



UNIVERSITE DE LILLE
FACULTE DE MEDECINE HENRI WAREMBOURG
Année : 2019

THESE POUR LE DIPLOME D'ETAT
DE DOCTEUR EN MEDECINE

**Apport de la séquence FLAIR-Vista haute résolution 4 heures après
injection de gadolinium associée aux explorations cochléo-
vestibulaires dans la prise en charge décisionnelle de la maladie de
Ménière.**

Présentée et soutenue publiquement le vendredi 7 juin à 14 heures
au Pôle Recherche à l'hôpital Huriez
Par Hedi Farah

JURY

Président :

Monsieur le Professeur Jean-Pierre Pruvo

Assesseurs :

Monsieur le Professeur Vincent Dousset

Monsieur le Professeur Christophe Vincent

Monsieur le Docteur Nicolas-Xavier Bonne

Directeur de Thèse :

Madame le Docteur Frédérique Dubrulle

Avertissement

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

TABLE DES MATIERES

RESUME	1
ABREVIATION	2
INTRODUCTION	3
I.Principes généraux sur la maladie de Ménière.....	3
a. Epidémiologie	3
b. Physiopathologie	3
c. Classification et recommandations.....	6
d. Explorations cochléo-vestibulaires	8
II.Technique IRM dans la maladie de Ménière.....	8
a. Début de l'IRM	6
b. Mise en place de l'imagerie de l'hydrops en IRM	8
c. Amélioration technique	8
d. Gradation et classification en imagerie	8
III.Objectif	9
MATERIEL ET METHODES	10
I. Population.....	10
II. Explorations cochléo-vestibulaires	10
a. Test audiométrique	10
b. Vidéonystagmographie	10
c. Electrocochléographie	10
d. Potentiels évoqués otolithiques (PEO).....	10
III. Exploration par IRM	10

a.	Technique de la séquence FLAIR-Vista HR	10
b.	Protocole d'imagerie	10
IV.	Analyse de l'image	13
V.	Analyse statistique.....	13
RESULTATS		15
I.	Flow chart.....	15
II.	Résultat du diagnostic des experts	17
a.	Avant prise en compte de l'IRM	17
b.	Après prise en compte de l'IRM.....	18
III.	Résultats de la concordance entre IRM et explorations cochléo-vestibulaires	20
IV.	Exemples en IRM	21
a.	Patient sain	21
b.	Maladie de Ménière unilatérale.....	23
c.	Rehaussement du tour basal	25
d.	2 ^{ème} exemple combinant une oreille saine et une pathologique.....	26
DISCUSSION		28
I.	Intérêt de l'IRM dans la maladie de Ménière.....	28
II.	Intérêt dans les syndromes vertigineux atypiques	28
III.	Atteinte bilatérale en imagerie et unilatérale en clinique.....	28
IV.	Prise de contraste du tour basal : hypothèses diagnostiques.....	29
V.	Corrélation IRM et explorations cochléo-vestibulaires	30
VI.	Limites	31
VII.	Autres techniques	32
CONCLUSION		33
BIBLIOGRAPHIE		34

RESUME

Objectif

Evaluer l'apport de la séquence FLAIR-Vista haute résolution (HR) 4 heures après injection de gadolinium associée aux explorations cochléo-vestibulaires dans la prise en charge diagnostique de la maladie de Ménière (MM).

Matériel et méthodes

81 patients ont été inclus : 41 dans le groupe 1 (MM) et 40 pour le groupe 2 (syndrome vertigineux atypique). Une séquence FLAIR-Vista HR a été réalisée 4 heures après injection de gadolinium sur une IRM 3 Tesla à la recherche d'une dilatation endolymphatique (DE) vestibulaire et/ou cochléaire.

Résultats

Une DE était retrouvée en IRM chez 36 patients dans le groupe 1 avec une sensibilité et une spécificité respective de 83,8% et de 78,7%. Les valeurs prédictives négative (VPN) et positive (VPP) étaient respectivement de 90,4% et de 66,2%. Dans le groupe 2, l'IRM permettait d'établir un diagnostic sur 15% des oreilles, majoritairement de MM sans critères cliniques suffisants. A posteriori, après avoir inclus l'IRM dans les critères diagnostiques, on retrouvait une sensibilité et une spécificité respective de 85,7% et de 84,8%. La VPP et la VPN étaient de 90,3% et de 78,3% respectivement.

