorrhées cérébro-spinales est la méningite.

Le diagnostic d'otorrhée cérébro-spinale est posé par la combinaison d'arguments anamnestiques, cliniques, biologiques et radiologiques.

L'anamnèse doit rechercher les antécédents traumatiques crâniens et maxillo-faciaux, même anciens. En effet, un tissu fibreux peut recouvrir ou colmater provisoirement la brèche, mais la dure-mère, quant à elle, ne régénère pas. La cicatrice fibreuse peut se rompre à l'occasion d'un traumatisme minime, d'un éternuement, ou de toute manœuvre augmentant la pression intracrânienne (type Valsalva). On recherchera également les antécédents chirurgicaux (otologiques et neurochirurgicaux), infectieux (en particulier, otites chroniques, cholestéatomateuses ou non) et tumoraux.

Face à une otorrhée, il convient de rechercher les autres symptômes otologiques tels qu'une hypoacousie, un acouphène ou des vertiges.

Les manifestations cliniques des fistules de LCR au niveau de l'oreille moyenne sont : une surdité de transmission, une « plénitude d'oreille », un acouphène pulsatile, une otorrhée, ou une rhinorrhée postérieure, des méningites à répétition. La surdité de transmission peut être due au LCR remplissant l'oreille moyenne s'il existe une brèche méningée, ou au contenu de la hernie cérébrale dans la caisse du tympan. Un épanchement au niveau de l'oreille moyenne, chez un adulte en dehors de tout contexte infectieux des voies aériennes supérieures, sans otalgie, sans notion de traumatisme, et sans masse obstruant les orifices tubaires au niveau du rhinopharynx, doit faire suspecter la présence d'une fuite de LCR (4).

Les méningites sont fréquentes (plus de 25%) en cas de fuite de LCR via une méningo-encéphalocèle temporale (1), ce qui justifie de rechercher une méningo-encéphalocèle chez un patient non immunodéprimé faisant des méningites à répétitions. La méningite en est la présentation initiale dans 90% des cas en pédiatrie, et dans 0 à 30% des cas chez l'adulte (2).

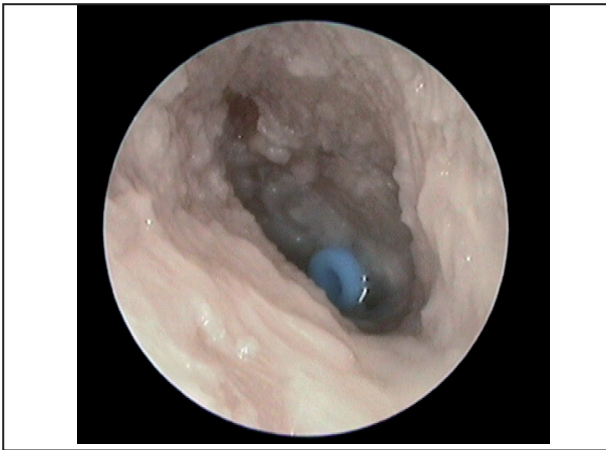


Figure 1. Photo du drain en place.

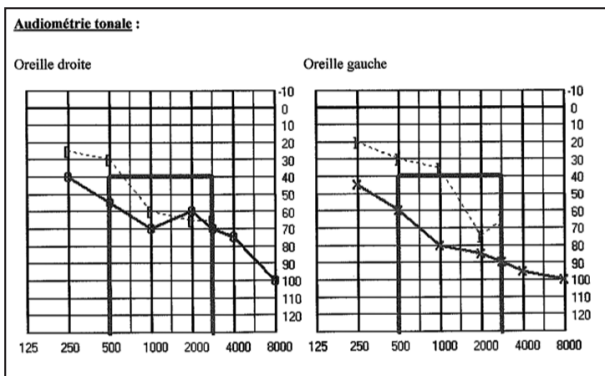


Figure 2. Audiométrie.

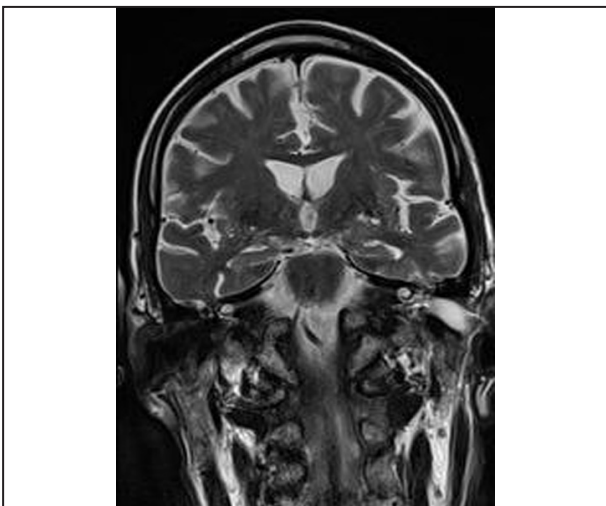


Figure 3. Scanner rocher froid.

