



UNIVERSITE DE LILLE

**FACULTE DE MEDECINE HENRI WAREMBOURG**

Année : 2019

THESE POUR LE DIPLOME D'ETAT  
DE DOCTEUR EN MEDECINE

**Hydrops endolymphatique visualisé en IRM 3 Tesla : association avec le diagnostic de maladie de Menière et les explorations cochléo-vestibulaires**

Présentée et soutenue publiquement le 21 mai 2019 à 18h  
au Pôle Formation  
**Par Quentin Charley**

---

**JURY**

**Président :**

**Monsieur le Professeur Dominique CHEVALIER**

**Assesseurs :**

**Monsieur le Professeur Pierre FAYOUX**

**Monsieur le Docteur Nicolas-Xavier BONNE**

**Madame le Docteur Frédérique DUBRULLE**

**Directeurs de Thèse :**

**Monsieur le Professeur Christophe VINCENT**

# **Avertissement**

La Faculté n'entend donner aucune approbation aux opinions émises dans les thèses : celles-ci sont propres à leurs auteurs



# Liste des abréviations

AAO-HNS : American Academy of Otolaryngology – Head and Neck Surgery

MM : Maladie de Ménière

dB HL : Décibels Hearing Level

Hz : Hertz

SP : Potentiel de Sommation

AP : Potentiel d'Action

PEOMc : Potentiels Evoqués Otolithiques Myogéniques cervicaux

IRM : Imagerie par résonance magnétique

FLAIR : Fluid Attenuated Inversion Recovery

TSE : Turbo Spin Echo

CHRU : Centre Hospitalier Régional Universitaire

VNG : Vidéonystagmographie

SURI : Inversion du rapport Sacculo-Utriculaire

CSC : Canaux semi-circulaires

OR : Odds Ratio

CC : Canal Cochléaire

Shift-OEA : Déphasage des produits de distorsion acoustique des otoémissions

K<sup>+</sup> : Potassium



# Table des matières

RESUME .....	- 1 -
PRE REQUIS.....	- 3 -
La maladie de Menière (MM).....	- 3 -
Explications physiologiques et physiopathologiques .....	- 5 -
Explorations cochléo-vestibulaires .....	- 8 -
Audiométrie tonale.....	- 8 -
L'électrocochléographie.....	- 9 -
Les potentiels évoqués otolithiques myogéniques cervicaux (PEOMc) ...	- 10 -
Les tests osmotiques .....	- 12 -
INTRODUCTION .....	- 13 -
MATERIELS ET METHODES.....	- 15 -
Patients.....	- 15 -
Recueil de données.....	- 15 -
Paramètres IRM .....	- 16 -
Statistiques .....	- 17 -
RÉSULTATS.....	- 19 -
Critères diagnostiques principaux.....	- 19 -
Analyses secondaires, par compartiments de l'oreille .....	- 23 -
Critère diagnostique composite .....	- 25 -
DISCUSSION.....	- 26 -
CONCLUSION .....	- 30 -
BIBLIOGRAPHIE .....	- 31 -
ANNEXES.....	- 36 -



# RESUME

**Introduction :** Le diagnostic et la physiopathologie de la maladie de Menière restent aujourd'hui mal définis. Son lien avec l'hydrops endolymphatique est encore controversé. Les critères diagnostiques cliniques et les examens complémentaires ne permettent pas un diagnostic fiable. L'IRM 3 Tesla, réalisée 4h après injection de gadolinium, permet une visualisation in vivo de l'hydrops endolymphatique et ouvre de nouvelles perspectives. Le but de cette étude est donc de définir la place de l'IRM dans le diagnostic de maladie de Menière et le lien entre hydrops endolymphatique et maladie de Menière.

**Matériels et Méthode :** Nous avons réalisé une étude rétrospective, recueillant les caractéristiques cliniques et les résultats des explorations cochléo-vestibulaires, chez tous les patients ayant bénéficié d'une IRM 3 Tesla au CHRU de Lille.

**Résultats :** 162 oreilles ont été analysées, 73 hydrops endolymphatiques ont été mis en évidence. Un hydrops a été retrouvé chez 84,3% des patients présentant une maladie de Menière définie ou probable sur les critères de l'AAO-HNS. On objectivait aussi 32% d'hydrops sur les oreilles controlatérales asymptomatiques et 22,5% chez les patients présentant un tableau atypique. La dilatation du canal cochléaire était significativement associée à la surdité sur les fréquences graves ( $p < 0,0001$ ) à partir d'un seuil de 23,75dB. Les 7 critères suivants ont permis d'établir un score : les critères diagnostiques de l'AAO-HNS, la révision 2015, la surdité sur les fréquences graves de plus de 30dB, l'électrocochléographie, la réponse au mannitol, l'asymétrie des potentiels évoqués otolithiques et les résultats IRM. Un score supérieur à 3/7 permettait un diagnostic avec une sensibilité de 93,6% et une spécificité de 82,6%.

**Conclusion :** Cette étude confirme l'apport diagnostique et pronostique de l'IRM 3 Tesla. Les hydrops retrouvés chez des patients ne répondant pas aux critères diagnostiques alimentent le débat sur le lien qui existe entre l'hydrops endolymphatique et la maladie de Menière.





# PRE REQUIS

## La maladie de Menière (MM)

La maladie de Menière a été décrite pour la première fois par Prosper Menière en 1861. Il exposait alors une symptomatologie aiguë et récidivante mise en évidence chez des patients auparavant asymptomatiques. Cette symptomatologie comprenait l'apparition concomitante d'acouphènes et d'une surdité accompagnée de vertiges. Il a alors émis l'hypothèse d'une maladie de l'oreille interne plutôt que d'une maladie cérébrale (1). Plus tard, Georges Portman décrivait pour la première fois une relation entre cette symptomatologie et un hydrops endolymphatique suite à des travaux de blocage du sac endolymphatique chez le poisson (2). S'en suit, en 1938, plusieurs descriptions anatomiques d'hydrops endolymphatiques, sur des études cadavériques dans le cadre de la maladie de Menière (3,4).

Aujourd'hui cette maladie est diagnostiquée à l'aide de critères diagnostiques cliniques définis par l'American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Surgery (AAO-HNS) en 1995 (figure 1). De nouveaux critères, toujours exclusivement cliniques, ont été proposés en 2015 par The Classification Committee of the Bárány Society (figure 2).

Les symptômes commencent le plus souvent par des crises vertigineuses (41,2% des patients) avec ou sans plénitude d'oreille et acouphènes. La surdité seule, au début de la maladie, n'intervient que chez 15% des patients. Le temps entre l'apparition d'une surdité et l'apparition de vertiges est supérieur à 5 ans dans 20% des cas. (5)

La maladie de Menière évolue vers une forme bilatérale dans plus de 35% des cas après 10 ans d'évolution, et 47% après 20 ans (6,7).

	<b>CRITERES</b>
<b>MM confirmée</b>	MM définie + confirmation histopathologique après autopsie
<b>MM définie</b>	Au moins 2 crises vertigineuses de 20 min ou plus avec : <ul style="list-style-type: none"> <li>- Un épisode de surdité neurosensorielle documentée</li> <li>- Un acouphène ou plénitude d'oreille homolatérale</li> <li>- Autres causes exclues</li> </ul>
<b>MM probable</b>	Au moins une crise vertigineuse de 20 min avec : <ul style="list-style-type: none"> <li>- Un épisode de surdité neurosensorielle documentée</li> <li>- Un acouphène ou plénitude d'oreille homolatérale</li> <li>- Autres causes exclues</li> </ul>
<b>MM possible</b>	Une crise vertigineuse évocatrice avec déséquilibre avec/sans surdité neurosensorielle, fluctuante ou non.

*Figure 1 - Critères diagnostiques de l'AAO-HNS de 1995*

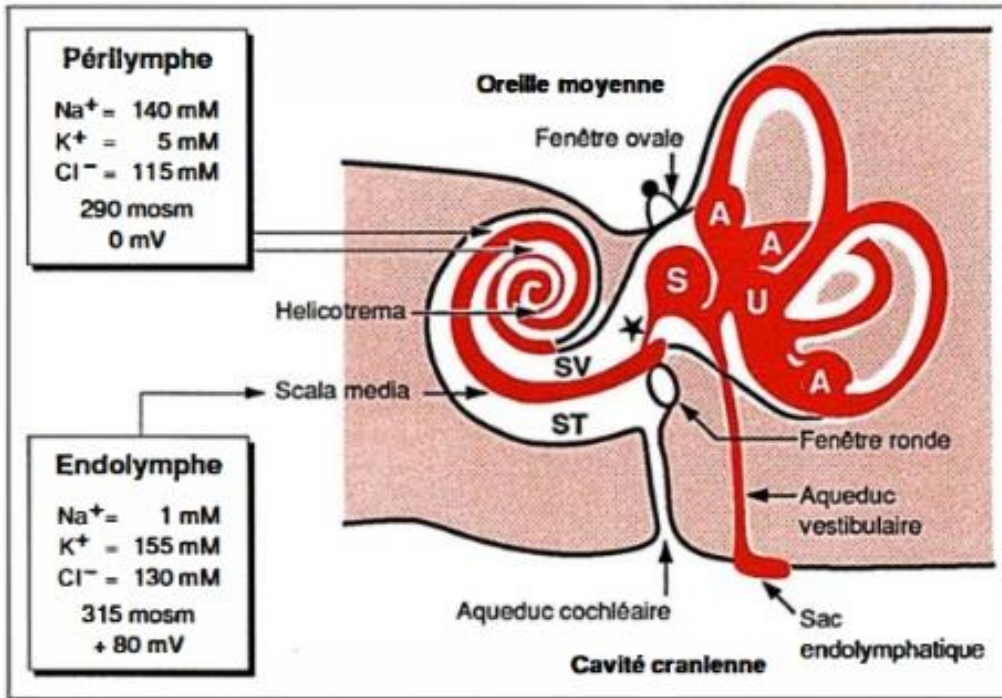
<b>MM définie</b>	<b>MM probable</b>
Plus de deux crises de vertiges durant de 20 min à 12 h (durée du repos au lit obligatoire car mouvement impossible).	Plus de 2 crises de vertige de 20 min à 12h
Surdité neurosensorielle unilatérale sur fréquences graves et médium sur au moins un audiogramme fait pendant ou après une crise. Surdité définie de 30 dB HL en conduction osseuse sur deux fréquences contiguës inférieure à 2 kHz. En cas de surdité bilatérale, il faut une atteinte supérieure ou égale à 35 dB HL.	Fluctuations des symptômes otologiques
Fluctuation des symptômes otologiques (surdité, acouphène ou plénitude d'oreille)	Sans autres diagnostics pouvant expliquer les symptômes
Sans autres diagnostics pouvant expliquer les symptômes	

