



Tumeurs de l'oreille : aspects chirurgicaux

Charles Maquet¹, Honorine Claudot², Alexandre Tendron², François-Regis Ferrand³, Brice Blanc^{2,4}, Frederic Crampon^{2,5}, Sophie Deneuve²

Reçu le 8 novembre 2024
Accepté le 18 mars 2025
Disponible sur internet le :
10 juin 2025

1. GRHVN UR3830, Department of Otorhinolaryngology and Head and Neck Surgery, Normandie University, University of Rouen-Normandie, CHU of Rouen, 76000 Rouen, France
2. Department of Otorhinolaryngology Head and Neck Surgery, CHU of Rouen, 76000 Rouen, France
3. Département neurosciences et sciences cognitives, unité perception, Institut de recherche biomédicale des Armées (IRBA), 1, place de la Générale-Valérie-André, BP 73, 91223 Brétigny-sur-Orge, France
4. Laboratoire Épithèse Lab, Brice Blanc, 7, rue François-Bonvin, 75015 Paris, France
5. Laboratory of Anatomy, Faculty of Medicine, Rouen University, 22, boulevard Gambetta, 76183 Rouen, France

Correspondance :

Charles Maquet, service otorhinolaryngologie et chirurgie cervico-faciale, CHU de Rouen, 37, boulevard Gambetta, 76000 Rouen, France.
charles.maquet@chu-rouen.fr

Mots clés

Otologie
Otoneurologie
Oncologie
Néoplasmes de l'oreille
Tumeurs de l'oreille
Complications

■ Résumé

Contexte > L'oreille et la pyramide pétreuse s'étendent du pavillon externe jusqu'au centre de la boîte crânienne, avec des rapports vasculo-nerveux majeurs. Ils contiennent des structures essentielles impliquées dans l'audition, l'équilibre et la mobilité faciale. En raison de sa richesse histologique, l'oreille peut être le siège de tumeurs variées, allant des lésions bénignes aux cancers agressifs.

Matériel et méthodes > Cette revue narrative de la littérature propose un rappel de l'anatomie spécifique de l'oreille et de la partie pétreuse de l'os temporal suivi d'une description des différentes tumeurs bénignes et malignes pouvant s'y développer. Les principales techniques chirurgicales, les séquelles qu'elles engendrent ainsi que les moyens de réhabilitations disponibles sont également détaillés.

Principales données retenues > Les tumeurs bénignes de l'oreille sont dominées par les schwannomes vestibulaires, qui affectent le méat acoustique interne et l'angle ponto-cérébelleux. Les tumeurs malignes varient en fréquence, du très fréquent carcinome épidermoïde cutané du pavillon aux tumeurs rares du labyrinthe. La complexité anatomique de l'oreille et de ses fonctions et la faible incidence de ces tumeurs rendent leur diagnostic et leur prise en charge difficiles. Toute décision thérapeutique doit être soigneusement évaluée en tenant compte des séquelles qu'elle peut engendrer. Selon la localisation de la lésion, les défis chirurgicaux varient, d'un impact esthétique à des complications fonctionnelles, voire à un risque vital.

Conclusion > Les conséquences de la chirurgie, ainsi que les options de réhabilitation, doivent faire l'objet d'un consensus en comité multidisciplinaire avant d'être discutées avec le patient afin d'optimiser sa prise en charge.

Keywords

Otology
 Otoneurology
 Oncology
 Ear neoplasms
 Ear tumors
 Complications

Summary**Ear tumors: Surgical aspects**

Background > The ear and the petrous pyramid extend from the external auricle to the center of the cranial cavity, featuring a complex anatomy and significant neurovascular relationships. The ear houses essential structures involved in hearing, balance, and facial mobility. Due to its rich histological composition, the ear can be affected by a wide range of tumors, from benign lesions to aggressive cancers.

Materials and methods > This narrative literature review provides an overview of the specific anatomy of the ear and the petrous portion of the temporal bone, followed by a description of the various benign and malignant tumors that may develop in this region. The main surgical techniques, the sequelae they may cause, and the available rehabilitation options are also detailed.

Key findings > Benign tumors of the ear are primarily represented by vestibular schwannomas, which affect the internal auditory canal and the cerebellopontine angle. Malignant tumors vary in frequency, ranging from the very common cutaneous squamous cell carcinoma of the auricle to rare tumors specific to the labyrinth. The complex anatomy of the ear, the essential functions of its structures, and the low incidence of these tumors make their diagnosis and management particularly challenging. Any therapeutic decision must be carefully evaluated, considering the potential sequelae it may cause. Depending on the location of the lesion — whether superficial or deep — surgical challenges range from aesthetic concerns to functional complications and even life-threatening risks.

Conclusion > The consequences of surgery, as well as available rehabilitation options, should be discussed within a multidisciplinary team before being presented to the patient to optimize management.

Introduction

Les tumeurs de l'oreille sont des tumeurs rares qui se manifestent par des symptômes non spécifiques, souvent sous-estimés par les patients tels que l'hypoacousie ou les acouphènes [1]. La diversité histologique des compartiments de l'oreille et de l'os temporal engendre une grande variété de types tumoraux [2]. Selon leur localisation, ces tumeurs posent des défis diagnostiques et thérapeutiques distincts. Par exemple, une tumeur de l'oreille externe ne soulève pas les mêmes problématiques qu'une atteinte labyrinthique. La prise en charge des lésions profondes est particulièrement complexe en raison de l'anatomie de la pyramide pétreuse, qui renferme des structures essentielles : le système auditif, le système vestibulaire et le nerf facial, entourés d'importants éléments vasculo-nerveux. La prise en charge des tumeurs de l'oreille repose sur trois enjeux majeurs [3]. Le premier enjeu est diagnostique. L'évaluation clinique spécialisée en ORL est essentielle pour orienter les investigations d'imagerie, surtout face à des symptômes frustes, comme des troubles vestibulaires compensés ou une surdité d'évolution lente. Les tumeurs de l'apex pétreux ou du labyrinthe sont rarement accessibles à une biopsie pré-thérapeutique, rendant l'imagerie indispensable pour évaluer leur nature et leur agressivité. Cette approche permet également d'optimiser le choix de la voie d'abord chirurgicale lorsque l'exérèse est indiquée. Le second enjeu est la stratégie

thérapeutique qui dépend de la localisation tumorale et du rapport bénéfice/risque pour le patient. L'exérèse chirurgicale, lorsqu'elle est envisageable, doit être soigneusement pondérée en fonction du pronostic vital et fonctionnel. Enfin, le dernier enjeu est la réhabilitation des séquelles secondaires à la lésion et/ou à son traitement. Les séquelles tumorales ou post-thérapeutiques nécessitent une prise en charge personnalisée en fonction de leur impact sur la qualité de vie du patient. Selon les déficits, différentes options sont envisagées comme la réhabilitation auditive, la rééducation vestibulaire ou faciale, voire la chirurgie reconstructrice. Les avancées technologiques, comme la modélisation numérique 3D, facilitent la réhabilitation par épithèse, la planification chirurgicale assistée ou la création de guides opératoires sur mesure [4].

Après un rappel de l'anatomie de la partie pétreuse de l'os temporal, cette revue narrative décrit les principales entités histologiques tumorales rencontrées, les principes de leur prise en charge chirurgicale et les stratégies de réhabilitation des séquelles associées.