Conclusion

La séquence FLAIR-Vista HR 4 heures après injection de gadolinium représente un impact significatif dans la prise en charge diagnostique de la maladie de Ménière et plus généralement dans les pathologies dyspressionnelles de l'oreille interne.

ABREVIATIONS

HE : Hydrops Endolymphatique

SURI : Sacculle to Utricle Area Ratio Inversion

MM : Maladie de Ménière

IRM : Imagerie par Résonance Magnétique

3T : 3 Tesla

FLAIR : Fluid Liquid Attenuation Inversion Recovery

3D : 3 Dimensions

HR : Haute Résolution

TSE : Turbo Spin Echo

VNG : vidéonystagmographie

STM : Seuil Tonal Moyen

STG : Seuil Tonal sur les fréquences Graves

PEO : Potentiel Évoqué Otolithique

INTRODUCTION

La maladie de Ménière correspond à un syndrome associant des acouphènes, une hypoacousie et des vertiges rotatoires récidivants. Prosper Ménière l'a décrite comme le syndrome idiopathique de l'hydrops endolymphatique c'est-à-dire une hyperpression au sein des structures endolymphatiques, pour la première fois en 1861(1).

Sa définition restant imprécise, la prévalence fluctue autour de 190 pour 10000 habitants selon les différentes études (2).

L'endolymphe est produite en grande partie par les stries vasculaires du canal cochléaire de la cochlée, elle présente une composition très riche en potassium et faible en sodium ce qui permet de garder un différentiel de potentiel avec la périlymphe plus neutre (**figure 1**). L'endolymphe circule au sein du labyrinthe membraneux, représenté en bleu sur la **figure 2** et est régulé par le sac endolymphatique1.

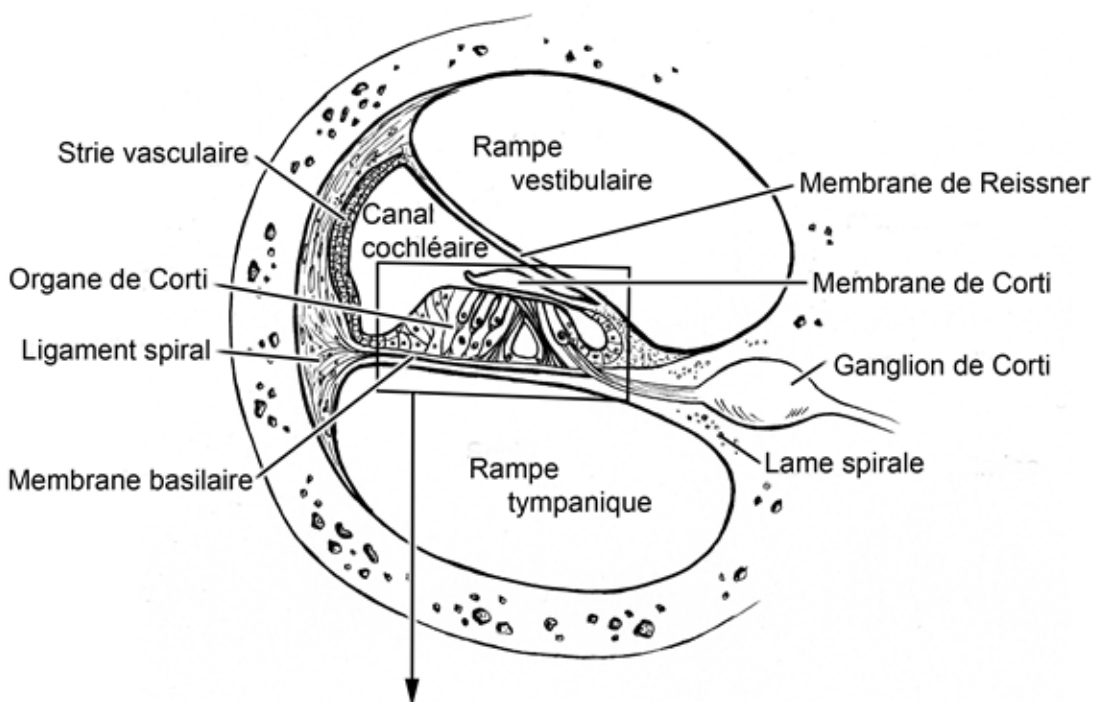


Figure 1. Schéma d'un tour de cochlée. (4)