*Figure 2 - Critères diagnostiques de la société Bárány de 2015*

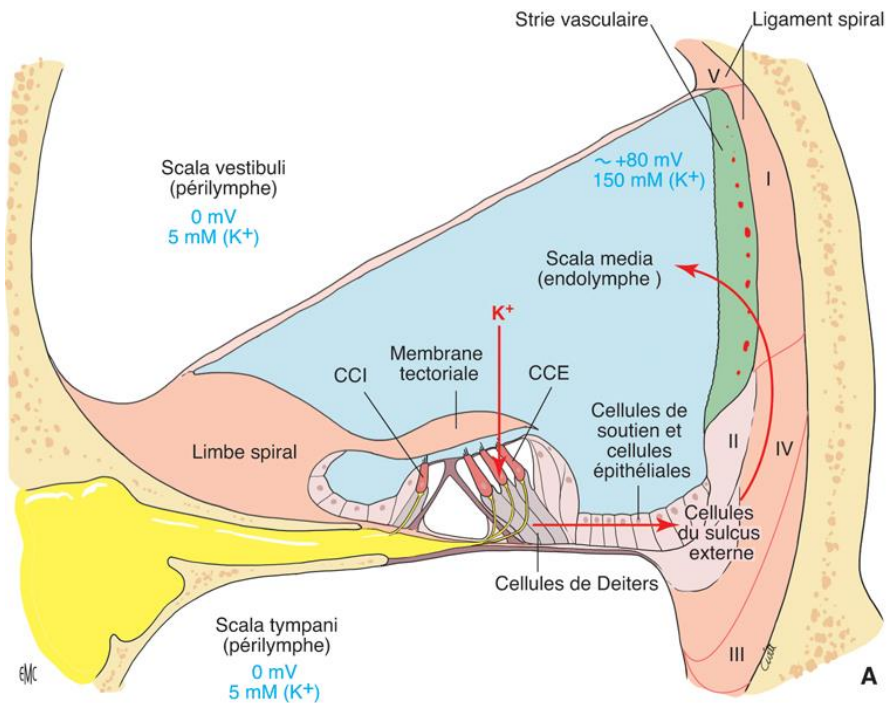
## **Explications physiologiques et physiopathologiques**

La physiopathologie exacte de la maladie de Menière est encore débattue. L'implication de l'hydrops endolymphatique est néanmoins reconnue mais son rôle exact est sujet à controverse. Il correspond à une distension du compartiment endolymphatique de l'oreille interne (figure 3).

Le liquide endolymphatique est unique dans l'organisme, riche en potassium ( $K^+$ ), pauvre en sodium ( $Na^+$ ) et en calcium. Cette composition permet de maintenir un potentiel électrique cochléaire important (+80/+110mV), essentiel à la transduction du stimulus mécanique (sons ou accélérations) en message électrique. Il est produit par le transport de  $K^+$ , grâce aux canaux ioniques, de la périlymphe vers l'endolymphe. Cette sécrétion est assurée en grande partie par la strie vasculaire dans la cochlée (figure 4) et par les cellules sombres vestibulaires (au niveau des ampoules des canaux semi-circulaire et utriculaire). Son homéostasie est maintenue par le sac endolymphatique, grâce notamment à des phénomènes de réabsorption, et par le sinus endolymphatique, qui permettrait de détecter les changements de pression (8,9).



**Figure 3 - Anatomie des liquides de l'oreille interne.**  
 SV=Rampe vestibulaire ; ST=Rampe tympanique ; S = Saccule ; U=Utricule ; A = Ampoule ; En blanc = pérlimpe ; En rouge = endolympe (10)



**Figure 4 - Coupe transversale de la cochlée**

Plusieurs hypothèses permettraient d'expliquer l'hydrops endolymphatique :

- Un défaut de résorption de l'endolymphe
- Un excès de production
- Un défaut de régulation

Des modèles multifactoriels ont aussi été utilisés, mais aucun n'est pour l'instant validé (11,12).

Cet hydrops endolymphatique provoque une distension du canal cochléaire avec une ballonnisation de la membrane de Reissner au sein de la rampe vestibulaire de la cochlée. Une rupture de cette membrane pourrait expliquer les épisodes vestibulaires aigus (13,14). Selon une autre théorie, ce serait le mouvement du liquide endolymphatique, d'un compartiment à un autre, qui expliquerait les crises et la symptomatologie des patients (15,16). Au niveau vestibulaire, il provoque aussi une dilatation du saccule voire des canaux semi-circulaires et de l'utricule.

L'origine de cet hydrops est elle aussi controversée. Plusieurs causes ont été évoquées : auto-immune, allergique, virale, génétique, microvasculaire. De même, le lien entre hydrops endolymphatique et maladie de Menière est également source de débat. S'agit-il d'une cause, d'une conséquence ou d'un épiphénomène ? (17)

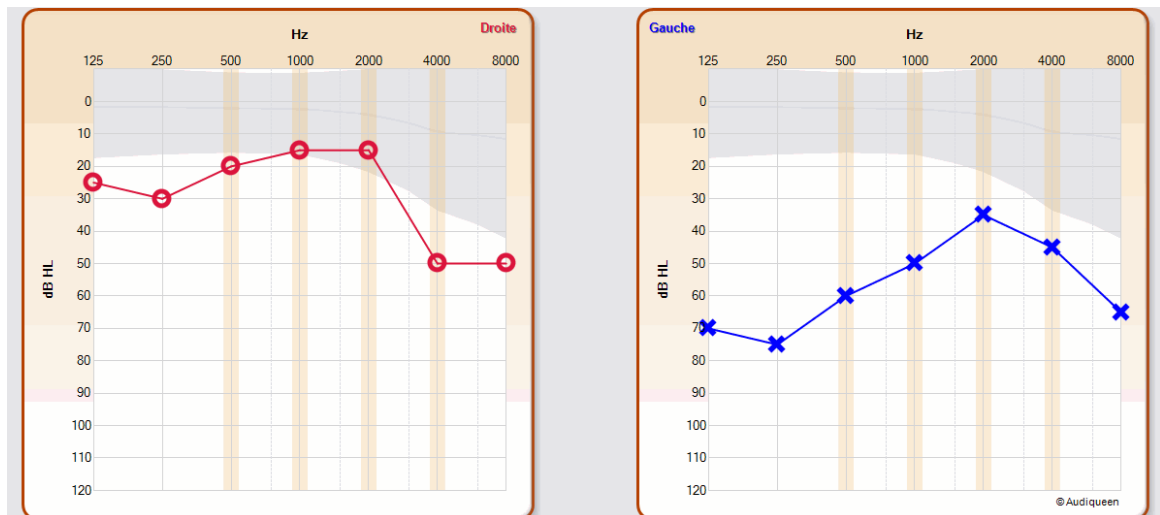
## **Explorations cochléo-vestibulaires**

### **Audiométrie tonale**

L'audiométrie tonale permet de tester l'acuité auditive des patients. Elle est réalisée à l'aide d'un stimulus sonore (sons purs, sons wobulés ou bruits blancs) et consiste à retrouver le seuil auditif du patient pour chaque fréquence testée (125,250,500,1000,2000,4000,8000 Hz) en conduction aérienne puis en conduction osseuse.

Pour la maladie de Menière, l'audiométrie retrouve typiquement, une surdité neurosensorielle. Mais une part transmissionnelle, par blocage platinare, est aussi possible. Cette surdité prédomine sur les fréquences graves (125,250,500 et 1000Hz) (figure 5). Cela est expliqué par l'anatomie de la membrane basilaire qui transmet l'onde sonore au sein de la cochlée et participe à la transduction du signal. Elle est plus mince, plus large et moins rigide à l'apex de la cochlée, là où les sons graves agissent sur la membrane. Elle est donc plus déformable et sensible à l'hydrops à ce niveau.

Les critères de l'AAO-HNS de 1995 prennent en compte les surdités dont la moyenne des fréquences graves (250,500 et 1000 Hz) est de 15 dB, ou plus, inférieure à la moyenne sur 1000, 2000 et 3000 Hz. Ceux de 2015 définissent la perte comme devant être supérieure à 30dB (35dB en cas de surdité bilatérale) sur 2 fréquences graves (<2000Hz) contiguës.



*Figure 5 - Audiogramme tonal : surdit  de perception bilat rale avec perte sur les graves (125, 250 et 500 Hz) typique*

### L' lectrocochl ographie

L' lectrocochl ographie permet l'enregistrement des signaux  lectriques de la cochl e et des fibres nerveuses cochl aires. Plusieurs m thodes d'enregistrement sont possibles, avec un placement de l' lectrode de recueil :

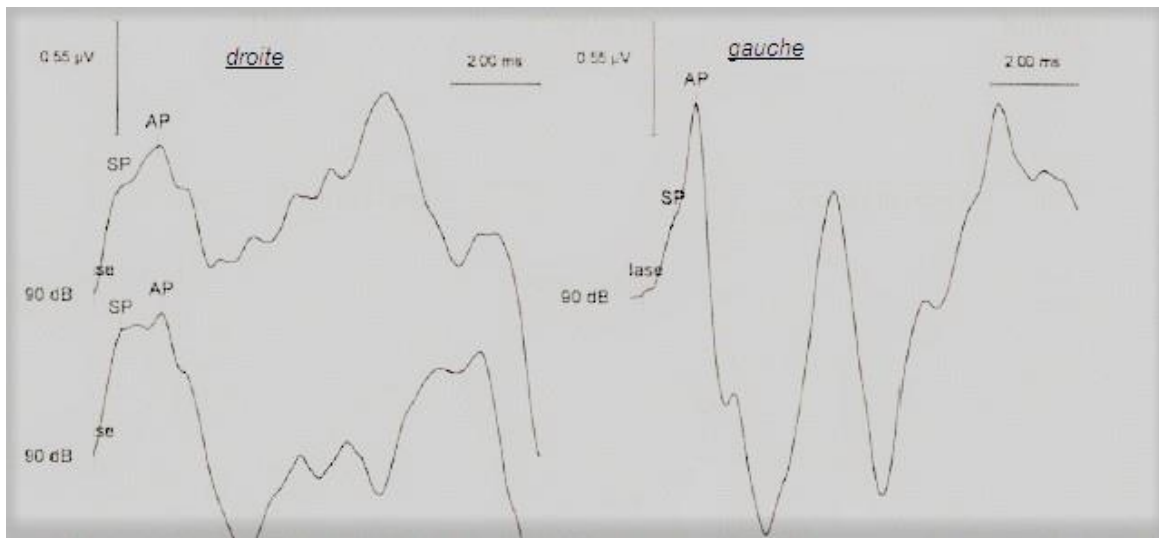
- Soit trans-tympanique ; l' lectrode est alors plac e au contact du promontoire en passant   travers le tympan.
- Soit juxta-tympanique ; l' lectrode est pos e sur le tympan
- Soit extra-tympanique ; l' lectrode se trouve alors   l'entr e du conduit auditif externe

Le signal est enregistr  apr s stimulus sonore par clic ou tone burst (bouff es tonales). Le trac  obtenu correspond   la premi re onde des potentiels  voqu s auditifs. Le complexe peut se d composer en 2 ondes :

- Le potentiel de sommation (SP) qui correspond   une polarisation des cellules cili es
- Le potentiel d'action (AP) correspond au signal  lectrique des fibres nerveuses cochl aires.

Dans la maladie de Meni re, le complexe est  largi et le rapport SP/AP est augment  (figure 6). La valeur seuil du rapport SP/AP varie en fonction des  tudes de 0,3   0,5.