Anatomie de l'oreille**Oreille externe**

L'oreille externe, composée de l'auricule (pavillon) et du méat acoustique externe, permet la localisation spatiale de l'onde sonore, son amplification (mineure dans l'espèce humaine), et

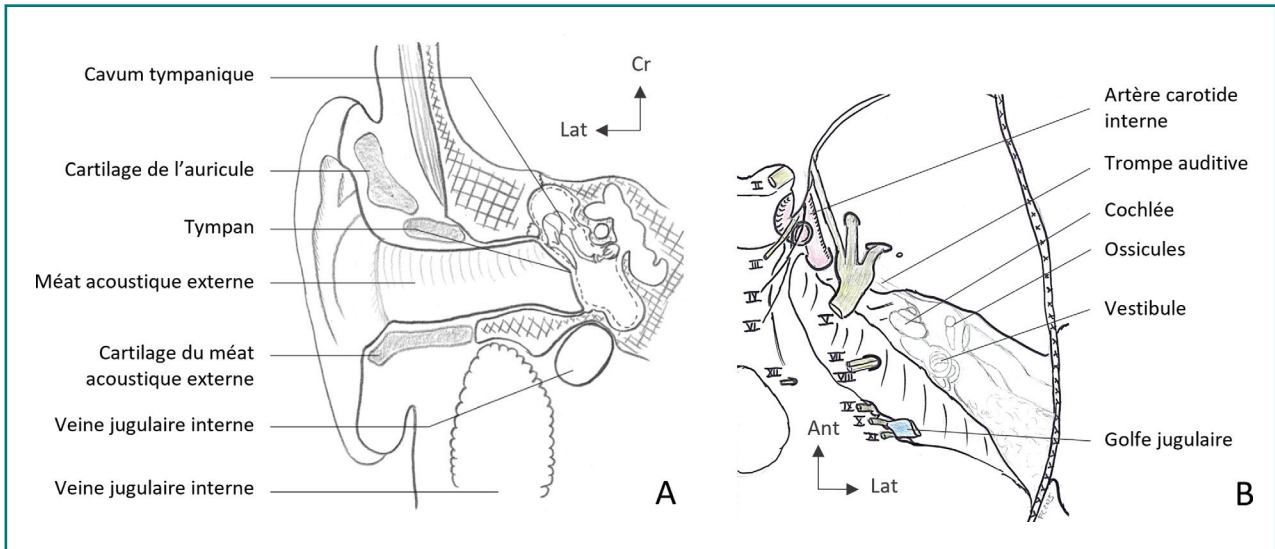


FIGURE 1

Schémas d'anatomie de l'oreille

A. Coupe frontale de l'oreille droite d'après « Introduction à l'anatomie », Trost O et Trouilloud P, 2020. B. Vue supérieure de la base du crâne centrée sur la partie pétreuse de l'os temporal droit. Cr : cranial ; Lat : latéral ; Ant : antérieur.

la protection de l'oreille moyenne (figure 1). Importante dans l'harmonie du visage, elle est également utilisée pour stabiliser les prothèses auditives et les lunettes. La motricité du pavillon est très réduite dans l'espèce humaine, alors que l'auricule est innervée par de nombreux nerfs sensitifs (nerf trijumeau, nerf vague, plexus cervical) [5]. L'auricule est richement vascularisée par les branches de l'artère carotide externe à l'inverse de la partie osseuse du méat acoustique externe qui peut être le siège de nécrose d'origine iatrogène ou infectieuse.

Oreille moyenne

L'oreille moyenne est contenue dans un ensemble de cavités aériques au sein de la partie pétreuse de l'os temporal. La principale cavité de l'oreille moyenne, le cavum tympanique (ou caisse du tympan) situé en dedans du tympan contient le nerf facial (nerf crânien VII) et les trois ossicules de l'ouïe : malleus, incus et stapes (anciennement : marteau, enclume et étrier). Ces derniers transmettent et amplifient les vibrations recueillies par le tympan à l'oreille interne. La caisse du tympan est ouverte en arrière sur les cavités mastoïdiennes, et communique en avant avec le nasopharynx via la trompe auditive (décrite par Eustache).

Le nerf facial présente un trajet osseux intra-pétreux en 3 directions : une portion labyrinthique entre cochlée et vestibule, une portion tympanique dans la paroi médiale de la caisse du tympan et une portion mastoïdienne jusqu'à son émergence au foramen stylo-mastoïdien. Sa paroi supérieure est en rapport avec la méninge et le lobe temporal. Sa paroi inférieure est en

rapport avec le golfe de la veine jugulaire qui draine le sinus latéral, drainant lui-même le sinus sigmoïde qui assure le drainage veineux encéphalique. Sa paroi antérieure est en rapport avec l'artère carotide interne et la trompe auditive. Ses derniers rapports sont la mastoïde en arrière, l'oreille interne médialement et le tympan latéralement. La majeure partie de la muqueuse tapissant l'oreille moyenne est innervée par des fibres sensitives du nerf glossopharyngien (nerf crânien IX). Cette innervation expliquant le phénomène d'otalgie réflexe qui correspond à une douleur projetée du territoire viscéral sensitif pharyngé du nerf IX sur son territoire sensitif otologique.

Labyrinthe

L'oreille interne (ou labyrinthe) est située en profondeur de la partie pétreuse de l'os temporal. Elle est constituée d'un ensemble de cavités osseuses nommées labyrinthe osseux, remplies de la périlymphe, liquide biochimiquement proche du sérum sanguin. Ces cavités osseuses s'organisent en 3 parties : le vestibule qui est en rapport avec la caisse du tympan via les fenêtres vestibulaires (ou ovale) et cochléaire (ou ronde), les canaux semi-circulaires en arrière et la cochlée en avant. Le labyrinthe osseux contient un organe initialement tubulaire, d'origine épithéliale, qui va s'organiser pour former le labyrinthe membraneux ; en avant, le labyrinthe membraneux est constitué du canal cochléaire qui s'enroule dans la cochlée ; en arrière, de l'utricle et du saccule au sein du vestibule, et des canaux semi-circulaires membraneux occupant les canaux semi-circulaires osseux. Le labyrinthe membraneux est rempli

d'endolymphe dont la composition chimique est proche du liquide cérébro-spinal. Au sein du labyrinthe membraneux se trouvent l'organe sensoriel cochléaire (organe de Corti) destiné à l'audition et les capteurs sensoriels vestibulaires spécialisés dans la détection des accélérations angulaires et linéaires de la tête impliqués dans la fonction d'équilibre.

Méat acoustique interne, apex pétreux et angle ponto-cérébelleux

Les signaux physiques (ondes sonores, angulations/accélérations céphaliques) sont traduits en potentiels d'action par l'oreille interne. Ces signaux électriques sont transmis au tronc cérébral par les nerfs vestibulaires et le nerf cochléaire, formant ensemble le nerf vestibulo-cochléaire (nerf crânien VIII). Ce

dernier traverse la paroi médiale de la pyramide pétreuse en direction du tronc cérébral, via le méat acoustique interne, canal osseux long d'environ 1 cm. En avant du méat acoustique interne, la pyramide pétreuse présente sa partie terminale, l'apex, avec l'émergence de la carotide interne qui débute alors son trajet intracrânien. La proximité dans cette région du nerf trijumeau (nerf crânien V) et via le sinus caverneux des nerfs oculomoteurs (nerfs crâniens III, IV et VI) explique certaines manifestations cliniques rencontrées lors des pathologies de l'apex pétreux. Le nerf vestibulo-cochléaire est intimement accolé au nerf facial dans le méat acoustique interne, constituant le paquet acoustico-facial. L'origine apparente du nerf VIII se situe latéralement à celle du nerf VII dans l'angle ponto-cérébelleux.