D'après *Perte auditive et acouphène* de John Ruthka

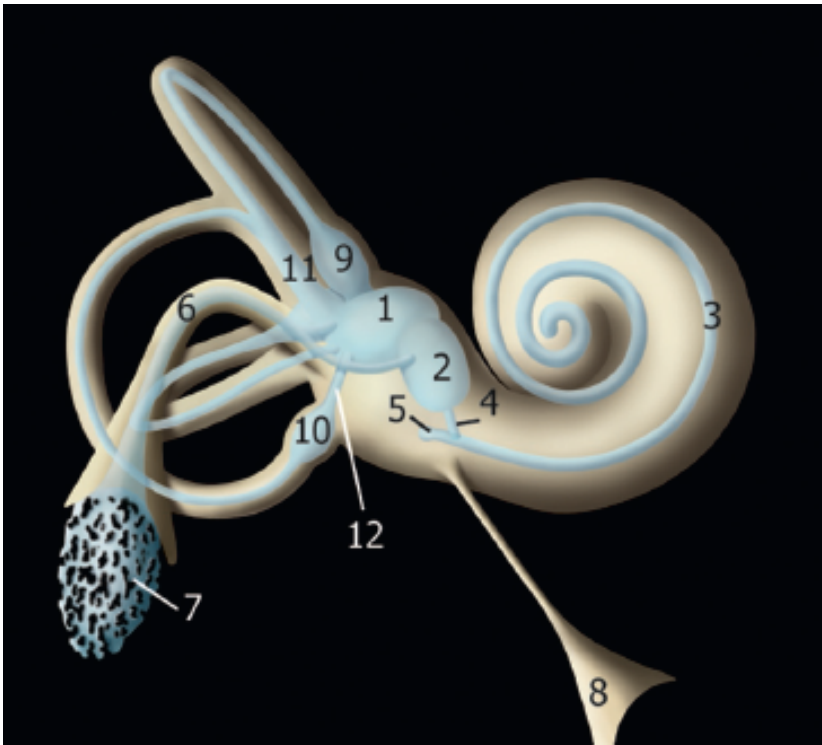


Figure 2. Anatomie du labyrinthe osseux et membraneux (5)

D'après *Imagerie de l'oreille et de l'os temporal Volume 1* de Francis Veillon

1 : utricule ; 2 : saccule ; 3 : canal cochléaire ; 4 : ductus reuniens ; 5 : caecum vestibulaire ; 6 : canal endolymphatique ; 7 : sac endolymphatique ; 8 : conduit périlymphatique ; 9 : ampoule antérieure ; 10 : ampoule postérieure ; 11 : canal commun membranaire ; 12 : canal ampullaire postérieur.

Pender et al. suggèrent dans une méta-analyse que l'hydrops affecterait chronologiquement la cochlée, le saccule, l'utricule puis l'ampoule et enfin les différents canaux (6).

Dans une étude sur des cadavres réalisée en 2015, Pender confirme cette atteinte chronologique au sein du vestibule en soulignant les capacités du saccule à subir le plus de stress lors d'un hydrops (7). Cette atteinte reste toutefois relative et ne semble pas entraîner une relation de cause à effet stricte entre hydrops endolymphatique et maladie de Ménière, ce qui crée toute la complexité de sa définition (8,9).

Le diagnostic de certitude étant l'étude histopathologique post-mortem, des critères diagnostiques cliniques ont été initialement proposés en 1995 (10) par l'AAO-HNS, puis révisés en 2015 (11), afin de proposer un diagnostic probable ou définitif de maladie de Ménière. **Tableau 1 et 2.**

Diagnostic certain de Maladie de Ménière

Confirmation histo-pathologique

Diagnostic défini de Maladie de Ménière

2 épisodes certains ou plus de vertige spontané d'au moins 20 minutes

Au moins un épisode d'hypoacousie documentée par audiométrie

Acouphène ou sensation de plénitude de l'oreille dans l'oreille atteinte

Autres causes exclues

Diagnostic probable de Maladie de Ménière

1 épisode certain de vertige

Au moins un épisode d'hypoacousie documentée par audiométrie

Acouphène ou sensation de plénitude de l'oreille dans l'oreille atteinte

Autres causes exclues

Diagnostic possible de Maladie de Ménière

Vertige épisodique de type Ménière sans hypoacousie documentée, ou

Perte d'audition neurosensorielle, fluctuante ou continue, avec déséquilibre mais sans épisode définitif

Autres causes exclues

Tableau 1. Critères diagnostiques de l'AAO-HNS de 1995.