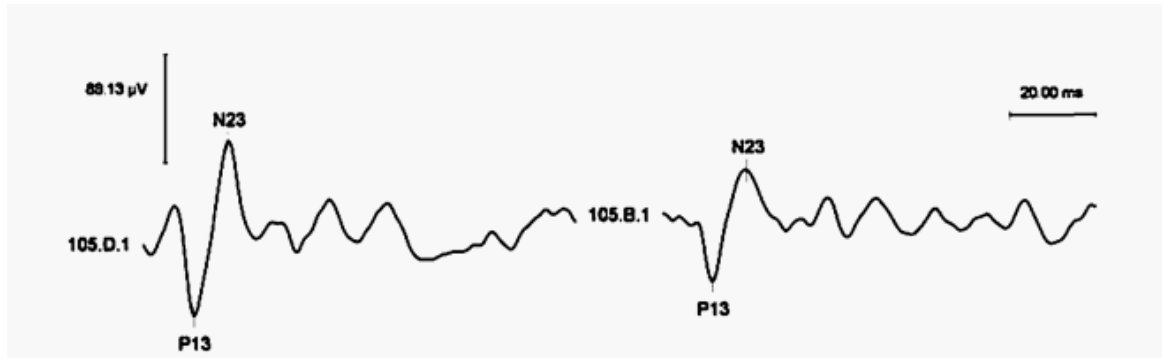
*Figure 6 - Electrocochléographie : normale à gauche ; pathologique à droite avec un élargissement du complexe et un SP/AP > 0,35*

### **Les potentiels évoqués otolithiques myogéniques cervicaux (PEOMc)**

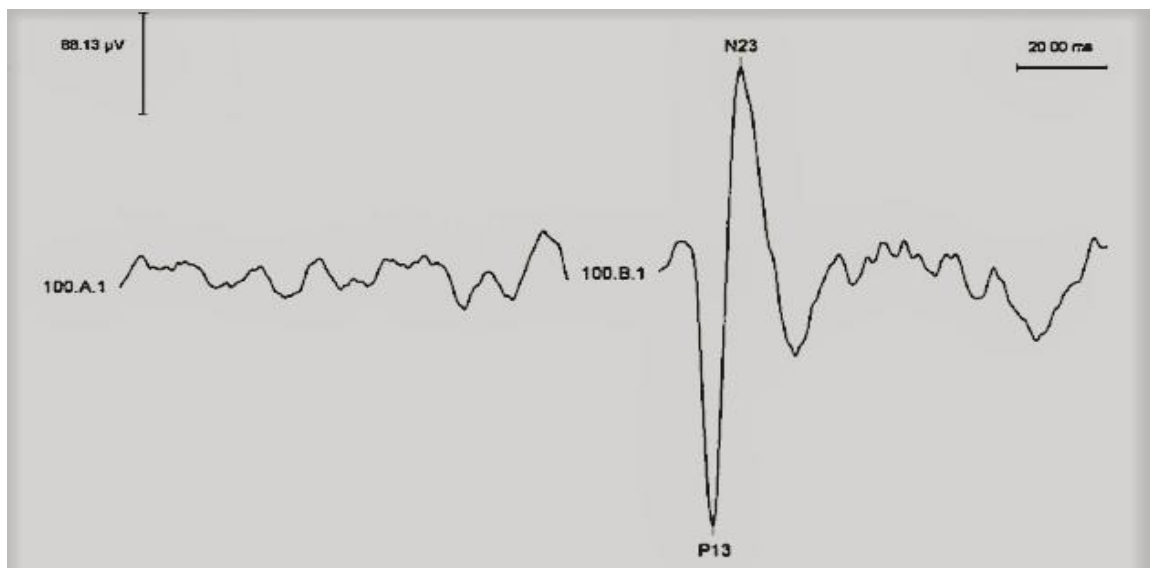
Les PEOMc testent la voie sacculo-spinale : du saccule par l'intermédiaire du nerf vestibulaire inférieur jusqu'au muscle sterno-cléido-mastoïdien. Les neurones vestibulaires sont activés par des stimuli sonores de forte intensité (90-100 dB). La réponse est recueillie sur le muscle ipsilatéral en contraction. Elle correspond à une réponse myogénique par activation de la voie sacculo-spinale inhibitrice ipsilatérale. Le tracé normal retrouve une onde biphasique avec une déflexion à environ 13ms (p13), suivi d'une déflexion à environ 23ms (n23) (figure 7 et 8).

L'analyse des résultats comporte :

- La présence d'une réponse d'amplitude suffisante
- L'asymétrie de réponse inter-aurale (asymetric ratio = AR) calculée selon la formule :  $AR = 100 \times (A_L - A_S) / (A_L + A_S)$ .  
Où  $A_L$  correspond à l'amplitude la plus large et  $A_S$  la plus petite.
- Recherche du seuil d'intensité de stimulation à partir duquel on observe une réponse, pathologique en dessous de 80dB



*Figure 7 - PEOMc normaux (asymétrie < 33%)*



*Figure 8 - PEOMc pathologique : absence de reflexe du côté droit*

## **Les tests osmotiques**

Ils peuvent être réalisés avec du Glycérol ou avec des perfusions de Mannitol. Ces substances augmentent l'osmolarité sanguine rapidement, permettant un mouvement d'eau par gradient et donc une diminution de la pression périlymphatique et endolymphatique (18).

Ces tests ont un intérêt diagnostique, pronostique et thérapeutique. La réalisation d'un audiogramme, d'une électrocochléographie et de PEOMc avant et après, permet dans certains cas, de mettre en évidence un effet du Mannitol sur l'hydrops.

- Sur l'audiogramme, une amélioration de la surdité notamment sur les fréquences graves peut être observé.
- Sur l'électrocochléographie, il peut être visualisé une diminution du potentiel de sommation, donc du rapport SP/AP et/ou un affinement du complexe.
- Sur les PEOMc, une amélioration du déficit et/ou de l'amplitude est visualisable en cas d'effet du mannitol.

Un effet positif du test au mannitol sur les explorations ci-dessus est aussi prédictif de la réponse au traitement.

# INTRODUCTION

La maladie de Menière est une pathologie décrite la première fois par P.Menièr en 1861 (1) et dont la physiopathologie est encore mal connue aujourd'hui (8,9). Elle touche jusqu'à 190 personnes sur 100 000 selon les études (19,20). Il s'agit d'une pathologie invalidante, associant vertiges récidivants, perte de l'audition et acouphènes, relevant d'un problème de santé publique. Le diagnostic repose sur des critères cliniques établis en 1995 (21) par l'AAO-HNS et révisés en 2015 (22) par un consensus élargi de sociétés savantes internationales. Le diagnostic certain restant l'analyse histologique post-mortem et la mise en évidence d'un hydrops endolymphatique (21). Les critères diagnostiques ne prennent actuellement pas en compte les explorations cochléo-vestibulaires réalisées en pratique courante et permettant d'orienter notre diagnostic. Aucune de ces explorations n'a jusqu'alors permis d'obtenir avec une spécificité et une sensibilité suffisante le diagnostic certain (23–25,25–28). Il s'agit donc d'une problématique diagnostique récurrente dans la pratique.

La physiopathologie de la maladie de Menière et son lien avec l'hydrops sont encore débattus (8,9,29). Certains auteurs ont évoqué l'existence de plusieurs mécanismes étiopathogéniques et physiopathologiques possibles. (8,30–35,35–38)

Le développement de l'IRM de l'oreille interne, haute définition, 3 Tesla, a permis une meilleure visualisation des structures de l'oreille interne. Notamment la mise en évidence de l'hydrops endolymphatique in vivo qui ouvre de nouvelles perspectives tant sur plan de la recherche clinique que sur celui du diagnostic. La technique initiale décrite par Naganawa.S, Nakashima.T *et al.* consistait en la réalisation d'une IRM 3T en séquence 3D- FLAIR (Fluid Attenuated Inversion Recovery) après injection intra-tympanique de gadolinium (39,40). L'évolution de cette technique a permis de la rendre plus accessible en utilisant des séquences 3D-FLAIR et 3D-IR TSE (Inversion Recovery - TurboSpin Echo), 4h après injection intraveineuse de gadolinium. (41–44). La visualisation d'un hydrops en IRM n'a

pas pu être reliée de manière constante à la maladie de Menière telle que décrite précédemment.

Le but de cette étude est donc de définir le rôle de l'IRM 3T et l'intérêt de la visualisation de l'hydrops endolymphatique in vivo dans le diagnostic de la maladie de Menière et ses possibles indications.

# MATERIELS ET METHODES

## Patients

Nous avons réalisé une étude rétrospective, incluant tous les patients ayant bénéficié d'une IRM 3 Tesla des oreilles au CHRU de Lille entre janvier 2016 et décembre 2017. Les IRM ont été demandées exclusivement par les praticiens ORL du CHRU de Lille dans plusieurs types d'indication : confirmation d'hydrops et recherche de bilatéralisation chez les patients présentant une maladie de Menière connue ; suspicion de maladie dyspressionnelle ; vertiges atypiques. Nous avons exclu, les patients ayant déjà bénéficié d'injections trans-tympaniques de gentamicine ou d'une neurectomie vestibulaire, ainsi que les IRM de mauvaise qualité dû à des artefacts de mouvement.

## Recueil de données

Les données cliniques des patients ont été récoltées par analyse des courriers ainsi que des notes de consultation. Les patients ont donc été classés selon les critères diagnostiques établis en 1995 par l'AAO-HNS, puis ceux révisés en 2015.

Un autre critère diagnostique a été mis en place, correspondant à l'analyse des données cliniques et des tests cochléo-vestibulaires par l'un des deux praticiens ayant vu les patients en consultation. Le diagnostic était alors retenu ou non, en aveugle des résultats IRM.

Nous avons collecté toutes les données des tests cochléo-vestibulaires réalisés. La plupart des patients ont aussi bénéficié d'un test au Mannitol en hôpital de jour.

L'audiogramme a été réalisé chez tous les patients, avant et après perfusion, pour ceux ayant reçu du mannitol. Nous avons retenu 2 valeurs : le seuil tonal

moyen calculé sur chaque oreille (moyenne du seuil aux fréquences 500-1000-2000-4000 Hz) ; un seuil tonal moyen sur les fréquences graves (moyenne du seuil aux fréquences 125-250-500-1000 Hz) correspondant aux fréquences retenues pour les critères diagnostiques (21,22).

Une électrocochléographie a été réalisée, avant et après perfusion, avec une électrode de recueil juxta-tympanique posée sous contrôle micro-otoscopique au contact du tympan. Nous avons utilisé un stimulus à base de clics de 100  $\mu$ s à 90 dB et un filtre passe-bande entre 160 Hz et 1600 Hz. Les tracés ont été recueillis au minimum à trois reprises. L'analyse des courbes a permis de s'assurer de leur reproductibilité et de collecter les données du rapport SP/AP (potentiel de sommation/potentiel d'action) jugées pathologiques si supérieures à 0,35 (25,38,45). Nous avons aussi relevé les patients pour lesquels le rapport SP/AP s'était amélioré ou aggravé après mannitol.