TABLEAU I
Principales tumeurs de l'os temporal

Localisation	Bénignes	Malignes
Oreille externe et méat acoustique externe	Kératose actinique Nævus Adénome cérumineux Adénome pléomorphe Angioléiomyome Pilomatricome Dermatofibrome Hémangiome Chondromalacie kystique idiopathique Nodule douloureux	D'origine cutanée (carcinome épidermoïde, carcinome basocellulaire, mélanome) Carcinomes glandulaires (carcinome adénoïde kystique, carcinome muco-épidermoïde et adénocarcinome NOS) Carcinomes neuroendocrines (carcinome à cellules de Merkel)
Oreille moyenne	Parangliome tympanique Schwannome du nerf facial Histiocytose langheransienne Hémangiome Papillome inversé Tumeurs neuroendocrines Tératome	Carcinome épidermoïde Carcinome adénoïde kystique Adénocarcinome Métastases
Oreille interne et angle ponto-cérébelleux Apex pétreux	Schwannome des nerfs cochléo-vestibulaires, facial, ou intra-labyrinthique Parangliome tympano-jugulaire Hémangiome Kyste épidermique Kyste dermoïde Méningiome Granulome à cholestérine Chondrome, chordome Lipome	Parangliome tympano-jugulaire malin Schwannome malin Carcinome épidermoïde (dégénérescence de kyste épidermoïde) Tumeur du sac endolymphatique Histiocytome fibreux malin Tératome Métastases Gliome de haut grade
Toutes localisations pétreuses		
Tumeurs osseuses	Angiofibrome ossifiant Dysplasie fibreuse Histiocytose langheransienne Tumeur à cellules géantes Kyste osseux anévrysmal Ostéome/exostose	Métastases osseuses Lymphomes Rhabdomyosarcome Chondrosarcome Autres sarcomes
Extension des tumeurs d'autres localisations	Primitives ou secondaires des glandes parotides, du rhinopharynx, des méninges, de la fosse postérieure, des espaces vasculaires et de l'appareil manducateur	

Tumeurs de l'oreille

Les tumeurs de l'oreille sont classées en fonction de leur site anatomique en raison des considérations cliniques et anatomiques spécifiques à chaque site. Les principales tumeurs intéressant l'oreille sont présentées dans le [tableau 1](#) [2,6]. Les tumeurs malignes les plus fréquentes de l'oreille externe sont les carcinomes épidermoïdes, suivis des mélanomes du pavillon qui représentent environ 10 % des mélanomes de la tête et du cou. En revanche, les carcinomes de Merkel et les autres histologies malignes restent rares [6]. Dans l'oreille moyenne, bien que rares, les tumeurs bénignes les plus rencontrées sont les paragangliomes qui peuvent rarement revêtir des formes malignes tandis que les autres formes histologiques sont peu fréquentes. Il faut rester vigilant quant à la possibilité de métastases de tumeurs malignes dans l'oreille [7]. Au niveau du labyrinthe et de l'angle ponto-cérébelleux, les schwannomes vestibulaires constituent les lésions tumorales bénignes les plus fréquentes. Une tumeur maligne rare et spécifique de l'oreille interne, la tumeur papillaire du sac endolymphatique, se distingue par son caractère localement agressif. Enfin, des tumeurs malignes de contiguïté, notamment parotidiennes, dominées par le carcinome adénoïde cystique peuvent envahir l'os temporal [8].

Principes de chirurgie des tumeurs otologiques

Le traitement des cancers de l'oreille est en général chirurgical, réalisé en milieu spécialisé. La chirurgie des tumeurs cutanées du pavillon de l'oreille externe n'est pas décrite dans ce manuscrit.

Bilan diagnostique

Le bilan local des tumeurs pétreuses associe l'IRM à la tomodensitométrie en coupes fines et permet de supposer la nature histologique des lésions [9]. La topographie des lésions est un indicateur important de leur nature. Les séquences pondérées en diffusion non écho-planaire plus récentes permettent de différencier les tumeurs malignes des cholestéatomes avec une sensibilité et spécificité supérieures à 90 % [10]. De plus, ces imageries sont nécessaires à l'évaluation de l'extension de la lésion au labyrinthe, au nerf facial, au système nerveux central et permettent de juger de l'opérabilité de la lésion ou encore du contourage avant une radiothérapie. L'injection de produit de contraste peut permettre d'évaluer la perméabilité des axes vasculaires et leurs rapports avec la lésion.

Le bilan d'extension régional est réalisé par l'étude du parenchyme parotidien, des relais lymphatiques adjacents et des méninges grâce à des séquences d'IRM dédiées. Il est parfois difficile d'analyser avec précision les envahissements méningés malgré les signes indirects comme l'épaississement ou l'envahissement osseux en l'absence de périoste. L'extension à distance s'évalue par la tomodensitométrie thoracique sans

injection, parfois complétée par la TEP-TDM. Il n'existe pas de consensus pour la classification des tumeurs malignes pétreuses, la classification de Pittsburgh est la plus largement utilisée dans la littérature [11].

Une tomodensitométrie et une IRM post-thérapeutiques serviront de référence dans le suivi des tumeurs malignes, dont la fréquence doit être adaptée en fonction des histologies, (bi) annuelle pendant cinq ans, puis espacée en fonction de l'évolutivité [12].

Chirurgie des tumeurs de l'oreille externe et moyenne

Les chirurgies otologique et otoneurologiques sont pratiquées au moyen d'un microscope opératoire et de micro-instruments. De plus, de récents outils endoscopiques, robotiques, de navigation ou de réalité augmentée qui améliorent la visualisation des structures et/ou la précision des mouvements sont en cours de développement mais ne sont pas encore répandus dans toutes les équipes [13,14]. Les chirurgies de l'oreille moyenne exposent à des risques de troubles de cicatrisation du méat acoustique externe et du tympan (sténose, bourgeonnement, cholestéatomes), d'altération de la transmission du son (chaîne ossiculaire) et plus rarement d'infection de l'oreille moyenne, voire de labyrinthite provoquant surdité de perception voire cophose, vertiges et/ou acouphènes.

Trois voies d'abord sont utilisées en chirurgie otologique ([figure 2](#)). La voie rétro-auriculaire dont l'incision se situe en arrière du sillon rétro-auriculaire donne accès au méat acoustique externe, à l'oreille moyenne et permet le fraisage mastoïdien. La réalisation d'une mastoïdectomie autorise l'accès au vestibule, et à l'angle ponto-cérébelleux. Des adaptations du fraisage de l'os tympanal libèrent l'accès à la cochlée et l'apex pétreux (voie transotique). La voie rétro-auriculaire est donc adaptée à l'exérèse de toute lésion pétreuse sans extension cervicale [15]. La voie du méat acoustique externe consiste à opérer au travers d'un speculum auriculaire et la voie inter-trago-hélicéenne (ou endaurale) permet un accès au méat acoustique externe et à toute l'oreille moyenne et peut être étendue vers l'arrière du pavillon pour accéder aux cavités mastoïdiennes. Ces deux voies répandues pour les chirurgies fonctionnelles ne concernent pas la chirurgie carcinologique.