L'examen clinique comporte, bien sûr, un examen ORL avec une otoscopie attentive au microscope, une rhinoscopie ainsi qu'une endoscopie nasale à la recherche d'une otorrhée tubaire, un examen vestibulaire, une audiométrie tonale aérienne et osseuse, et l'examen des différentes paires de nerfs crâniens.

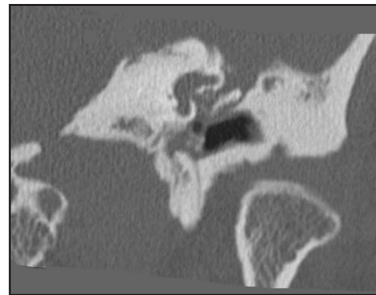


Figure 4. IRM rocher droit.



Figure 5. Photo du tympan à 48 h.

Dans le cas clinique rapporté, le patient présentait une surdité mixte, bilatérale, prédominant à gauche (tableau I). La composante de perception est plus importante sur les fréquences aiguës et est liée à l'âge (presbycusis), et le Rinne est latéralisé à gauche. La composante de transmission est liée à la méningo-encéphalocèle faisant hernie dans la caisse du tympan (la méningo-encéphalocèle est plus importante à gauche qu'à droite).

Lorsque l'on suspecte une brèche ostéo-méningée, les examens d'imagerie sont indispensables pour en préciser le siège et l'étiologie, ainsi que pour repérer les variantes anatomiques permettant, par la suite, de choisir le meilleur abord chirurgical pour fermer la brèche.

Le scanner en coupes fines permettra d'identifier un site de défaut osseux, sans toutefois confirmer qu'il est à l'origine de l'otorrhée.

L'IRM permettra de visualiser correctement la brèche au niveau des tissus mous, ainsi que les lésions de type méningo-encéphalocèle ou tumeur. En pondération T2, la herniation de la dure-mère sera hypointense et bordée par un

signal hyperintense (LCR). En pondération T1 écho de spin avec injection de gadolinium, le tissu cérébral faisant hernie via le défaut osseux, ainsi que la méninge seront rehaussés (3).

Citons également un troisième examen aujourd'hui de moins en moins utilisé, la cisternographie isotopique. Cet examen consiste à rechercher la diffusion d'un traceur radioactif introduit dans le liquide céphalo-rachidien central par une ponction sous-occipitale ou une ponction lombaire. La molécule marquée, du fait de sa taille, ne traverse pas facilement la barrière hémato-encéphalique. En cas d'otorrhée, une mèche est mise en place dans le conduit auditif externe avant l'injection intratéchale et la radioactivité de cette mèche est mesurée 72h après l'injection. La présence du radioisotope au niveau de la mèche confirme une fuite de liquide céphalo-rachidien.

Tout écoulement de liquide suspect doit faire l'objet d'un prélèvement et être envoyé au laboratoire pour une analyse biochimique. La recherche d'une brèche ostéoméningée s'appuie sur la différence de composition entre le LCR et les autres fluides biologiques : le marqueur idéal doit être présent dans le LCR mais absent dans tous les autres liquides biologiques, ce qui sera plus ou moins le cas selon le marqueur et selon le contexte d'exploration.

Le dosage du glucose sur le liquide d'écoulement a longtemps été utilisé, mais est aujourd'hui très critiqué (4). En effet, il est possible de détecter du glucose dans une sécrétion nasale ou auriculaire normale, en cas de contamination par le sang, en cas de glycémie élevée, ou lors des infections ou inflammations des voies aériennes supérieures. A l'inverse, un faux négatif peut être observé en cas de méningite bactérienne associée (glycorachie diminuée). Ce test est donc peu sensible et peu spécifique, mais il garde une place en première ligne en raison de sa disponibilité et de sa simplicité. Il permet, non pas d'infirmer ou de confirmer le diagnostic d'otorrhée cérébro-spinale, mais d'augmenter le degré de suspicion.

La bêta-2-transferrine est une protéine présente dans le LCR mais également dans la périlymphe et dans les humeurs vitrées et aqueuses de l'œil. Elle est habituellement indosable dans le sang sauf dans certaines situations comme les variants génétiques de la transferrine, l'intoxication alcoolique chronique, et dans les pathologies hépatiques sévères. La β 2-transferrine dans le sérum peut être la cause d'un faux positif, et pour éliminer ce risque, l'analyse simultanée du liquide d'écoulement et du sérum du patient sera

réalisée. Cette protéine décrite en 1979 par Irjala et al. (5) est un marqueur biologique spécifique du LCR. La détection de la β 2-transferrine présente toutefois deux inconvénients : un temps de réalisation relativement long (2 à 6h) et un savoir-faire technique important.

Un autre marqueur est la β -trace protéine qui est retrouvée essentiellement au niveau du LCR, mais aussi au niveau d'autres liquides biologiques en concentration très faible (sang, urine, sperme, humeur aqueuse et vitrée). La concentration de cette protéine est influencée par la fonction rénale, d'où la nécessité d'un dosage systématique de la créatinine sanguine pour interpréter les résultats du dosage de β -trace dans les liquides d'écoulement. La β -trace protéine ne présente pas les inconvénients de dosage de la β 2-transferrine, cependant le seuil de concentration pour un diagnostic de fuite de LCR fait encore l'objet de controverses.