Des PEOMc ont été réalisés avec un stimulus par clic de 100  $\mu$ s à 800 Hz, à 100 dB. Nous avons noté leur présence/absence pour chaque côté, ainsi que l'asymétrie d'amplitude inter-aurale (calculée avec la formule citée précédemment) que nous avons jugé significative à partir de 33% (38,46–50). Nous avons aussi relevé les patients pour lesquels les résultats s'étaient améliorés après mannitol.

Parallèlement, la quasi-totalité des patients a eu une vidéonystagmographie (VNG) avec épreuves caloriques. Nous avons noté la baisse de réflectivité oreille par oreille ainsi que la différence inter-aurale jugée significative à partir de 20%.

## **Paramètres IRM**

L'IRM a été réalisée sur une machine 3 Tesla Achieva® TX (Philips Healthcare, Best, Les Pays-Bas) en utilisant une antenne « tête » à 32 canaux de type SENSE. Nous avons réalisé des séquences 3D FLAIR isotropique TSE de type Vista®, 4h après injection intra-veineuse de gadolinium (Dotarem, Guerbet, Roissy Charles de Gaulle, France) avec une concentration de 0.1 mmol/kg, pour tous les patients. Les images ont été interprétées par une radiologue expérimentée et l'interprétation

a été recueillie sur le compte rendu d'examen et relue a posteriori par un autre opérateur, en aveugle des autres données. Nous avons défini :

- la dilatation du canal cochléaire quand la surface du canal cochléaire dépassait la surface de la rampe vestibulaire ;

- l'inversion du rapport sacculo-utriculaire (SURI) selon la méthode décrite par Attyé *et al.* (51), positive quand la surface du saccule dépassait celle de l'utricule ;

- la dilatation de l'espace endolymphatique de plus de 33% par rapport à l'espace périlymphatique ;

- la dilatation du canal semi-circulaire (CSC) latéral ;

Les patients étaient considérés comme présentant un hydrops lorsqu'au moins un des critères précédemment cités était positif (Annexe 1 à 5). Une seconde variable IRM n'a pas pris en compte la dilatation de l'espace endolymphatique par rapport à l'espace périlymphatique, cette dernière étant controversée (51,52).

## **Statistiques**

La comparaison des paramètres IRM selon la présence ou non d'une maladie de Menière a été effectuée à l'aide d'un test du  $\chi^2$ .

Un modèle linéaire généralisé mixte (distribution binomial et fonction de lien logit) incluant un effet aléatoire patient, a été également utilisé pour étudier les associations entre la présence d'un hydrops endolymphatique sur l'IRM 3 Tesla avec les critères de diagnostics de 1995 et 2005 (dichotomisés), et le diagnostic retenu avant la réalisation de l'IRM. Ainsi que pour étudier les associations des PEOMc avec la présence d'un hydrops endolymphatique sur l'IRM 3 Tesla et la variable SURI, et pour étudier l'association entre l'électrocochléographie et la présence d'un hydrops endolymphatique sur l'IRM 3 Tesla.

La comparaison du seuil tonal moyen (global et sur les graves), selon la dilatation du canal cochléaire (variable binaire), a été évaluée à l'aide d'un modèle



linéaire mixte incluant un effet aléatoire patient afin de tenir compte de la corrélation entre les mesures aux niveaux des deux oreilles d'un même patient. La normalité des résidus du modèle a été vérifiée graphiquement à l'aide d'histogramme et du Q-Q plot (quantile-quantile plot). La capacité du STM à discriminer les oreilles avec et sans dilatation du canal cochléaire a été évaluée par l'aire sous la courbe ROC (receiver operating characteristic) et la valeur seuil qui maximise le critère de Youden a été déterminée. Afin de tenir compte de la corrélation entre les mesures aux niveaux des deux oreilles d'un même patient, la courbe ROC a été calculée à partir des probabilités marginales estimées par un modèle linéaire généralisée mixte (distribution binomial et fonction de lien logit) incluant un effet aléatoire patient.

L'analyse statistique a été réalisée à l'aide des logiciels SAS (SAS Institute, Cary, N.C. ; version 9.4). Le niveau de signification des tests statistiques a été fixé à 5%.

# RÉSULTATS

Nous avons inclus 85 patients. 4 patients ont été exclus, 1 car il avait déjà reçu un traitement par injection intra-tympanique de gentalline, 2 car ils avaient déjà bénéficié d'une neurectomie vestibulaire et le dernier car l'IRM était trop artéfactée par les mouvements du patient.

Tous les patients ont pu être classés selon les critères cliniques. Parmi ces patients, 56/81 ont bénéficié d'un test au Mannitol. 94/162 oreilles ont eu une électrocochléographie. 148/162 oreilles ont eu des PEOMc, 146/162 une VNG.

73 /162 hydrops ont été détectés en IRM, 56 canaux cochléaires et 15 CSC latéraux dilatés.

## **Critères diagnostiques principaux**

Le tableau 1 résume la distribution des résultats de l'IRM ainsi que des explorations cochléo-vestibulaire en fonction de 4 catégories :

- Les patients répondant aux critères diagnostiques de l'AAO-HNS de 1995,
- Les patients présentant une maladie de Menière confirmée par les explorations cochléo-vestibulaire (électrocochléographie, PEOMc, test au mannitol et résultats audiométrique),
- Les oreilles asymptomatiques controlatérale à une oreille présentant une maladie de Menière chez le même patient,
- Les oreilles présentant une symptomatologie cochléaire, vestibulaire ou cochléo-vestibulaire atypique, pour lesquels il n'y avait pas d'argument clinique ou électrophysiologique permettant de retenir le diagnostic de maladie de Menière

Un hydrops endolymphatique était retrouvé chez 84,3% des oreilles présentant une maladie de Menière définie ou probable selon l'AAO-HNS et 85,2% des

oreilles présentant une maladie de Menière définie sur la clinique et les explorations électrophysiologiques.

On retrouvait aussi 32% d'hydrops en IRM sur les oreilles a priori saine controlatérales à une maladie de Menière. Et 22,5% chez les patients présentant une symptomatologie atypique.

Une différence significative était retrouvée entre le groupe de patient présentant une maladie de Menière et celui pour lesquels le diagnostic n'a pas été retenu (oreilles controlatérales et oreilles présentant une symptomatologie atypique) concernant tous les critères IRM (la présence d'un hydrops sur l'IRM, la dilatation du canal cochléaire, la dilatation de l'espace endolymphatique vestibulaire le  $SURI > 1$ , et la dilatation endolymphatique du canal semi-circulaire latéral) ( $p < 0.01$ ).

Il existait une association significative de la positivité de l'IRM avec le critère diagnostique de 1995 (OR= 15,57 ; IC95 [6,135-39,515]  $p < 0,0001$ ), le critère de 2015 (OR=18,53 ; IC95 [6,558-52,327] ;  $p < 0,0001$ ) ainsi qu'avec notre critère composé de l'analyse clinique et électrophysiologiques (OR=23,36 IC95 [8,538-63,902] ;  $p < 0,0001$ ). Les résultats étaient similaires en excluant le critère de dilatation vestibulaire périlymphatique de l'IRM.

	<b>MM définie ou probable sur les critères diagnostique de l'AAO-HNS (n=51)</b>	<b>MM définie sur la clinique et les explorations (IRM exclue) (n=54)</b>	<b>Oreilles "saines" controlatérales à l'oreille atteinte de MM (n=28)</b>	<b>Vertiges ne répondant pas aux critères de MM (n=80)</b>
<b>Hydrops sur l'IRM</b>	43 (84,3%)	46 (85,2%)	9 (32%)	18 (22,5%)
<b>Dilatation du canal cochléaire</b>	34 (66,6%)	43 (79,6%)	4 (14,3%)	9 (11,2%)
<b>Dilatation endolymphatique vestibulaire</b>	38 (74,5%)	40 (74,1%)	7 (25%)	15 (18,7%)
<b>SURI &gt; 1</b>	28 (54,9%)	32 (59,2%)	2 (7,1%)	2 (2,5%)
<b>Dilatation canal semi circulaire</b>	11 (21,5%)	14 (25,9%)	0	1 (1,2%)
<b>STM (dB)</b>	46,5	46,7	14,4	23,4
<b>SMG (dB)</b>	47,5	48,7	16,8	22
<b>EcoG positive</b>	31/36		2/5	18/45
<b>Amélioration après mannitol</b>	10/37		2/5	4/45
<b>Anomalie PEOMc</b>	24		6	28
<b>Critère composite</b>	4,7	4,4	1,35	1,13
<b>Durée évolution</b>	6,1 ans	6,5 ans	NC	5 ans

*Tableau 1 - Résultats de l'IRM et des tests cochléo-vestibulaire selon le diagnostic de MM*

IRM	Critère_1995_défini/probable		
Frequency Percent	0	1	Total
0	81 50.00	8 4.94	89 54.94
1	30 18.52	43 26.54	73 45.06
Total	111 68.52	51 31.48	162 100.00

*Tableau 2 - Association entre les résultats de l'IRM et le diagnostic de MM défini ou probable selon les critères de l'AAO-HNS de 1995*

Fréquence Pct	Critère clinique et électrophysiologique		
IRM	0	1	Total
0	81 50.00	8 4.94	89 54.94
1	27 16.67	46 28.40	73 45.06
Total	108 66.67	54 33.33	162 100.00

*Tableau 3 - Association entre la positivité de l'IRM et le critère diagnostique basé sur les critères clinique et électrophysiologique.*

## **Analyses secondaires, par compartiments de l'oreille**

Les oreilles présentant une dilatation du canal cochléaire avaient un seuil tonal moyen significativement plus important que les oreilles n'en présentant pas (22,15 dB vs 43,18 dB ;  $p < 0,0001$ ) (tableau 4). De même pour le seuil moyen sur les fréquences graves (21,7 dB vs 45,1 dB ;  $p < 0,0001$ ) (tableau 5).

Le seuil du STM à partir duquel on peut associer une dilatation du canal cochléaire était 35dB avec une sensibilité de 65% et une spécificité de 83,3%. Celui du SMG était 23,75 dB avec une sensibilité de 85% et une spécificité de 73%.

Une asymétrie significative des PEOMc était associée à un SURI  $> 1$  (OR=1,235 IC95 [1,227-5,895] ;  $p=0,0142$ ). Et faiblement associée à la positivité de l'IRM (OR=1,45 IC95 [1,003-4,039] ;  $p=0,0492$ ).

La dilatation du canal semi-circulaire latéral a été retrouvée sur 15 oreilles en IRM. Elle était significativement associée avec une anomalie des épreuves caloriques en VNG ( $p=0,0007$ ).

	CC	STM	Standard Error	DF	t Value	Pr >  t
CC	0	22.1477	2.2639	80	9.78	<.0001
CC	1	43.1815	2.9494	80	14.64	<.0001

*Tableau 4 - Association entre la dilatation du canal cochléaire (CC) et le Seuil Tonal Moyen (STM).*

	CC	SMG	Standard Error	DF	t Value	Pr >  t
CC	0	21.6730	2.1348	80	10.15	<.0001
CC	1	45.0799	2.7719	80	16.26	<.0001

*Tableau 5 - Association entre la dilatation du canal cochléaire (CC) et le Seuil tonal Moyen sur les fréquences Graves (SMG).*

## Critère diagnostique composite

Nous avons attribué 1 point aux critères suivants :

- Diagnostic défini sur les critères de 1995
- Diagnostic défini sur les critères de 2015
- IRM positive
- SMG < 30 dB
- Electrocochléographie positive
- Amélioration des tests après Mannitol
- Et asymétrie significative des PEOMc

Soit 7 points distribués par oreille.