Chirurgie des tumeurs du labyrinthe

Les tumeurs intéressant le labyrinthe sont essentiellement des tumeurs du sac endolymphatique et des schwannomes intralabyrinthiques.

Les tumeurs du sac endolymphatique sont des tumeurs neuroectodermiques rares. Histologiquement, l'OMS distingue les cystadénomes papillaires des adénocarcinomes papillaires de bas grade de l'os temporal [16]. Le plus souvent sporadiques, ils sont associés à la maladie de von Hippel-Lindau dans 11 % à 16 % des cas [17]. Ces tumeurs hyper-vascularisées ont un potentiel d'agressivité locale et envahissent les tissus adjacents

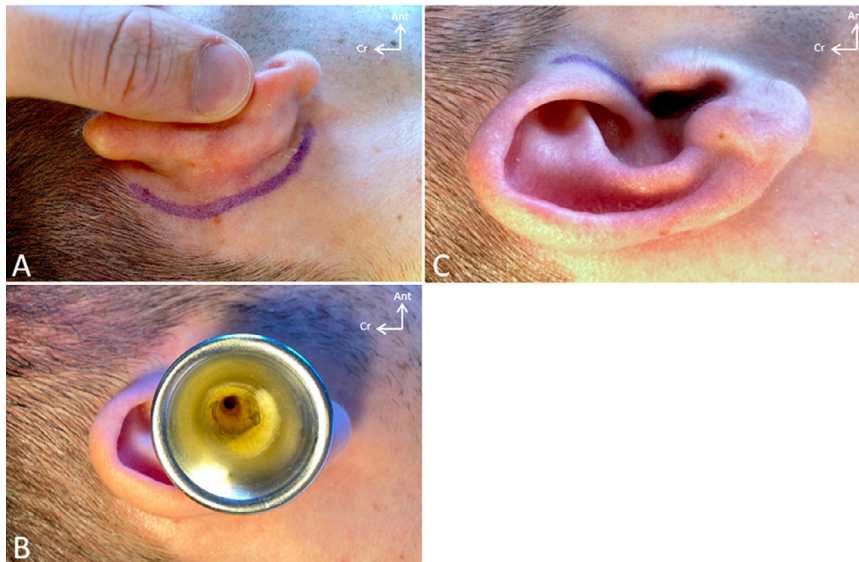


FIGURE 2

Tracés des abords des chirurgies d'oreille moyenne et externe

A. Rétro-auriculaire. B. Méat acoustique externe : chirurgie au travers du speculum d'oreille. C. Inter-trago-hélicéenne.

(labyrinthe, nerf facial, méninge, cervelet, sinus latéral). Les métastases sont exceptionnelles [18]. Les déficits cochléo-vestibulaires sont généralement révélateurs et le diagnostic radiologique est difficile. Leur traitement peut être chirurgical si l'exérèse complète peut être obtenue par abord mastoïdien rétro-auriculaire étendu en rétrolabyrinthique. Une radio-embolisation préopératoire de la tumeur peut être envisagée [19]. Les tumeurs sporadiques sont réputées plus agressives. Un diagnostic précoce permet une exérèse de meilleure qualité en évitant la destruction auditive et le risque de reliquat [19].

Les schwannomes intra-labyrinthiques sont des tumeurs rares développées sur les cellules de Schwann de la partie distale du nerf vestibulaire ou du nerf cochléaire. Ils peuvent être sporadiques ou s'intégrer dans un tableau de neurofibromatose. Leur traduction clinique est souvent bruyante avec cophose et déficit vestibulaire malgré des dimensions millimétriques [20]. Le diagnostic radiologique est souvent tardif et possible grâce à la répétition des examens. Une chirurgie est exceptionnellement proposée [21]. Leur prise en charge est dominée par la surveillance radiologique et la réhabilitation des déficits [22,23].

Chirurgie du méat acoustique interne et de l'angle ponto-cérébelleux

Les tumeurs du méat acoustique interne et de l'angle ponto-cérébelleux sont des schwannomes vestibulaires dans 80 % des cas [24]. Ils se manifestent par des symptômes cochléo-vestibulaires unilatéraux. Leurs particularités sont, d'une part, l'absence de corrélation radio-clinique de la symptomatologie rendant parfois leur découverte fortuite ; d'autre part, la

profondeur de leurs vasculo-nerveux qui imposent une suspicion diagnostique probabiliste radiologique sans preuve histologique. Leur traitement repose sur la surveillance active, la radiothérapie stéréotaxique ou la chirurgie [25]. En cas de chirurgie, l'abord du méat acoustique interne et de l'angle ponto-cérébelleux peut être réalisé par différentes techniques détaillées ci-après, avec leurs spécificités, selon les habitudes des équipes.

Voies trans-pétreuses

La voie translabyrinthique (figure 3) est privilégiée pour les lésions de l'angle ponto-cérébelleux volumineuses ou sans audition résiduelle du côté atteint [26]. L'abord translabyrinthique est réalisé par une voie rétro-auriculaire étendue permettant une large mastoïdectomie puis une labyrinthectomie postérieure qui détruit systématiquement l'audition. Cet abord permet l'accès au méat acoustique interne, au paquet acoustico-facial et à l'angle ponto-cérébelleux avec une mortalité liée à la chirurgie inférieure à 1 % [27,28]. Outre l'exérèse de la lésion, le second enjeu chirurgical est la préservation du nerf facial, avec un risque voisin de 30 % d'anomalie de la fonction faciale définitive [29]. En cas de chirurgie de schwannome du nerf facial dans l'angle ponto-cérébelleux, une greffe nerveuse autologue est réalisée après résection permettant une récupération partielle de la fonction faciale [30]. Le dernier enjeu est la préservation de l'innervation cochléaire qui permettra la réhabilitation par la pose secondaire d'un implant cochléaire. Toutefois, des phénomènes inflammatoires ou de dévasculisation lors de la dissection du paquet acoustico-facial peuvent léser le