Diagnostic défini de Maladie de Ménière

2 épisodes ou plus de vertige spontané durant au moins 20 minutes à 12 heures

Perte d'audition neurosensorielle d'une oreille sur les fréquences moyennes ou graves, documentée en audiométrie, avant, pendant ou après un des épisodes de vertige

Symptôme aural fluctuant (acouphène ou sensation de plénitude de l'oreille) dans l'oreille atteinte

Pas d'autres explications retrouvées¹

Diagnostic probable de Maladie de Ménière

2 épisodes ou plus de vertige ou de sensation vertigineuse durant au moins 20 minutes à 24 heures

Symptôme aural fluctuant (acouphène ou sensation de plénitude de l'oreille) dans l'oreille atteinte

Pas de meilleur diagnostic vestibulaire retrouvé¹

Tableau 2. Critères diagnostiques révisés de la Barany Society en 2015.

¹ Après élimination d'un accident ischémique transitoire, une migraine vestibulaire et d'autres anomalies vestibulaires (schwannome, tumeur du sac endolymphatique).

Toutefois, ces critères basés sur les éléments cliniques et audiométriques ne prennent pas en compte les explorations cochléo-vestibulaires, qui sont réalisées en pratique quotidienne, et probablement sous-estimées dans l'orientation diagnostique. Ces explorations permettent d'apporter des informations intéressantes dans la caractérisation de cette maladie pour chaque individu (12–14).

La maladie de Ménière étant initialement un diagnostic purement clinique, la place de l'imagerie a été longtemps très limitée. Le scanner des rochers et l'IRM n'étaient pratiqués que pour éliminer des diagnostics différentiels. En effet, leur but principal était de rechercher une anomalie malformative de l'oreille interne, une cause tumorale (schwannome vestibulaire, méningiome ou tumeur du sac endolymphatique) ou une origine vasculaire (accident vasculaire cérébral ou syndrome de Susac). L'amélioration de la résolution spatiale en IRM et la possibilité d'utiliser des champs magnétiques plus grands ont permis de mieux visualiser les structures de l'oreille interne. En 2007, Nakashima et al. mettent en place l'imagerie de l'hydrops par IRM en utilisant une injection intra-tympanique de produit de contraste gadoliné. Le gadolinium se diffuse de la caisse du tympan à l'espace périlymphatique via les fenêtres ronde et ovale (15). Avec les progrès de la technique et la compréhension de la diffusion du produit, l'examen a pu être simplifié et mieux toléré en utilisant une injection par voie veineuse périphérique en simple dose (16–18). La séquence FLAIR-Vista HR réalisée 4 heures après l'injection de gadolinium permet également de mettre en évidence ce contraste négatif entre la périlymphe et l'endolymphe. Le gadolinium pénètre au sein de la périlymphe sans diffuser dans l'endolymphe, ainsi on peut ainsi visualiser une éventuelle dilatation des structures endolymphatiques témoignant *a priori* de l'hydrops (19). La gradation utilisée, prenant en compte l'occupation du système vestibulaire par les structures endolymphatiques, ne permet pas d'apprécier l'atteinte sacculaire de l'atteinte utriculaire, qui apparaît secondairement (6). Dès lors, le risque étant de surestimer les hydrops dans des cas d'utricule volumineux, non négligeables dans la population générale.

L'utilisation de la dilatation sacculaire associée à une inversion du rapport sacculo-utriculaire (SURI) permet plus judicieusement de distinguer la volumétrie de chacune de ces structures et ainsi de se conformer à la réalité physiopathologique de la maladie (20).

L'objectif de cette étude est de réévaluer l'apport de la séquence FLAIR-Vista HR 4 heures après injection de gadolinium en IRM 3 Tesla associée aux explorations cochléo-vestibulaires dans la prise en charge diagnostique de la maladie de Ménière.