Les oreilles, présentant un diagnostic final de maladie de Menière retenu après tous les examens (IRM comprise), avaient une moyenne et une médiane de 4 points contre 1 point pour les autres.

Pour un diagnostic de maladie de Menière retenu à partir de 4 points, ce score avait une sensibilité de 93,6% et une spécificité de 82,6%.

	<b>4 critères ou plus</b>	<b>&gt; 4 critères</b>	<b>Total</b>
<b>MM</b>	44	20	64
<b>pas de MM</b>	3	95	98
<b>Total</b>	47	115	162

*Tableau 6 - Maladie de Menière en fonction de la positivité du critère composite*



# DISCUSSION

Cette étude a donc permis de montrer une association significative entre la positivité de l'IRM et les différents critères diagnostiques existant pour la maladie de Menière. Les tableaux statistiques (tableau 1-2-3) mettaient tous en évidence un nombre important de faux positifs (IRM montrant un hydrops sans diagnostic de maladie de Menière). Ces résultats ont déjà été mis en lumière au cours d'études sur l'IRM (5,53–55), mais aussi dans des études de dissection de rochers (29,56–58). Nous avons analysé ces différents patients en s'intéressant notamment aux conclusions qui ont été retenues et au traitement entrepris. Plusieurs situations ont été mises en relief et permettent de fournir des hypothèses :

- En premier lieu, les patients présentant une maladie de Menière unilatérale connue avec une dilatation controlatérale retrouvée sur l'IRM. Cela a été retrouvé chez 32% des oreilles controlatérales analysés. Ces patients ne présentaient pas de signes, en particulier cochléaires, pouvant nous orienter vers une bilatéralisation. Pyykkö *et al.* retrouvaient dans leur étude 65% d'hydrops sur les oreilles controlatérales et asymptomatiques chez des patients présentant une maladie de Menière unilatérale (5). On peut, au vu de ces résultats, évoquer une possibilité de diagnostic plus précoce des bilatéralisations. Il s'agirait là d'une indication possible de l'IRM notamment avant un traitement invasif ou en cas de déstabilisation d'une maladie de Menière unilatérale, ancienne et stabilisée jusque-là. Cela permettrait donc dans certains cas de changer d'attitude thérapeutique. Dans notre centre, ces situations ont, par exemple, permis dans certains cas d'envisager un traitement moins invasif chez des patients en indication initiale de neurectomie vestibulaire.
- Parallèlement, 22,5% d'hydrops ont été retrouvés chez les patients présentant une symptomatologie atypique. Parmi eux, une partie présentaient des vertiges pouvant évoquer une maladie dyspressionnelle mais pour lesquels il n'y avait aucun signe cochléaire. L'IRM a donc permis pour ces patients de retrouver un hydrops pouvant expliquer leur symptomatologie. Ces résultats étaient aussi retrouvés par Pyykkö *et al.* qui ont mis en évidence de fréquents hydrops

endolymphatiques (54 à 95% selon les symptômes) chez des patients monosymptomatiques (surdité brutale ou surdité fluctuante ou vertige ou acouphène) (5). Ils prônaient un retour à l'ancienne nomenclature (59) (annexe 6) (maladie de Menière cochléaire et maladie de Menière vestibulaire) pour les maladies de Menière atypiques. De la même manière, Gurkov *et al.* (60), dans une récente revue de la littérature, proposaient l'introduction du terme "Hydropic Ear Disease" pouvant être traduit par maladie dyspressionnelle. Ils évoquaient aussi une nouvelle nomenclature avec la différenciation des formes cochléaires, vestibulaires et cochléo-vestibulaires. Ces conclusions pourraient donc expliquer nos résultats et pourraient permettre d'envisager la possibilité de plusieurs formes de maladies dyspressionnelles avec des physiopathologies qui pourraient être différentes. Plusieurs auteurs ont d'ailleurs décrit différentes hypothèses physiopathologiques en fonction de leurs constatations *in vivo* sur des modèles animaux (8,9,61).

Nous n'avons pas recueilli au cours de cette étude des données suffisantes sur le suivi des patients à distance. Cela pourrait être intéressant de voir l'évolution des symptômes, notamment l'apparition d'une surdité chez les patients présentant une maladie dyspressionnelle vestibulaire, l'apparition de symptômes chez les patients présentant un hydrops asymptomatique ou encore la réponse au traitement.

- Une troisième catégorie peut être extraite de cette analyse, ce sont les patients qui présentaient une IRM retrouvant un hydrops avec une discordance entre les critères diagnostiques établis en 1995 et en 2015. Ainsi que les patients présentant une discordance entre les critères cliniques de 1995 ou 2015, qui ne retenaient pas le diagnostic, et l'analyse globale clinique, électrophysiologique, et IRM. Il se pose donc ici, la question de la révision des critères diagnostiques qui ne prennent actuellement pas en compte les différents examens qui sont réalisés à savoir l'électrocochléographie, les PEOMc, le test au mannitol ou encore l'impédancemétrie multifréquentielle et le déphasage des produits de distorsion des otoémissions acoustiques (Shift-OAE) qui n'ont pas été utilisés dans cette étude.

Carol *et al.* ont montré dans une méta-analyse que la présence d'un hydrops endolymphatique n'était pas un élément suffisant pour déclencher une maladie de Ménière. Un cofacteur, comme la migraine par exemple, serait nécessaire en plus de l'hydrops (17). Ces constatations peuvent aussi expliquer la présence d'hydrops sur des oreilles complètement asymptomatiques.

Les autres résultats retrouvaient une association significative entre la dilatation du canal cochléaire sur l'IRM et la diminution du STM et du SMG. Une perte de plus de 24 dB sur le SMG permet donc de suspecter un hydrops cochléaire. Ce seuil est moins important que celui actuellement utilisé dans les critères diagnostique (30dB). Attyé *et al.* avaient déjà mis en évidence une relation entre la dilatation sacculaire et la surdité avec un seuil à 45 dB (62). Il s'avérait donc que l'hydrops sacculaire était un critère péjoratif dans la maladie de Ménière sur le plan auditif. Merchant *et al.* avaient aussi mis en évidence une association significative entre hydrops cochléaire et surdité neurosensorielle (29). Au vu des seuils audiométriques retrouvés ci-dessus, la visualisation d'un hydrops cochléaire permettrait donc de dépister plus précocement que l'audiogramme une atteinte auditive chez les patients présentant une maladie de Ménière.

Les PEOMc étaient significativement associés au SURI. Il existe donc une corrélation entre la constatation d'un hydrops sacculaire sur l'IRM et la dysfonction sacculaire. Sur le même modèle la dilatation du canal semi-circulaire latéral était associée à une dysfonction de ce dernier mis en évidence grâce aux épreuves caloriques en vidéonystagmographie. Bien que pour cette dernière analyse, le nombre de dilatations du canal semi-circulaire latéral mis en évidence dans cette série soit insuffisant pour conclure.

Nous avons dans cette étude construit une ébauche de score permettant d'améliorer le diagnostic de la maladie de Ménière. Les variables que nous avons utilisées présentent une utilité diagnostique sans avoir montré une sensibilité et spécificité suffisante à elle seule. Ce score a permis avec une bonne sensibilité de dépister les patients présentant une maladie dyspressionnelle à partir 4 points. Nous n'avons pas pu pondérer chaque variable car le nombre de sujet était insuffisant. Cela permettrait d'améliorer ce score. La décomposition des critères cliniques en cotant chaque symptôme individuellement et en les pondérant pourrait

aussi permettre de l'améliorer. Nous n'avons pas utilisé non plus l'impédancemétrie multifréquentielle et les Shift-OAE qui pourraient avoir une place dans ce score.

Plusieurs études ont montré que l'hydrops endolymphatique est visible chez près de 100% des patients atteints de maladie de Menière (5,41,54,55,63). Dans notre étude, ces résultats sont plus nuancés avec environ 85% d'hydrops chez les patients atteints de maladie de Menière, mais cela reste une très grande majorité. D'autres ont défini l'hydrops comme une condition à l'apparition de la maladie de Menière (17). Au vu des constatations ci-dessus la visualisation d'un hydrops en IRM pourrait donc être un critère majeur du diagnostic de la maladie de Menière, en remplacement du diagnostic histologique post-mortem par exemple. Et devenir un examen de pratique courante comme suggéré récemment par Wesseler *et al.* (64). Bien que, pour l'instant cela soit rendu difficile par l'accès encore limité à l'IRM 3 Tesla.

# CONCLUSION

Les causes physiopathologiques de l'hydrops endolymphatique et son lien avec la maladie de Menière restent encore discutés malgré de multiples hypothèses. Nos différentes analyses ont confirmé qu'il existe une association entre la visualisation de l'hydrops endolymphatique en IRM 3 Tesla et le diagnostic de maladie de Menière. Elles ont aussi permis de mettre en évidence une corrélation anatomoclinique entre l'hydrops d'un compartiment de l'oreille interne et sa dysfonction. Les hydrops retrouvés sur des oreilles a priori « asymptomatiques » ou chez des patients présentant une symptomatologie atypique alimentent le débat sur le lien de cause à effet existant entre l'hydrops endolymphatique et la maladie de Menière.

# BIBLIOGRAPHIE

1. Meniere P. Sur une forme de surdité grave dépendant d'une lésion de l'oreille interne. Bull Académie Impériale Médecine. 1861;XXVI:241.
2. Portmann G. Recherche sur la physiologie du sac et du canal endolymphatique : valeur fonctionnelle de l'organe endolymphatique des Sélaciens. C r Soc Biol. 1921;
3. Hallpike C., Cairns H. Observation on the pathology of Menière's syndrome. Proc R Soc Med. 1938;XXXI.
4. Yamakawa K. Hearing organ of a patient who showed Menière's symptoms. J Otolaryngol Soc Jpn. 1938;44.
5. Pyykkö I, Nakashima T, Yoshida T, Zou J, Naganawa S. Ménière's disease: a reappraisal supported by a variable latency of symptoms and the MRI visualisation of endolymphatic hydrops. BMJ Open. 2013;3(2):e001555.
6. House J, Doherty J, Fisher L, Derebery M, Berliner K. Meniere's disease : prevalence of contralateral ear involvement. Otol Neurotol. avr 2006;27(3):355-61.
7. Huppert D, Strupp M, Brandt T. Long-term course of Menière's disease revisited. Acta Otolaryngol (Stockh). 2010;130:644-51.
8. Oberman BS, Patel VA, Cureoglu S, Isildak H. The aetiopathologies of Ménière's disease: a contemporary review. :14.
9. Cureoglu S, Monsanto R da C, Paparella MM. Histopathology of Meniere's Disease. Oper Tech Otolaryngol-Head Neck Surg. déc 2016;27(4):194-204.
10. Sterckers O, Ferrary E, Amiel C. How are the inner ear fluid formed ? News Physiol Sci. 1987;2:176-9.
11. Paparella MM, Djalilian H. Etiology,pathophysiology of symptoms, and pathogenesis of Ménière's disease. Otolaryngol Clin North Am. 2002;35:529-45.
12. Gibson WPR, Arenberg IK. Pathophysiologic theories in the etiology of Ménière's disease. Otolaryngol Clin North Am. déc 1997;30(6):961-7.
13. Schuknecht H. Pathophysiology of endolymphatic hydrops. Arch Otolaryngol - Head Neck Surg. sept 1976;(212(4)):253-62.
14. Kingma CM, Wit HP. The effect of changes in perilymphatic K<sup>+</sup> on the vestibular evoked potential in the guinea pig. Eur Arch Otorhinolaryngol. 2010;267:1679-84.