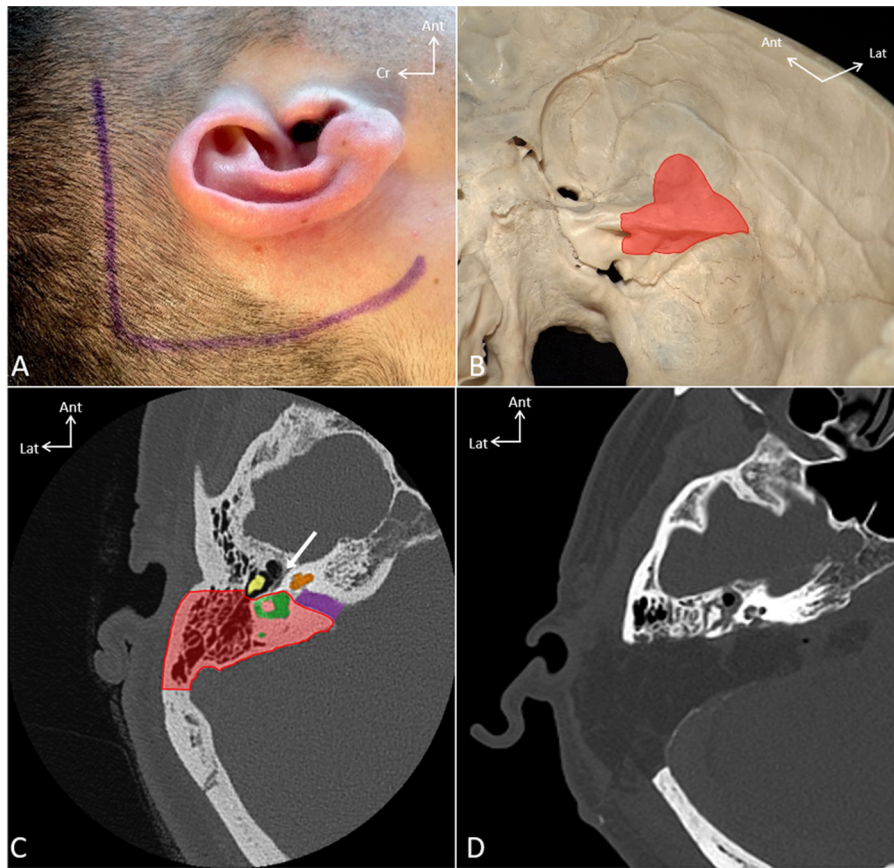


FIGURE 3

Voie translabyrinthique

A. Tracé de l'incision cutanée, oreille droite. B. Vue endocrânienne d'un rocher droit, par en dedans et en arrière. Le fraisage osseux est représenté en rouge. C. Coupe axiale tomodensitométrique du rocher droit. Le fraisage osseux est représenté en rouge. En couleurs jaune : ossicules ; verte : vestibule ; orange : cochlée ; violette : méat acoustique interne ; flèche : nerf facial. D. Coupe axiale tomodensitométrique du rocher droit après chirurgie translabyrinthique, préservation cochléaire et comblement par graisse autologue.

nerf cochléaire, et l'implant cochléaire empêche la surveillance de la récurrence locale par IRM [31]. Des variantes de l'abord translabyrinthique sont possibles en cas de lésion étendue en antérieure à la région du clivus avec la voie transotique qui consiste en une labyrinthectomie complète [32-34]. En cas d'audition utile, la voie rétrolabyrinthique contourne le vestibule en postérieur et permet de préserver l'audition dans 30 à 50 % des cas [35,36].

Voies rétro-pétreuses

La voie rétro-sigmoïde (figure 4) s'étend à l'os occipital et consiste en une craniotomie postérieure à l'os temporal au refoulement du cervelet en arrière et du sinus sigmoïde en avant [37]. La voie rétro-sigmoïde permet un accès à la face postérieure du rocher, à l'angle ponto-cérébelleux et à la partie latérale du méat acoustique interne. Contrairement à la voie translabyrinthique, elle préserve le labyrinthe et vise donc

à conserver l'audition. Elle est un abord utile des lésions de l'angle ponto-cérébelleux à audition préservée.

Voies sus-pétreuses

La voie sus-pétreuse (figure 5) permet le contrôle direct de tout le méat acoustique interne et peut s'élargir pour donner accès à l'angle ponto-cérébelleux et à l'apex pétreux [38]. Elle se réalise par une craniotomie carrée de 3 à 4 cm² dans l'écaille temporale. Elle constitue une alternative intéressante à la voie rétro-sigmoïde pour la préservation auditive dans les lésions isolées de l'angle ponto-cérébelleux mais permet également l'exérèse de lésion avec extension dans le méat acoustique interne jusqu'au fundus. Son autre intérêt est l'exérèse de petites lésions intra-méatiques avec objectif de préservation auditive, notamment en cas de vertiges invalidants. Cette voie aux nombreux avantages est toutefois d'apprentissage difficile

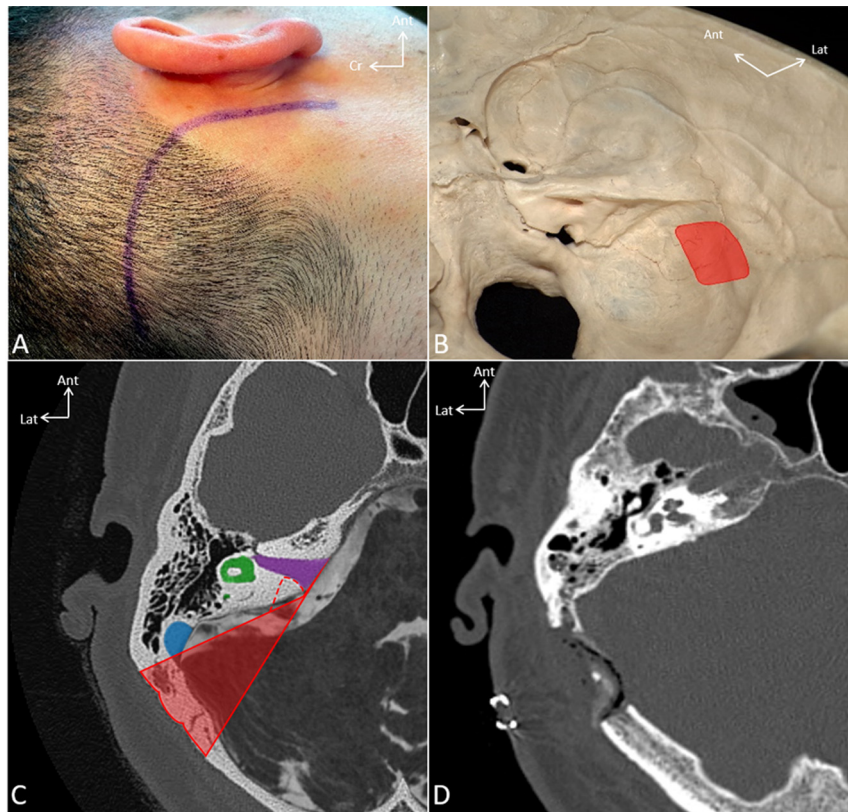


FIGURE 4

Voie rétro-sigmoïde

A. Tracé de l'incision cutanée, oreille droite. B. Vue endocrânienne d'un rocher droit, par en dedans et en arrière. Le fraisage osseux est représenté en rouge. C. Coupe axiale d'un scanner du rocher droit fusionné avec séquence IRM T2. En rouge : fraisage osseux et trajet du décollement cérébelleux (pointillés : fraisage supplémentaire possible) ; bleu : sinus sigmoïde ; vert : vestibule ; conduit auditif interne ; violet : méat acoustique interne. D. Coupe axiale tomographique du rocher droit après chirurgie par voie rétro-sigmoïde avec préservation du labyrinthe.

et requiert une grande expérience de l'équipe oto-neurochirurgicale.

Pétrectomies

Adaptées aux prises en charge cancérologiques, les différentes pétrectomies sont définies par la profondeur d'exérèse de la partie pétreuse de l'os temporal [39]. La pétrectomie externe traduit l'exérèse de l'os tympanal et de son revêtement cutané, du tympan ainsi que des ossicules de l'oreille moyenne. La cavité créée est comblée de graisse abdominale et le méat acoustique externe est suturé en doigt de gant. Elle permet de limiter le risque d'inclusion épidermique mais empêche toute surveillance clinique de l'oreille moyenne. En l'absence de geste labyrinthique associé, elle induit une surdité de transmission de sévérité moyenne. La pétrectomie subtotalée traduit l'exérèse du méat acoustique externe, de toute l'oreille moyenne et de l'oreille interne et du nerf facial selon l'étendue des lésions.

La pétrectomie totale sacrifie en plus l'apex pétreux et l'artère carotide interne dont l'indication reste plus qu'exceptionnelle.