La β -trace protéine se révèle être un test de dépistage rapide, standardisé, automatisé et d'excellente performance diagnostique. Cependant, si son résultat est équivoque, il sera conseillé de recourir à une confirmation par la détection électrophorétique de la β 2-transferrine, dans un laboratoire maîtrisant cette technique. Il en ira de même en présence d'une insuffisance rénale ou d'une méningite.

Les otorrhées cérébro-spinales peuvent être classées en spontanées (secondaires à une brèche spontanée de la base du crâne) ou acquises. Les brèches spontanées de la base du crâne et, en particulier, de l'os temporal, occasionnent la formation d'une méningo-encéphalocèle temporale (cf cas clinique), qui peut se traduire par un épanchement de LCR dans l'oreille moyenne si la dure-mère est rompue. Ces méningo-encéphalocèles spontanées de l'os temporal sont très rares (8,6% de l'ensemble des MECs) (6). On distingue les MECs spontanées congénitales et idiopathiques, selon l'âge des manifestations cliniques (3).

Les brèches acquises peuvent être d'origine iatrogène (secondaire à une chirurgie otologique le plus souvent, ou rarement à un traitement par radiothérapie), infectieuse (secondaire à une otite moyenne chronique, cholestéatomateuse ou non), traumatique, ou néoplasique.

Quelle que soit l'origine de la brèche, un traitement conservateur est proposé dans un premier temps, visant essentiellement à diminuer la pression intracrânienne (restriction hydrique, diurétiques, ponctions lombaires évacuatrices). Si ce traitement n'est pas suffisant pour arrêter l'écoulement ou si le patient a présenté des

complications de type méningite, un traitement chirurgical est proposé.

Le traitement chirurgical a trois objectifs principaux (3) : gérer le tissu cérébral faisant hernie à travers la brèche méningée (le remettre à sa place ou le réséquer s'il est ischémié), fermer le défaut osseux de façon à ce que cette fermeture puisse supporter la pression intracrânienne (<200 mm H₂O) pour éviter la récurrence, et, si possible, remédier à la surdité de transmission associée.

La voie d'abord peut être transmastoiïdienne, ou par la fosse cérébrale moyenne, ou une voie combinée. Le choix de la voie d'abord dépend de la taille et de la situation du ou des divers défauts (7). Différents matériaux peuvent être utilisés pour combler le défaut osseux (fascia temporalis, lambeau de rotation de muscle temporal, poudre d'os, ou cartilage), mais nous n'entrons pas dans des considérations trop techniques dans cet article.

CONCLUSION

Nous rapportons ici le cas d'un patient qui présente une surdité de transmission et des acouphènes pulsatiles. Malheureusement, un drain trans-tympanique a été mis en place dans une méningo-encéphalocèle temporale méconnue, ce qui a provoqué une otorrhée cérébro-spinale.

Lorsqu'une otorrhée de liquide céphalo-rachidien est soupçonnée, le diagnostic de certitude est établi par la combinaison d'arguments anamnestiques, cliniques, biologiques et radiologiques. Si le diagnostic est confirmé, il convient de prendre en charge rapidement le patient, en raison du risque important de méningite. Un traitement conservateur est proposé dans un premier temps, mais une fermeture chirurgicale de la brèche ostéo-méningée est souvent nécessaire. Cette fermeture peut se faire par un abord transmastoiïdien, un abord de la fosse cérébrale moyenne, ou encore par un abord combiné.

BIBLIOGRAPHIE

1. Kutz JW, Husain IA, Isaacson B, Roland PS.— Management of spontaneous cerebrospinal fluid otorrhea. *Laryngoscope*, 2008, **118**, 2195-2199;
2. Nahas Z, Tatlipiner A, Limb ChJ, Francis HW.— Spontaneous meningoencephalocele of the temporal bone: clinical spectrum and presentation. *Arch Otolaryngol Head and Neck Surgery*, 2008, **134**, 509-518;
3. Papanikolaou V, Bibas A, Ferekidis E, et al.— Idiopathic temporal bone encephalocele. *Skull Base*, 2007, **17**, 311-316.
4. Tabaouti K, Kraoul L, Alyousef L, et al.— Place de la biologie clinique dans la prise en charge des brèches ostéoméningées. *Ann de Biol Clin*, 2009, **67**, 141-151.
5. Irjala K, Suonpaa J, Laurent B.— Identification of CSF leakage by immunofixation. *Arch Otolaryngol*, 1979, **105**, 447-448.
6. MacRae DL, Ruby RF.— Recurrent meningitis secondary to perilymph fistula in young children. *J Otolaryngol*, 1990, **19**, 222-225.
7. Brown NE, Grundfast KM, Jabre A, et al.— Diagnosis and management of spontaneous cerebrospinal fluid-middle ear effusion and otorrhea. *Laryngoscope*, 2004, **114**, 800-805.

Les demandes de tirés à part sont à adresser au Pr Ph. Lefebvre, Service d'ORL, CHU de Liège, Belgique.
Email : Philippe.lefebvre@chu.ulg.ac.be