15. Tonndorf J. Vestibular signs and symptoms in Menière's disorder: mechanical considerations. *Acta Otolaryngol (Stockh)*. juin 1983;95(5-6):421-30.
16. Yamane H, Takayma M, Sunami K. Blockage of reuniting duct in Menière's disease. *Acta Otolaryngol (Stockh)*. 130:233-9.
17. Foster CA, Breeze RE. Endolymphatic Hydrops in Menière's Disease: Cause, Consequence, or Epiphenomenon? 2013;34(7):5.
18. Piquet J, Decroix G, Vaneecloo F. Trial use of mannitol in Ménière's disease. *J Fr Otorhinolaryngol Audiophonol Chir Maxillofac*. sept 1975;24(7):511-4.
19. Alexander TH, Harris JP. Current Epidemiology of Meniere's Syndrome. *Otolaryngol Clin North Am*. oct 2010;43(5):965-70.
20. Bruderer SG, Bodmer D, Stohler NA, Jick SS, Meier CR. Population-Based Study on the Epidemiology of Ménière's Disease. *Audiol Neurotol*. 2017;22(2):74-82.
21. American Academy of Otolaryngology - Head and Neck Foundation Inc Otolaryngol Head Neck Surg. Committee on Hearing and Equilibrium guidelines for the diagnosis and evaluation of therapy in Meniere's disease. *AAO-HNS Bull*. 1995;181(5).
22. A L-EJ, John C, Won-Ho C, A GJ, M&aring;ns M, Marco M, et al. Diagnostic criteria for Meni&egrave;re's disease. *J Vestib Res*. 2015;(1):1-7.
23. Lamounier P, de Souza TSA, Gobbo DA, Bahmad Jr. F. Evaluation of vestibular evoked myogenic potentials (VEMP) and electrocochleography for the diagnosis of Ménière's disease. *Braz J Otorhinolaryngol*. juill 2017;83(4):394-403.
24. Nguyen LT, Harris JP, Nguyen QT. Clinical Utility of Electrocochleography in the Diagnosis and Management of Me'nie`re's Disease: AOS and ANS Membership Survey Data. 2010;31(3):5.
25. Conlon BJ. Electrocochleography in the Diagnosis of Meniere's Disease. *Acta Otolaryngol (Stockh)*. janv 2000;120(4):480-3.
26. Kingma CM, Wit HP. Asymmetric vestibular evoked myogenic potentials in unilateral Menière patients. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. janv 2011;268(1):57-61.
27. Adams ME, Heidenreich KD, Kileny PR. Audiovestibular Testing in Patients with Meniere's Disease. *Otolaryngol Clin North Am*. oct 2010;43(5):995-1009.
28. Kim HH, Kumar A, Battista RA, Wiet RJ. Electrocochleography in patients with Meniere's disease. *Am J Otolaryngol*. mars 2005;26(2):128-31.

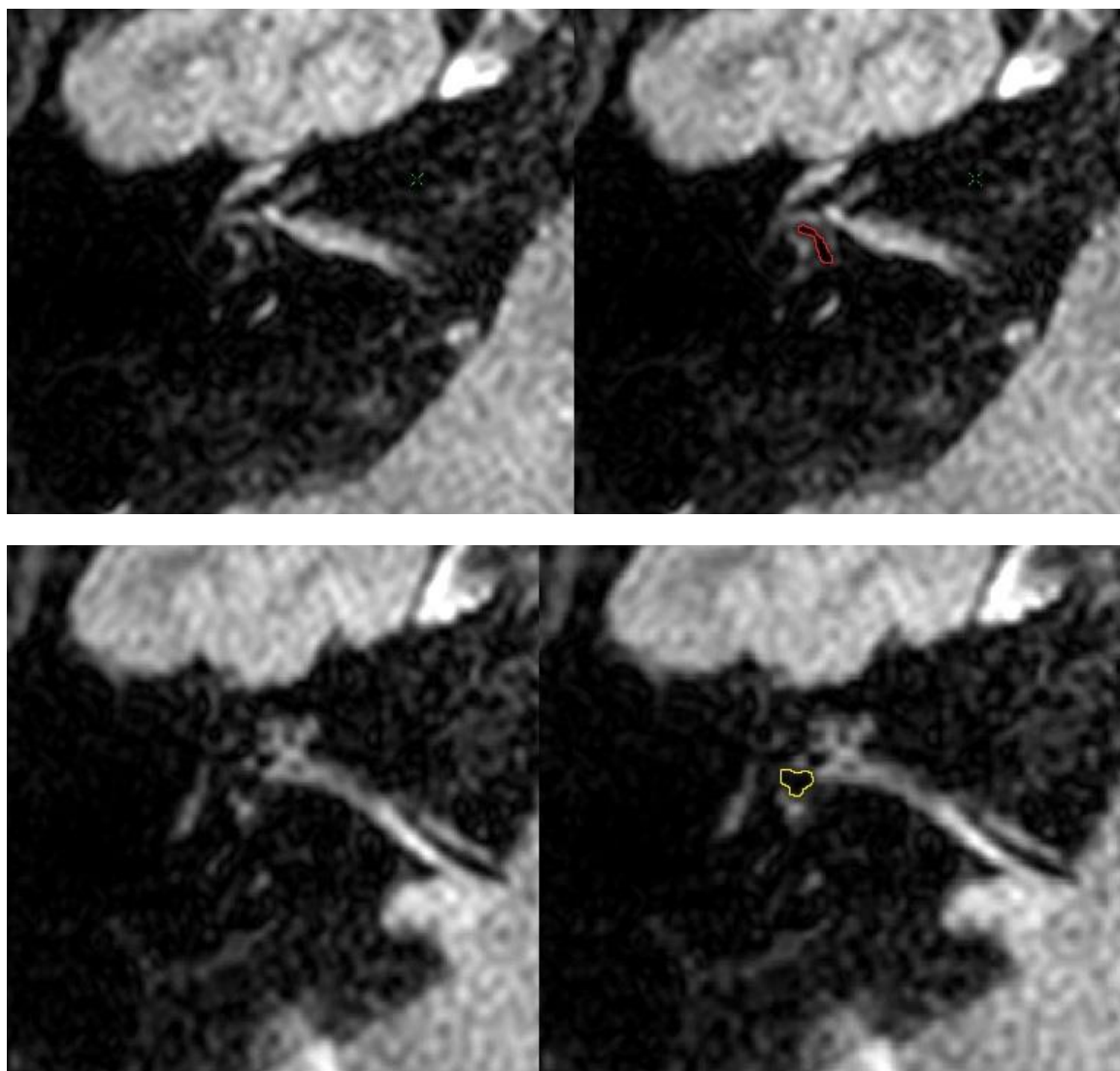
29. Merchant SN, Adams JC, Nadol JB. Pathophysiology of Ménière's Syndrome: Are Symptoms Caused by Endolymphatic Hydrops? 2005;26(1):8.
30. Pender D. Membrane Stress in the Human Labyrinth and Meniere Disease: A Model Analysis. *Int Arch Otorhinolaryngol.* 7 avr 2015;19(04):336-42.
31. Patel HH, Isildak H. Meniere's disease an overview. *Oper Tech Otolaryngol-Head Neck Surg.* déc 2016;27(4):184-7.
32. Alleman AM, Dornhoffer JL, Arenberg IK, Walker PD. Demonstration of Autoantibodies to the Endolymphatic Sac in Meniere's Disease. *The Laryngoscope.* févr 1997;107(2):211-5.
33. Arweiler DJ, Jahnke K, Grosse-Wilde H. Morbus Menière als autosomal dominant vererbte Erkrankung\*. *Laryngo-Rhino-Otol.* août 1995;74(08):512-5.
34. Vrabec JT. Herpes Simplex Virus and Meniere's Disease: The Laryngoscope. sept 2003;113(9):1431-8.
35. Derebery J, Rao S, Siglock T, Linthicum F, Nelson R. Meniere's Disease: An Immune Complex-Mediated Illness? *Laryngoscope.* mars 1992;101.
36. Derebery M. Allergic and immunologic aspects of Meniere's disease. *Otolaryngol Head Neck Surg.* mars 1996;114(3):360-5.
37. Gürkov R, Pyykö I, Zou J, Kentala E. What is Menière's disease? A contemporary re-evaluation of endolymphatic hydrops. *J Neurol.* avr 2016;263(S1):71-81.
38. Nakashima T, Pyykkö I, Arroll MA, Casselbrant ML, Foster CA, Manzoor NF, et al. Meniere's disease. *Nat Rev Dis Primer.* 12 mai 2016;2:16028.
39. Nakashima T, Naganawa S, Sugiura M, Teranishi M, Sone M, Hayashi H, et al. Visualization of Endolymphatic Hydrops in Patients With Meniere's Disease: The Laryngoscope. mars 2007;117(3):415-20.
40. Naganawa S, Satake H, Kawamura M, Fukatsu H, Sone M, Nakashima T. Separate visualization of endolymphatic space, perilymphatic space and bone by a single pulse sequence; 3D-inversion recovery imaging utilizing real reconstruction after intratympanic Gd-DTPA administration at 3 Tesla. *Eur Radiol.* mai 2008;18(5):920-4.
41. Nakashima T, Naganawa S, Teranishi M. Endolymphatic hydrops revealed by intravenous gadolinium injection in patients with Ménière's disease. *Acta Otolaryngol (Stockh).* mars 2010;130(3):338-43.
42. Pyykkö I, Zou J, Poe D, Nakashima T, Naganawa S. Magnetic Resonance Imaging of the Inner Ear in Meniere's Disease. *Otolaryngol Clin North Am.* oct 2010;43(5):1059-80.