Chirurgies combinées oto-cervicales

La chirurgie du foramen jugulaire est réservée aux rares neurinomes des nerfs mixtes, méningiomes basicrâniens et paragangliomes tymano-jugulaires extensifs. Ces lésions dont l'abord est risqué ont bénéficié des progrès de l'imagerie diagnostique et interventionnelle comme l'embolisation préopératoire. Ces chirurgies combinées impliquent souvent la destruction du labyrinthe en préservant le nerf facial et les nerfs crâniens mixtes (IX, X, XI) si la nature lésionnelle le permet [40].

Séquelles et réhabilitation**Auditives**

L'altération de la fonction auditive est un risque inhérent à toute chirurgie de l'oreille. Elle peut être une séquelle attendue de l'abord chirurgical s'il nécessite la destruction vestibulaire ou

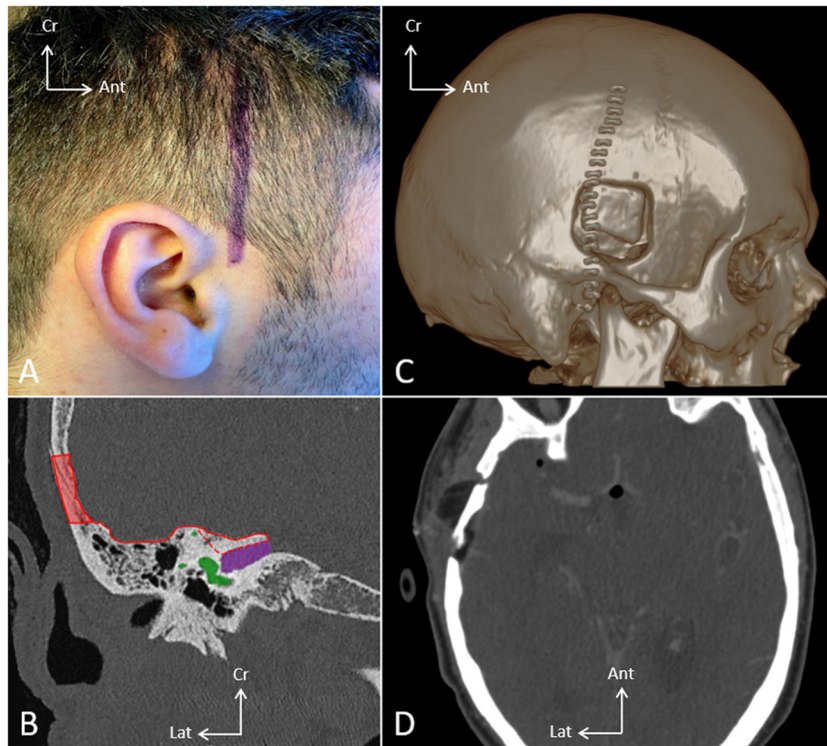


FIGURE 5

Voie sus-pétreuse

A. Tracé de l'incision cutanée, oreille droite. B. Vue latérale droite d'un crâne. En rouge : craniotomie permettant l'abord sus-pétreux. C. Coupe coronale d'un scanner du rocher droit. En rouge : fraisage osseux et trajet du décollement (pointillés : fraisage supplémentaire possible) ; vert : vestibule ; violet : méat auditif interne ; flèche : nerf facial.

cochléaire pour l'exposition de la tumeur. Elle peut aussi être une complication inattendue par divers mécanismes infectieux, inflammatoires ou par dénervation vestibulo-cochléaire [31]. L'information du risque d'altération auditive doit donc toujours être délivrée au patient avant une chirurgie de l'oreille. Le retentissement psychique et l'isolement social lié aux pertes auditives ne doivent pas être négligés à cause des risques associés d'état dépressif et de troubles cognitifs [41].

La prévention des séquelles auditives peut être assistée par des techniques de monitoring auditif, par exemple, dans la chirurgie des schwannomes vestibulaires. Toutefois, ces techniques électrophysiologiques sont régulièrement parasitées par les artefacts électroniques du milieu opératoire et ne permettent pas un monitoring continu [42].

La réhabilitation auditive dépend des caractéristiques du déficit auditif. Une surdité de transmission ou de perception légère à sévère avec anatomie préservée pourra bénéficier d'un appareillage en conduction aérienne. Dans le cas de surdités de transmission ou mixte non appareillables par un dispositif aérien, des dispositifs de conduction osseuse du son peuvent être proposés. Ils sont composés d'un implant intra-osseux péri-auriculaire transcutané ou sous-cutané. La perte de l'audition utile (perception de seuils auditifs sans compréhension) ou la

cophose (perte complète de l'audition) peuvent être réhabilitées par des systèmes de transfert controlatéral du son pour améliorer la discrimination spatiale, la qualité de vie et réduire la fatigue [43]. Parmi eux, les systèmes de routage controlatéral du signal (CROS, *Contralateral Routing Of Signal*) permettent à l'aide d'un appareillage bilatéral d'acheminer le son depuis le côté déficient vers le côté sain, et les systèmes de conduction osseuse qui captent le signal du côté atteint pour le transférer par voie transcrânienne au côté sain [44].

Enfin, en cas de préservation de la cochlée et de ses voies afférentes, une réhabilitation auditive par implant cochléaire est possible. Il s'agit d'un dispositif électronique implantable qui contient une électrode intra-cochléaire et stimule les fibres du nerf cochléaire. S'y associe une prothèse auditive externe qui capte le signal sonore et le transfère au dispositif implanté. L'implant cochléaire jusqu'alors réservé aux surdités sévères à profondes bilatérales voit depuis quelques années ses indications s'élargir. En 2021, la Haute Autorité de santé française autorisait l'implantation cochléaire unilatérale en cas d'acouphène invalidant sur l'oreille atteinte [45]. Toutefois, dans le contexte tumoral, l'implantation cochléaire empêche la surveillance par IRM du site opératoire à cause d'un artefact magnétique [31].

Vestibulaires

Tout comme les séquelles auditives, les séquelles vestibulaires des chirurgies otologiques doivent être anticipées et l'information des symptômes attendus donnée au patient. La destruction du vestibule et sa dénervation provoquent un déficit vestibulaire périphérique unilatéral intense avec impotence fonctionnelle et vomissements qui s'améliore spontanément en quelques jours grâce aux mécanismes de compensation vestibulaire centrale [46]. Paradoxalement, en cas de crises vertigineuses pré-thérapeutiques, la désafférentation vestibulaire chirurgicale ou chimique peut être proposée au patient pour améliorer les symptômes. La récupération de l'équilibre est favorisée par la reprise précoce de l'activité physique et de la rééducation vestibulaire [47]. Certaines molécules comme la bétahistine semblent avoir un effet positif sur la réorganisation des noyaux vestibulaire et accélérer la récupération fonctionnelle chez l'homme et l'animal via des mécanismes histaminergiques [48,49].

Faciales

La fonction faciale est souvent le seul enjeu chirurgical des prises en charge des tumeurs de l'oreille, car les atteintes vestibulo-cochléaires sont souvent totales et irréversibles dès le diagnostic. Le monitoring peropératoire de la fonction du nerf facial est une aide à sa détection et sa préservation pour les chirurgiens [50]. En cas de lésion du nerf facial, on différenciera les sections tronculaires totales (à la suite d'un envahissement ou une

fragilité anatomique) pour lesquelles une réparation par greffon autologue d'emblée est recommandée. Et les atteintes partielles sans perte de substance pour lesquelles une corticothérapie et une surveillance sont utiles. De nombreux procédés de réhabilitation sont décrits en cas de lésion nerveuse faciale définitive, ils visent soit à rétablir la conduction nerveuse, soit à remobiliser les muscles faciaux via des muscles innervés par d'autres nerfs crâniens [51].