MATERIELS ET METHODES

Patient

Nous avons réalisé une étude rétrospective entre janvier 2016 et décembre 2017 au centre hospitalo-universitaire de Lille incluant tous les patients, adressés par le service d'otologie du même centre, pour la réalisation d'une IRM dédiée, dans un contexte de suspicion de maladie de Ménière ou de syndrome méniériforme.

Étaient exclus tous les patients dont une autre étiologie était retrouvée pour expliquer leurs symptomatologies, ainsi que les patients ayant été traités par gentamycine intra-tympanique ou par neurectomie vestibulaire et enfin ceux dont les IRM étaient ininterprétables.

Le diagnostic de Ménière était posé selon les critères cliniques et audiométriques de l'AAOS-HNS de 1995 et de 2015 (10,11) par deux praticiens ORL expérimentés avant puis après la réalisation de l'IRM.

Explorations cochléo-vestibulaires

Des tests audiométriques ont été réalisés chez tous les patients. Ils ont été effectués avant et après l'injection de Mannitol chez ceux qui ont en bénéficié (21).

Deux valeurs seuils ont été estimées : le seuil tonal moyen (STM) calculé sur chaque oreille (moyenne du seuil aux fréquences 500-1000-2000-4000 Hz) et le seuil tonal moyen sur les fréquences graves (SMG) (moyenne du seuil aux fréquences 125-250-500-1000 Hz) en accord avec les fréquences retenues par les recommandations de l'AAO-HNS (10,22).

Une vidéonystagmographie (VNG) avec épreuves caloriques a été pratiquée chez la quasi-totalité des patients avec comme seuil significatif une différence interaurale de la baisse de réflectivité de 20% (13).

Par ailleurs, une électrocochléographie a été réalisée, avant et après injection de Mannitol, à l'aide d'une électrode de recueil juxta-tympanique posée sous contrôle micro-otoscopique au contact du tympan, permettant de collecter les données du rapport SP/AP (potentiel de sommation/potentiel d'action) avec un seuil pathologique supérieur à 0.35 (23,24).

Des potentiels évoqués otolithiques (PEO) ont aussi été réalisés avant et après perfusion, avec évaluation de l'amplitude interaurale pour laquelle le seuil significatif retenu est de 33% (12).

Exploration par IRM

Les acquisitions ont été réalisées sur une IRM 3 Tesla Achieva® TX (Philips Healthcare, Best, Pays-Bas) en utilisant une antenne « tête » à 32 canaux de type SENSE. Une séquence 3D *Fluid Liquid Attenuation Inversion Recovery* (FLAIR) isotropique *Turbo Spin Echo* (TSE) de type Vista® a été acquise 4 heures après l'injection d'une dose unique par voie intraveineuse d'acide gadotérique (Dotarem®, Guerbet, Roissy Charles de Gaulle, France ou Clariscan®, GE Healthcare) avec une concentration de 0.1 mmol/kg (16). Les paramètres du 3D FLAIR-Vista (TR : 8000 ms ; TE : 316 ms ; TI : 2400 ms ; taille du voxel lors de l'acquisition : 0,8 x 0,8 x 0,4 mm ; temps d'acquisition : 8min40) sont résumés dans le **tableau 3**.

Le protocole réalisé chez l'ensemble des patients incluait également au moins une séquence FLAIR centrée sur l'encéphale, une séquence T2 haute résolution inframillimétrique et une séquence T1 après injection de gadolinium afin d'exclure tout autre diagnostic différentiel. Un scanner des rochers était pratiqué chez la plupart des patients dans le même but.

3D-FLAIR Vista	
FOV	200 x 200 mm
Taille du voxel lors de l'acquisition	0,8 x 0,8 x 0,4 mm
Taille du voxel lors de la reconstruction	0,4 x 0,4 x 0,4 mm
Facteur SENSE	2,5
Nombres de coupes	90
Orientation	Transversale
Technique	Isotropique Turbo Spin Echo
Angle de bascule	18° à 160°
TE	316 ms
TR	8000 ms
TI	2400 ms
TSE	5,1 / 586 ms
Temps d'acquisition	08 min 40

Tableau 3. Paramètre de la séquence 3D-FLAIR-Vista HR

Analyse des images

Les séquences ont été étudiées par une radiologue expérimentée spécialisée en imagerie tête et cou et un radiologue junior. Le patient était adressé soit pour une suspicion de maladie de Ménière soit pour un syndrome vertigineux atypique. L'analyse permettait l'estimation d'une éventuelle dilatation du canal cochléaire, du saccule, de l'utricule et de l'aqueduc du vestibule. Une extension de la dilatation endolymphatique au canal semi-circulaire latéral était également appréciée.