43. Naganawa S, Yamazaki M, Kawai H, Bokura K, Sone M, Nakashima T. Visualization of Endolymphatic Hydrops in Meniere's Disease with Single-dose Intravenous Gadolinium-based Contrast Media using Heavily T2-weighted 3D-FLAIR. *Magn Reson Med Sci.* 2010;9(4):6.
44. Tagaya M, Teranishi M, Naganawa S, Iwata T, Yoshida T, Otake H, et al. 3 Tesla magnetic resonance imaging obtained 4 hours after intravenous gadolinium injection in patients with sudden deafness. *Acta Otolaryngol (Stockh).* juin 2010;130(6):665-9.
45. Mammarella F, Zelli M, Varakliotis T, Eibenstein A, Pianura CM, Bellocchi G. Is Electrocochleography Still Helpful in Early Diagnosis of Meniere Disease? *J Audiol Otol.* 31 juill 2017;21(2):72-6.
46. De Waele C, Tran ba huy P, Diard J pierre, Freyss G, Vidal PP. Saccular dysfunction in Ménière's patients. A vestibular-evoked myogenic potential study. *Am J Otol.* 1999;20(2):223-32.
47. Young Y-H, Wu C-C, Wu C-H. Augmentation of Vestibular Evoked Myogenic Potentials: An Indication for Distended Saccular Hydrops: The Laryngoscope. mars 2002;112(3):509-12.
48. Papathanasiou ES, Murofushi T, Akin FW, Colebatch JG. International guidelines for the clinical application of cervical vestibular evoked myogenic potentials: An expert consensus report. *Clin Neurophysiol.* avr 2014;125(4):658-66.
49. Young Y-H. Potential application of ocular and cervical vestibular-evoked myogenic potentials in meniere's disease: A review. *The Laryngoscope.* févr 2013;123(2):484-91.
50. Young Y-H, Huang T-W, Cheng P-W. Assessing the Stage of Ménière's Disease Using Vestibular Evoked Myogenic Potentials. *Arch Otolaryngol Neck Surg.* 1 août 2003;129(8):815.
51. Attyé A, Eliezer M, Boudiaf N, Tropres I, Chechin D, Schmerber S, et al. MRI of endolymphatic hydrops in patients with Meniere's disease: a case-controlled study with a simplified classification based on saccular morphology. *Eur Radiol.* août 2017;27(8):3138-46.
52. Attye A, Eliezer M. MRI IDENTIFICATION OF THE SACCULE : DO IT YOURSELF. *Otol Neurotol.* 2018;39.
53. Morita N, Kariya S, Farajzadeh Deroee A, Cureoglu S, Nomiya S, Nomiya R, et al. Membranous labyrinth volumes in normal ears and Ménière disease: A three-dimensional reconstruction study. *The Laryngoscope.* nov 2009;119(11):2216-20.
54. Yoshida T. MRI evaluation of the bilateral endolymphatic space in patients with unilateral Meniere's disease. *Equilib Res.* 2013;72(4):247-53.

55. Gu X, Fang Z-M, Liu Y, Huang Z-W, Zhang R, Chen X. Diagnostic advantages of intratympanically gadolinium contrast-enhanced magnetic resonance imaging in patients with bilateral Meniere's disease. *Am J Otolaryngol.* janv 2015;36(1):67-73.
56. Cureoglu S, Schachern PA, Paul S, Paparella MM, Singh RK. Cellular Changes of Reissner's Membrane in Meniere's Disease: Human Temporal Bone Study. *Otolaryngol-Head Neck Surg.* janv 2004;130(1):113-9.
57. Sperling N. Symptomatic versus asymptomatic endolymphatic hydrops : A histopathologic comparison. *Laryngoscope.* mars 1993;103.
58. Rauch SD. MENIERE'S SYNDROME AND ENDOLYMPHATIC HYDROPS DOUBLE-BLIND TEMPORAL BONE STUDY. :11.
59. Paparella MM, Mancini F. Vestibular Meniere's Disease. *Otolaryngol Neck Surg.* avr 1985;93(2):148-51.
60. Gürkov R. Menière and Friends: Imaging and Classification of Hydropic Ear Disease. *Otol Neurotol.* déc 2017;38(10):e539-44.
61. Pirodda A, Brandolini C, Chiara Raimondi M, Gaetano Ferri G, Modugno GC, Borghi C. MENIERE'S DISEASE: UPDATE OF ETIOPATHOGENETIC THEORIES AND PROPOSAL OF A POSSIBLE MODEL OF EXPLANATION. *Acta Clin Belg.* juin 2010;65(3):170-5.
62. Attyé A, Eliezer M, Medici M, Tropres I, Dumas G, Krainik A, et al. In vivo imaging of saccular hydrops in humans reflects sensorineural hearing loss rather than Meniere's disease symptoms. *Eur Radiol.* juill 2018;28(7):2916-22.
63. Fiorino F, Pizzini FB, Beltramello A, Mattellini B, Barbieri F. Reliability of Magnetic Resonance Imaging Performed After Intratympanic Administration of Gadolinium in the Identification of Endolymphatic Hydrops in Patients With Ménière's Disease: *Otol Neurotol.* avr 2011;32(3):472-7.
64. Wesseler A, Ovari A, Kivelitz D. Diagnostic Value of the Magnetic Resonance Imaging With Intratympanic Gadolinium Administration (IT-Gd MRI) Versus Audio-Vestibular Tests in Ménière's Disease: IT-Gd MRI Makes the Difference. *Otol Neurotol.* mars 2019;(40):e225-32.

## ANNEXES

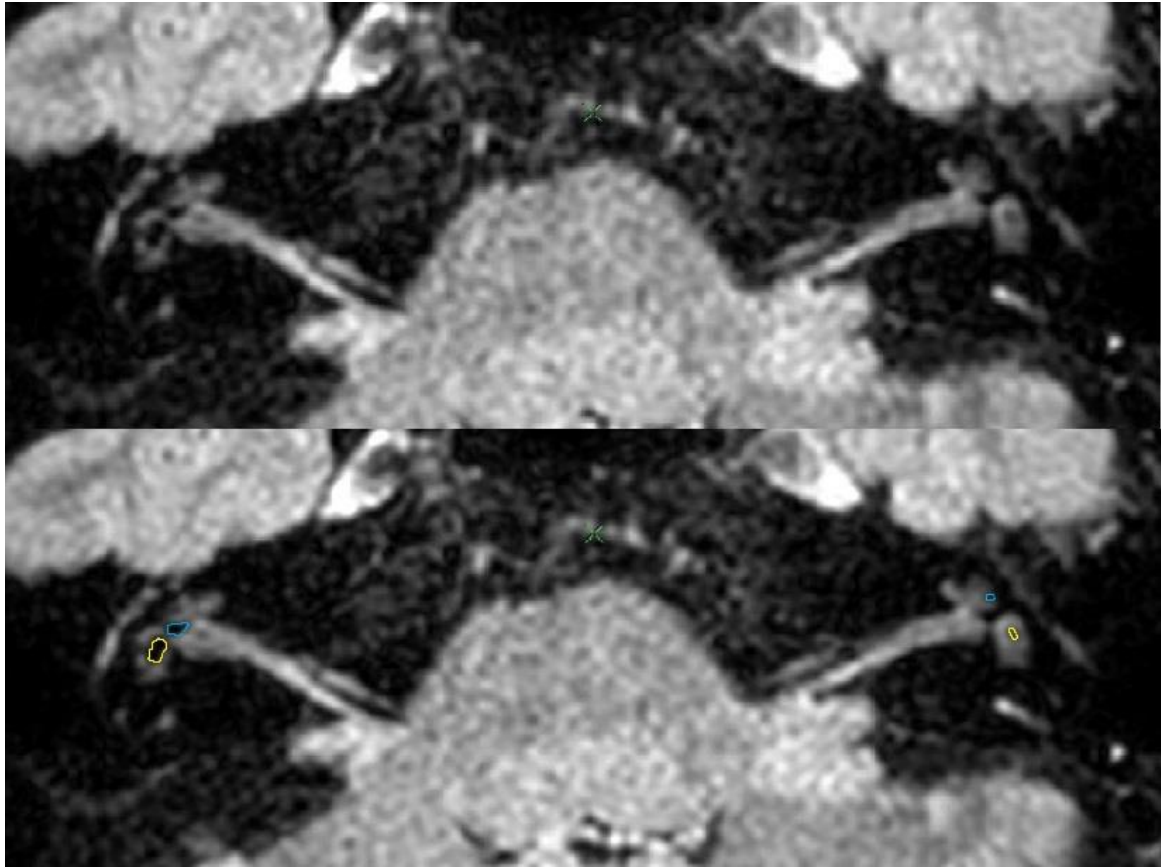


---

*Annexe 1 - IRM 3T FLAIR Vista, en coupe axiale, chez patient présentant un hydrops endolymphatique droit.*

*En rouge : utricule ; En jaune : saccule dilaté*

---



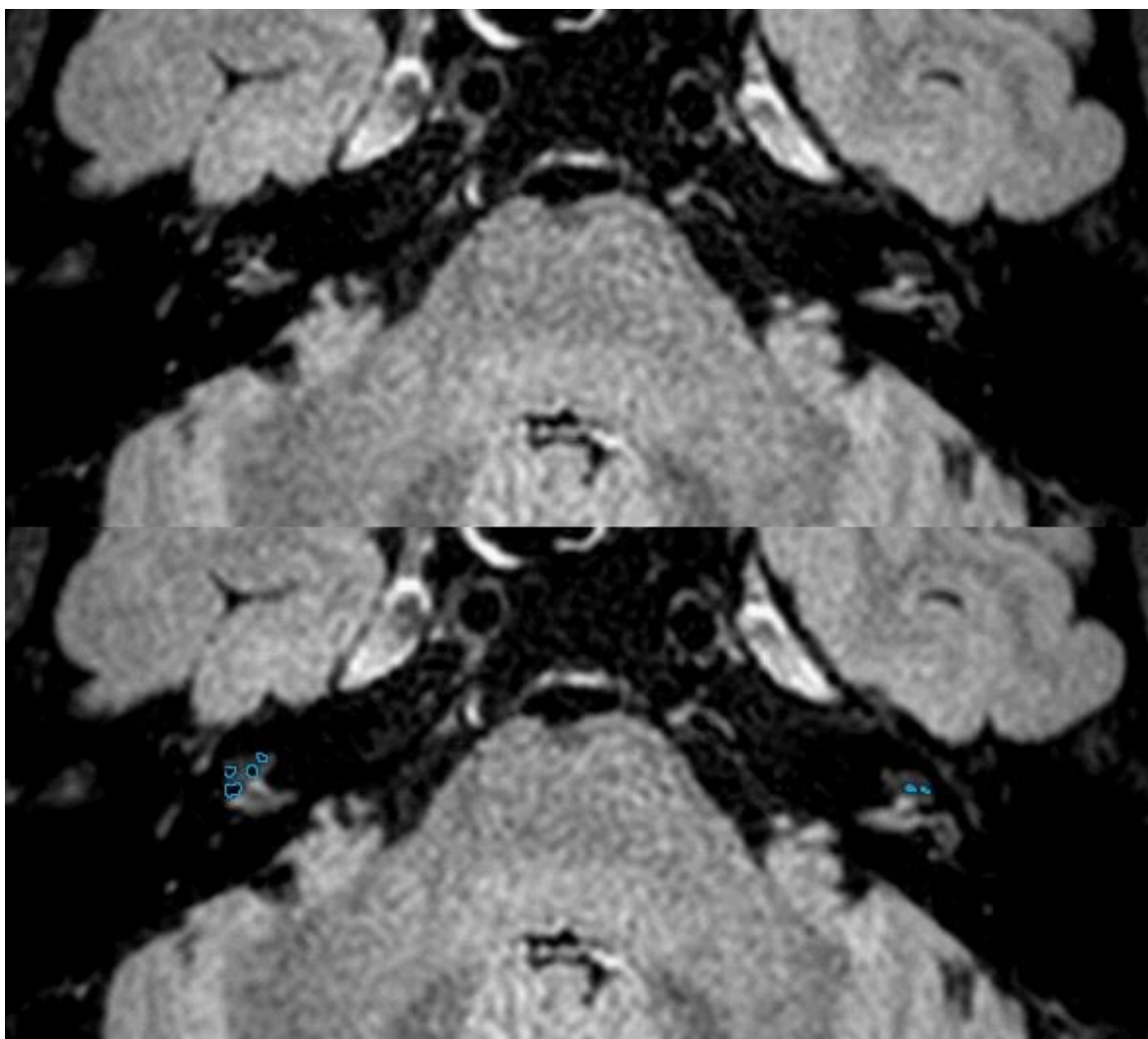
---

**Annexe 2** - IRM 3T FLAIR Vista, en coupe axiale, chez un patient présentant un hydrops endolymphatique droit.

En jaune : dilatation du saccule droit, saccule gauche normal ;

En bleu : dilatation du canal cochléaire droit, gauche normal.