Cosmétiques

L'amputation du pavillon auriculaire entraîne une modification profonde du schéma corporel. Une reconstruction chirurgicale nécessitera plusieurs interventions chirurgicales étalées dans le temps et qui seront souvent réalisées à distance de la fin du traitement. Les techniques chirurgicales décrites pour les malformations congénitales ne peuvent pas toutes être employées après une amputation du pavillon pour un cancer en raison des séquelles locales de la chirurgie ou de la radiothérapie. La réhabilitation par épithèse est une technique moins invasive et plus rapide nécessitant cependant l'anticipation préopératoire du moyen de fixation en corrélation avec la physiologie du patient (âge, dextérité, entourage, état des tissus, densité osseuse...). Les moyens de fixations sont multiples : le collage journalier sur la peau, la mise en place d'épithèses solidarisées à la lunette ou par moyen implanto-portée (figure 6). La technique de fixation sur implants est la plus pérenne pour la vie quotidienne des patients. Néanmoins, elle n'est possible que s'il

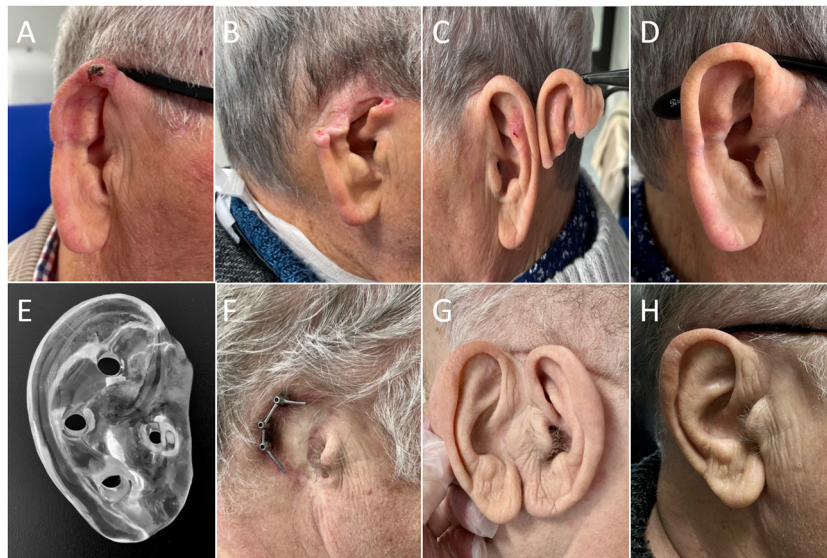


FIGURE 6

Illustration des possibilités d'épithèse de pavillon auriculaire droit sur lunette et implanto-portée

A. Premier cas de carcinome épidermoïde cutané du pavillon auriculaire droit. B. Aspect après exérèse lézionnelle. C. Comparaison du modèle d'épithèse avec le côté sain. D. Aspect du pavillon droit avec épithèse en place portée sur lunette. E. Second cas de réhabilitation après pétrectomie droite avec impression 3D d'un guide chirurgical pour pose d'implants extra-oraux. F. Pose d'une barre en titane implanto-portée après 4 mois d'ostéo-intégration. G. Travail de la couleur de l'épithèse en comparaison au côté sain. H. Résultat de la réhabilitation par épithèse du pavillon auriculaire droit.

reste une épaisseur d'os suffisante, d'au moins 3 mm, afin d'intégrer a minima deux implants suffisamment distants l'un de l'autre. En raison des risques d'ostéonécrose d'une implantation sur un terrain irradié, on anticipera idéalement la pose des implants dans le même temps que l'exérèse chirurgicale. Il sera important de respecter le temps d'ostéo-intégration des implants variant de trois à six mois avant leur mise en charge. Il est également important de noter que ces implants en titane peuvent être source d'artefact pour le suivi radiologique. Le temps de conception d'une épithèse jusqu'à sa pose est en moyenne de deux mois. Il est nécessaire de renouveler l'épithèse tous les trois à quatre ans selon son vieillissement et un suivi régulier des implants et de l'épithèse est recommandé tous les ans.

Conclusion

L'anatomie de l'oreille est complexe à appréhender, les tumeurs de l'oreille sont rares et les risques chirurgicaux demeurent importants pour les fonctions cochléo-vestibulaires. La prise en charge des tumeurs de l'oreille nécessite donc une équipe pluridisciplinaire expérimentée composée de radiologues, chirurgiens, anatomopathologistes, oncologues, radiothérapeutes et épithésistes. La gravité des séquelles vitales et fonctionnelles nécessite l'information éclairée du patient quant aux risques opératoires et aux moyens de réhabilitation qui sont disponibles.

Déclaration de liens d'intérêts : les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.