L'ensemble de ces données permettait de classer les patients en dilatation endolymphatique vestibulaire selon qu'il existait une dilatation sacculaire associée à une inversion du rapport sacculo-utriculaire (*Sacculle to Utricle area Ratio Inversion ou SURI en anglo-saxon*) ou non. Une dilatation endolymphatique cochléaire était avérée devant la visualisation d'au moins deux localisations nodulaires dans la cochlée au niveau du canal endolymphatique avec ou sans atteinte vestibulaire.

Analyse statistique

Les données ont été analysées à l'aide du logiciel SAS (SAS Institute, Cary, N.C. ; version 9.4). La concordance entre le diagnostic d'hydrops endolymphatique utilisant les critères IRM avec les critères cliniques des recommandations de 1995 et 2015 a été évaluée par le taux de concordance et le coefficient Kappa de Cohen. La même procédure a été réalisée avec le diagnostic retenu par les spécialistes en otologie utilisant des critères composites, cliniques et cochléo-vestibulaires. Un coefficient Kappa supérieur à 0,80 était synonyme de d'excellente concordance.

La comparaison entre les seuils tonals moyens (globaux et sur les graves) et la dilatation du canal cochléaire visualisée en IRM a été analysée à l'aide d'un modèle linéaire mixte.

Un modèle linéaire généralisé mixte incluant un effet aléatoire patient, a été également utilisé pour étudier les associations de la présence d'un hydrops endolymphatique sur l'IRM avec les critères diagnostiques de 1995 et 2015 et le diagnostic retenu avant la réalisation de l'IRM.

La durée d'évolution des symptômes a été comparée à la présence ou non d'hydrops endolymphatique en IRM grâce à un test non paramétrique (Test U de Mann-Whitney).

RESULTATS

85 patients ont été inclus dans notre étude (55 femmes et 30 hommes) avec un âge moyen de $50,4 \pm 14,6$ ans. 4 patients ont été exclus (1 pour une IRM jugée ininterprétable, 2 avaient bénéficié d'une neurectomie vestibulaire avant l'IRM et 1 d'une injection intra-tympanique de gentamycine). **Figure 1.**

Un test au Mannitol a été réalisé chez 56 patients. Sur les 162 oreilles analysées, 94 ont eu une électrocochléographie, 148 des potentiels évoqués otolithiques et 146 une vidéonystagmographie.

Sur les 81 patients inclus, 41 (dont 54 oreilles) avaient un diagnostic de maladie de Ménière établi sur les critères cliniques et cochléo-vestibulaires par nos deux experts (groupe 1) et 40 patients présentaient un diagnostic de vertige atypique (groupe 2). **Figure 1.**

A noter que dans le groupe 1, nous n'avons pas représenté dans **la figure 1** les oreilles saines des patients atteints de maladie de Ménière par souci de simplicité.