---

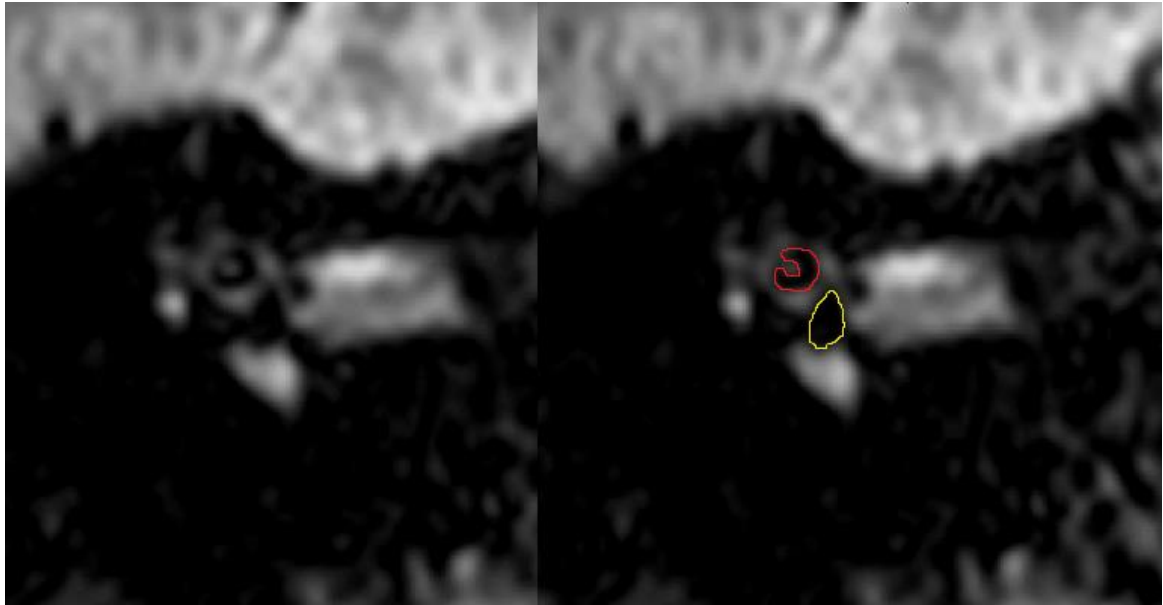


---

*Annexe 3 - IRM 3T FLAIR Vista, en coupe axiale, chez un patient  
présentant un hydrops endolymphatique droit.*

*En bleu : dilatation du canal cochléaire droit, normal à gauche.*

---

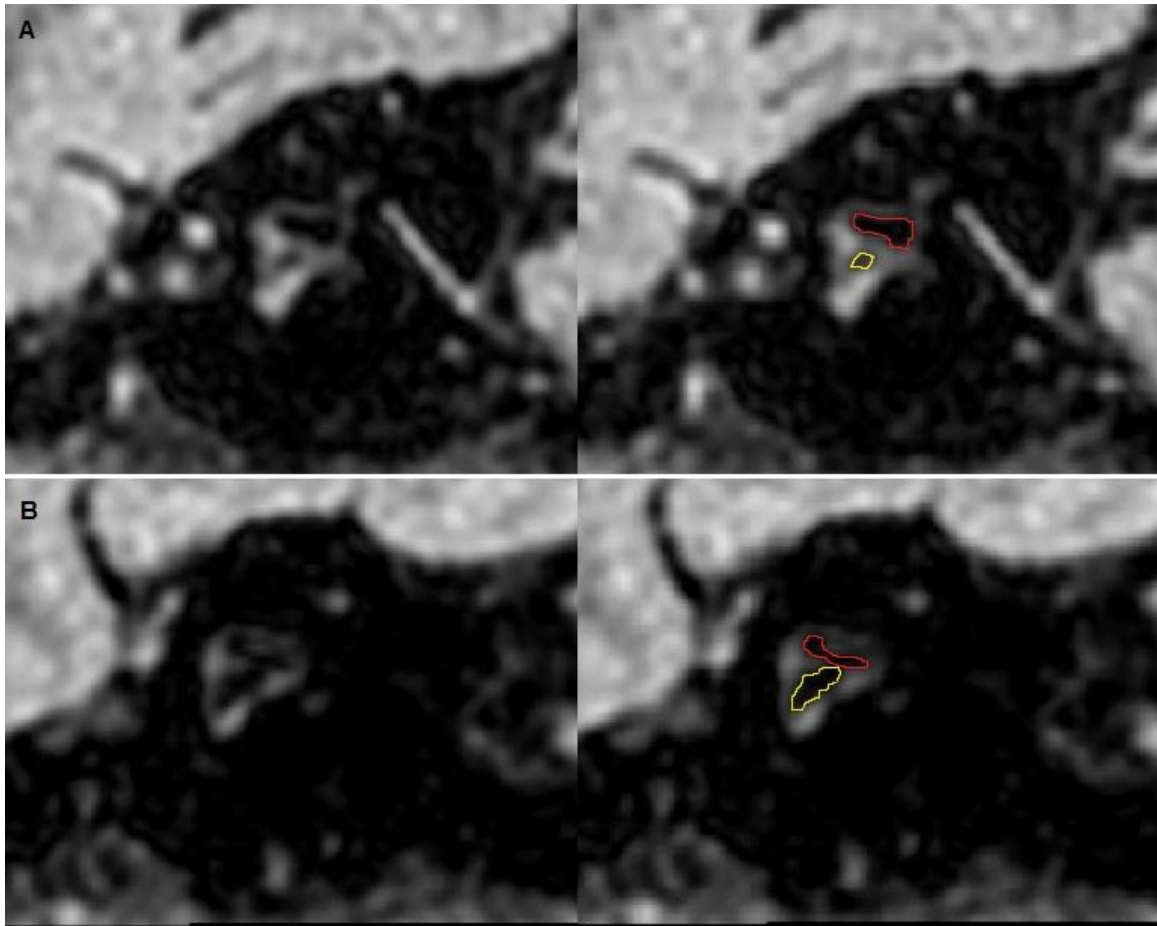


---

*Annexe 4 - IRM 3T FLAIR Vista, en coupe coronale, chez un patient présentant un hydrops endolymphatique droit avec inversion du rapport sacculo-utriculaire.*

*En rouge : utricule ; En jaune : dilatation du saccule*

---



---

*Annexe 5 - IRM 3T FLAIR Vista, en coupe sagittale, chez un patient présentant un hydrops endolymphatique droit (B) et une oreille gauche normale (A).*

*En rouge : utricule ; En jaune : saccule normal à gauche (A) et dilaté avec inversion du rapport sacculo-utriculaire droit (B)*

---

- I. Meniere's syndrome (known cause)
  - A. Typical (vestibular and cochlear symptoms and aural pressure)
  - B. Atypical
    - 1. Vestibular Meniere's syndrome
    - 2. Cochlear Meniere's syndrome
  - C. Causes
    - 1. Infection (inflammation)
    - 2. Trauma
    - 3. Otosclerosis
    - 4. Syphilis
    - 5. Others, including allergy, tumors, leukemia, genetic factors, etc.
- II. Meniere's disease (idiopathic)
  - A. Typical (vestibular and cochlear symptoms and aural pressure)
  - B. Atypical
    - 1. Vestibular Meniere's disease
    - 2. Cochlear Meniere's disease

---

*Annexe 6 – Ancienne classification des syndromes méniérisiforme et maladie de Ménière*

---





**AUTEUR : Nom : CHARLEY**

**Prénom : Quentin**

**Date de Soutenance : 21 mai 2019**

**Titre de la Thèse : Hydrops endolymphatique visualisé en IRM 3 Tesla : association avec le diagnostic de maladie de Menière et les explorations cochléo-vestibulaires**

**Thèse - Médecine - Lille 2019**

**Cadre de classement : Médecine**

**DES + spécialité : Oto-rhino-laryngologie**

**Mots-clés : Maladie de Menière, hydrops endolymphatique, IRM 3Tesla**

### **Résumé :**

**Introduction :** Le diagnostic et la physiopathologie de la maladie de Menière reste aujourd'hui mal défini. Son lien avec l'hydrops endolymphatique est encore controversé. Les critères diagnostiques cliniques et les examens complémentaires ne permettent pas un diagnostic fiable. L'IRM 3 Tesla, réalisée 4h après injection de gadolinium, permet une visualisation in vivo de l'hydrops endolymphatique et ouvre de nouvelles perspectives. Le but de cette étude est donc de définir la place de l'IRM dans le diagnostic de maladie de Menière et le lien entre hydrops endolymphatique et maladie de Menière.

**Matériels et Méthode :** Nous avons réalisé une étude rétrospective, recueillant les caractéristiques cliniques et les résultats des explorations cochléo-vestibulaires, chez tous les patients ayant bénéficié d'une IRM 3 Tesla au CHRU de Lille.

**Résultats :** 162 oreilles ont été analysées, 73 hydrops endolymphatiques ont été mis en évidence. Un hydrops a été retrouvé chez 84,3% des patients présentant une maladie de Menière définie sur les critères de l'AAO-HNS. On objectivait aussi 32% d'hydrops sur les oreilles controlatérales asymptomatiques et 22,5% chez les patients présentant un tableau atypique. La dilatation du canal cochléaire était significativement associée à la surdité sur les fréquences graves ( $p < 0,0001$ ) à partir d'un seuil de 23,75dB. Les 7 critères suivants ont permis d'établir un score : les critères diagnostiques de l'AAO-HNS, la révision 2015, la surdité sur les fréquences graves de plus de 30dB, l'électrocochléographie, la réponse au mannitol, l'asymétrie des potentiels évoqués otolithiques et les résultats IRM. Un score supérieur à 3/7 permettait un diagnostic avec une sensibilité de 93,6% et une spécificité de 82,6%.

**Conclusions :** Cette étude confirme l'apport diagnostique et pronostique de l'IRM 3 Tesla. Les hydrops retrouvés chez des patients ne répondant pas aux critères diagnostiques alimentent le débat sur le lien qui existe entre l'hydrops endolymphatique et la maladie de Menière.

### **Composition du Jury :**

**Président : Pr D.CHEVALIER**

**Directeur : Pr C.VINCENT**

**Asseseurs : Pr P.FAYOUX, Dr F.DUBRULLE, Dr N-X.BONNE**