Références

- [1] Hall DA, Fackrell K, Li AB, et al. A narrative synthesis of research evidence for tinnitus-related complaints as reported by patients and their significant others. *Health Qual Life Outcomes* 2018;16:61.
- [2] Sandison A. Update from the 5th edition of the World Health Organization Classification of Head and Neck Tumours: Tumours of the Ear. *Head Neck Pathol* 2022;16:76-86.
- [3] Société française d'oto-rhino-laryngologie. Pathologie de la base du crâne en ORL, <https://www.sforl.org/production-scientifique/> (2024, accessed 20 February 2025).
- [4] Omari A, Frændø M, Sørensen MS, et al. The cutting edge of customized surgery: 3D-printed models for patient-specific interventions in otology and auricular management-a systematic review. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2022;279:3269-88.
- [5] Liugan M, Zhang M, Cakmak YO. Neuroprosthetics for auricular muscles: neural networks and clinical aspects. *Front Neurol* 2017;8:752, DOI:10.3389/fneur.2017.00752.
- [6] Devaney KO, Boschman CR, Willard SC, et al. Tumours of the external ear and temporal bone. *Lancet Oncol* 2005;6:411-20.
- [7] Cureoglu S, Tulunay O, Ferlito A, et al. Otologic manifestations of metastatic tumors to the temporal bone. *Acta Otolaryngol* 2004;124:1117-23.
- [8] De Luca P, Di Stadio A, Marra P, et al. Systematic review of management and survival outcome of parotid cancers with lateral skull base invasion. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg* 2023;75:2713-21.
- [9] Wang Z, Zheng M, Xia S. The contribution of CT and MRI in staging, treatment planning and prognosis prediction of malignant tumors of external auditory canal. *Clin Imaging* 2016;40:1262-8.
- [10] Lingam RK, Bassett P. A meta-analysis on the diagnostic performance of non-echoplanar diffusion-weighted imaging in detecting middle ear cholesteatoma: 10 years on. *Otol Neurotol* 2017;38:521-8.
- [11] Arriaga M, Curtin H, Takahashi H, et al. Staging proposal for external auditory meatus carcinoma based on preoperative clinical examination and computed tomography findings. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1990;99:714-21.
- [12] Chabrilac E, Even C, Costes-Martineau V, et al. [Rare cancers of the head and neck on behalf of the REFCOR, part 1]. *Bull Cancer* 2023;110:692-9.
- [13] Riojas KE, Labadie RF. Robotic ear surgery. *Otolaryngol Clin North Am* 2020;53:1065-75.
- [14] Kiringoda R, Kozin ED, Lee DJ. Outcomes in endoscopic ear surgery. *Otolaryngol Clin North Am* 2016;49:1271-90.
- [15] Gidley PW, Thompson CR, Roberts DB, et al. The oncology of otology. *Laryngoscope* 2012;122:393-400.
- [16] Taverna C, Pollastri F, Pecci R, et al. Papillary-cystic neoplasms of the middle ear are distinct from endolymphatic sac tumours. *Histopathology* 2021;79:306-14.
- [17] Lonser RR, Kim HJ, Butman JA, et al. Tumors of the endolymphatic sac in von Hippel-Lindau disease. *N Engl J Med* 2004;350:2481-6.
- [18] Tay KY, Yu E, Kassel E. Spinal metastasis from endolymphatic sac tumor. *AJNR Am J Neuroradiol* 2007;28:613-4.
- [19] Nevoux J, Nowak C, Vellin J-F, et al. Management of endolymphatic sac tumors: sporadic cases and von Hippel-Lindau disease. *Otol Neurotol* 2014;35:899-904.
- [20] Neff BA, Willcox TO, Sataloff RT. Intralabyrinthine schwannomas. *Otol Neurotol* 2003;24:299-307.
- [21] Marchioni D, De Rossi S, Soloperto D, et al. Intralabyrinthine schwannomas: a new surgical treatment. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2018;275:1095-102.
- [22] Aschendorff A, Arndt S, Laszig R, et al. Treatment and auditory rehabilitation of intralabyrinthine schwannoma by means of cochlear implants: English version. *HNO* 2017;65:46-51.
- [23] Covelli E, Volpini L, Filippi C, et al. Intralabyrinthine vestibular schwannoma responsive to intratympanic gentamicin treatment. *J Int Adv Otol* 2017;13:285-8.
- [24] Moffat DA, Saunders JE, McElveen JT, et al. Unusual cerebello-pontine angle tumours. *J Laryngol Otol* 1993;107:1087-98.
- [25] Gupta VK, Thakker A, Gupta KK. Vestibular schwannoma: what we know and where we are heading. *Head and Neck Pathol* 2020;14:1058-66.
- [26] Arriaga MA, Lin J. Translabyrinthine approach: indications, techniques, and results. *Otolaryngol Clin North Am* 2012;45:399-415 [ix].
- [27] Day JD, Chen DA, Arriaga M. Translabyrinthine approach for acoustic neuroma. *Neurosurgery* 2004;54:391.
- [28] Darrouzet V, Martel J, Enée V, et al. Vestibular schwannoma surgery outcomes: our multidisciplinary experience in 400 cases over 17 years. *Laryngoscope* 2004;114:681-8.
- [29] Troude L, Boucekine M, Montava M, et al. Predictive factors of early postoperative and long-term facial nerve function after large vestibular schwannoma surgery. *World Neurosurg* 2019;127:e599-608.

- [30] Bacciu A, Nusier A, Lauda L, et al. Are the current treatment strategies for facial nerve schwannoma appropriate also for complex cases? *Audiol Neurotol* 2013;18:184-91, DOI:10.1159/000349990.
- [31] Thompson NJ, O'Connell BP, Brown KD. Translabyrinthine excision of vestibular schwannoma with concurrent cochlear implantation: systematic review. *J Neurol Surg B Skull Base* 2019;80:187-95.
- [32] Browne JD, Fisch U. Transotic approach to the cerebellopontine angle. 1992. *Neurosurg Clin N Am* 2008;19:265-78 [vi].
- [33] Chen JM, Fisch U. The transotic approach in acoustic neuroma surgery. *J Otolaryngol* 1993;22:331-6.
- [34] Xia Y, Zhang W, Li Y, et al. The transotic approach for vestibular schwannoma: indications and results. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2017;274:3041-7.
- [35] Bento RF, De Brito RV, Sanchez TG, et al. The transmastoid retrolabyrinthine approach in vestibular schwannoma surgery. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2002;127:437-41.
- [36] Bento RF, Lopes PT. The transmastoid retrolabyrinthine approach in acoustic neuroma surgery: our experience in 189 patients. *Otol Neurotol* 2020;41:972-7.
- [37] Elhammady MS, Telischi FF, Morcos JJ. Retrosigmoid approach: indications, techniques, and results. *Otolaryngol Clin North Am* 2012;45:375-97 [ix].
- [38] Vincent C. [The middle fossa approaches]. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac* 2008;125:289-93.
- [39] Dubray-Vautrin A, Vérylaud B, Herman P, et al. Squamous cell carcinoma of the temporal bone: the impact of local control on survival. *Acta Otolaryngol* 2025;145:23-9.
- [40] Masson E. Chirurgie du foramen jugulaire. EM-Consulte, <https://www.em-consulte.com/article/983/chirurgie-du-foramen-jugulaire> (accessed 29 April 2024).
- [41] Lin FR, Pike JR, Albert MS, et al. Hearing intervention versus health education control to reduce cognitive decline in older adults with hearing loss in the USA (ACHIEVE): a multicentre, randomised controlled trial. *Lancet* 2023;402:786-97.
- [42] Hosoya M, Nagaoka Y, Wakabayashi T, et al. A novel intraoperative continuous monitoring method combining dorsal cochlear nucleus action potentials monitoring with auditory nerve test system. *J Otolaryngol Head Neck Surg* 2023;52:67.
- [43] Marx M, Mosnier I, Venail F, et al. Cochlear implantation and other treatments in single-sided deafness and asymmetric hearing loss: results of a national multicenter study including a randomized controlled trial. *Audiol Neurotol* 2021;26:414-24.
- [44] Pantaleo A, Murri A, Cavallaro G, et al. Single-sided deafness and hearing rehabilitation modalities: contralateral routing of signal devices, bone conduction devices, and cochlear implants. *Brain Sci* 2024;14:99.
- [45] Arrêté du 6 septembre 2021 portant modification des conditions d'inscription des systèmes d'implants cochléaires des sociétés Advanced Bionics, Cochlear France, MED-EL Elektromedizinische Geräte GmbH et Neurelec inscrits au titre III de la liste des produits et prestations remboursables prévue à l'article L. 165-1 du Code de la sécurité sociale - Légifrance, <https://www.legifrance.gouv.fr/jorf/id/JORFTEXT000044027125> (accessed 27 May 2024).
- [46] Lacour M, Helmchen C, Vidal P-P. Vestibular compensation: the neuro-otologist's best friend. *J Neurol* 2016;263(Suppl. 1):S54-64.
- [47] Tighilet B, Bordiga P, Cassel R, et al. Peripheral vestibular plasticity vs. central compensation: evidence and questions. *J Neurol* 2019;266:27-32.
- [48] Tighilet B, Leonard J, Lacour M. Betahistine dihydrochloride treatment facilitates vestibular compensation in the cat. *J Vestib Res* 1995;5:53-66.
- [49] Redon C, Lopez C, Bernard-Demanze L, et al. Betahistine treatment improves the recovery of static symptoms in patients with unilateral vestibular loss. *J Clin Pharmacol* 2011;51:538-48.
- [50] Yingling CD, Gardi JN. Intraoperative monitoring of facial and cochlear nerves during acoustic neuroma surgery. *Otolaryngol Clin North Am* 1992;25:413-48.
- [51] Woo SH, Kim YC, Oh TS. Facial palsy reconstruction. *Arch Craniofac Surg* 2024;25:1-10.