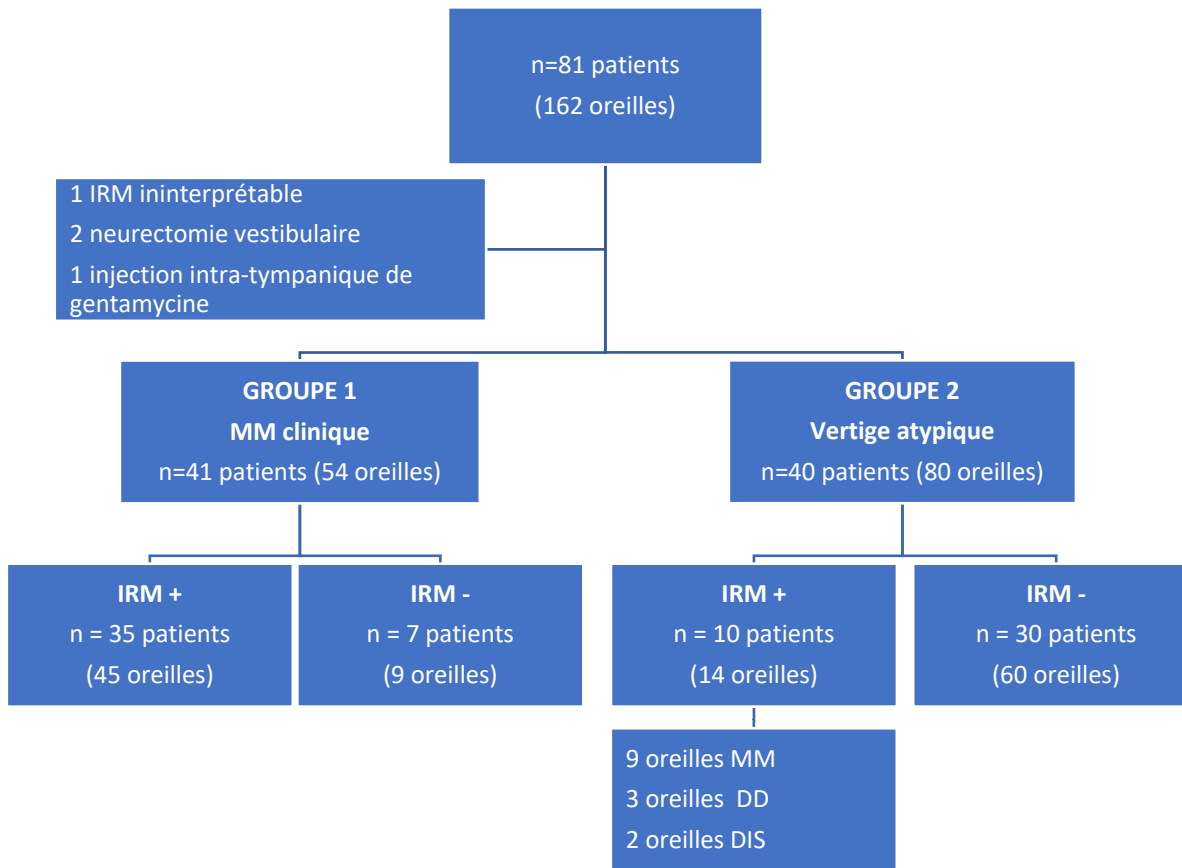


Figure 1. Flow chart des patients inclus.

MM : Maladie de Ménière ; DD : Diagnostic différentiel ; DIS : Diagnostic Incertain en Surveillance

N.B : Ne sont pas représentées les oreilles saines du groupe 1 présentant une maladie de Ménière, soit 28 oreilles.

Dans le groupe 1, on retrouvait une dilatation endolymphatique en IRM dans 45 oreilles sur les 54 (83%) ce qui représente une sensibilité et une spécificité de 83,3% et 78,7% respectivement, pour le diagnostic radiologique seul. Les valeurs prédictives négative et positive étaient respectivement de 90,4% et 66,2%. **Tableau 4.**

		Diagnostic clinique de MM des experts avant les données IRM		
		Non (108 oreilles)	Oui (54 oreilles)	
IRM	Non	85	9	VPN = 90,4 %
	Oui	23	45	VPP = 66,2 %
		Sp = 78,7%	Se = 83,3%	

Tableau 4. Tableau résumé de la concordance entre la dilatation endolymphatique vu en IRM par oreille comparé au diagnostic établi par nos experts après avoir pris en compte les données cliniques et les explorations cochléo-vestibulaires.

Se : sensibilité ; Sp : spécificité ; VPN : Valeur Prédictive Négative ; VPP : Valeur Prédictive Positive ; MM : Maladie de Ménière

A noter dans ce tableau que sur les 23 IRM positives sans diagnostic initial de maladie de Ménière, on retrouve les 14 IRM positives du groupe 2 et les 9 patients ayant une maladie de Ménière unilatérale avec une atteinte bilatérale en IRM.

A posteriori, lorsque les données IRM ont été prises en compte par les experts pour le diagnostic final porté chez le patient, on retrouvait une meilleure sensibilité et spécificité pour l'IRM qui était respectivement de 85,7% et 84,8%. La valeur prédictive positive et négative était respectivement de 78,3% et 90,3%. **Tableau 5.**

		Diagnostic expert incluant données clinique, fonctionnelles et IRM		
		Non (99 oreilles)	Oui (63 oreilles)	
IRM	Non	84	9	VPN = 90,3 %
	Oui	15	54	VPP = 78,3 %
		Sp = 84,8 %	Se = 85,7 %	

Tableau 5. Tableau résumé de la concordance entre la dilatation endolymphatique vue en IRM par oreille comparée au diagnostic établi par nos experts après avoir pris en compte l'ensemble des données cliniques, fonctionnelles et IRM.

Se : sensibilité ; Sp : spécificité ; VPN : Valeur Prédictive Négative ; VPP : Valeur Prédictive Positive.

Chez 9 patients atteints de maladie de Ménière clinique unilatérale, on retrouvait une dilatation endolymphatique bilatérale en IRM. Parmi eux :

- Deux étaient finalement considérés atteints d'une maladie bilatérale et le traitement par neurectomie était reconsidéré ;
- Un patient présentait une fistule périlymphatique dans une oreille et une maladie de Ménière de l'autre côté ;
- Cinq patients allaient être traités par Diamox comme traitement d'épreuve devant le doute clinique de la bilatéralité ;
- Un patient a été traité par neurectomie devant la très forte suspicion clinique et fonctionnelle d'atteinte unilatérale, même si l'IRM montrait une atteinte bilatérale.

Dans le groupe 2, on recensait 40 patients (80 oreilles) présentant un vertige atypique.

Parmi eux, 10 patients (14 oreilles) avaient une dilatation endolymphatique visualisée en IRM.

Sur ces 14 oreilles :

- 9 (11,2%) ont été retenues comme maladie de Ménière a posteriori ;
- 3 (4%) avaient un diagnostic différentiel retrouvé en IRM ;
- 2 oreilles (2,5%) présentaient un diagnostic incertain devant la dilatation endolymphatique en IRM et une surveillance avait été décidée pour eux pour ne pas méconnaître une maladie de Ménière débutante.

Par ailleurs, la dilatation endolymphatique cochléaire retrouvée en IRM était en relation avec un seuil tonal moyen global supérieur par rapport aux oreilles qui n'en révélaient pas (22,15 dB vs 43,18 dB ; $p < 0,0001$). Les oreilles présentant cette dilatation avaient également un seuil tonal moyen sur les fréquences graves supérieures (21,7 dB vs 45,1 dB ; $p < 0,0001$). **Tableau 6.**

	IRM négative		IRM positive		
	Moyenne	DS	Moyenne	DS	<i>p</i>
STM	22,1477	2,2639	43,1815	2,9494	<0,0001
STG	21.6730	2.1348	45.0799	2.7719	<0,0001

Tableau 6. Corrélation entre la dilatation endolymphatique cochléaire visualisée en IRM et les seuils audiométriques moyens globaux et sur les fréquences graves.

STM : Seuil Tonal Moyen ; STG : Seuil Tonal sur les fréquences Graves

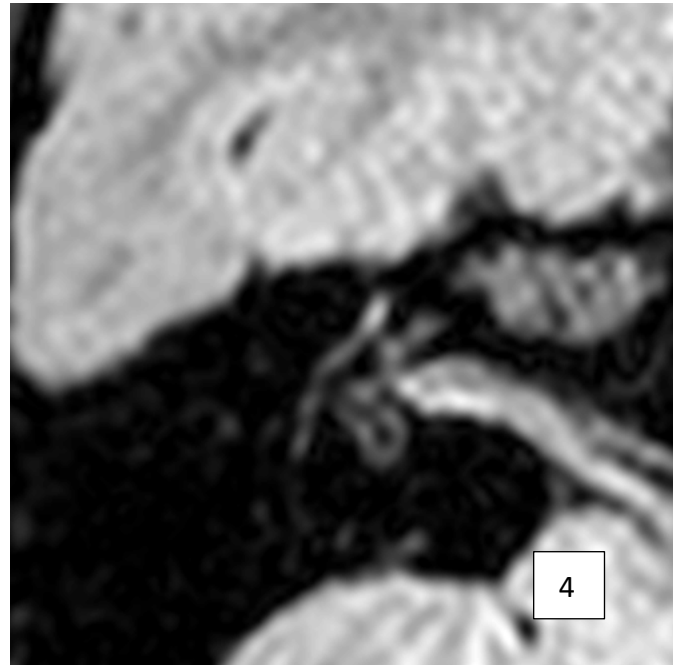
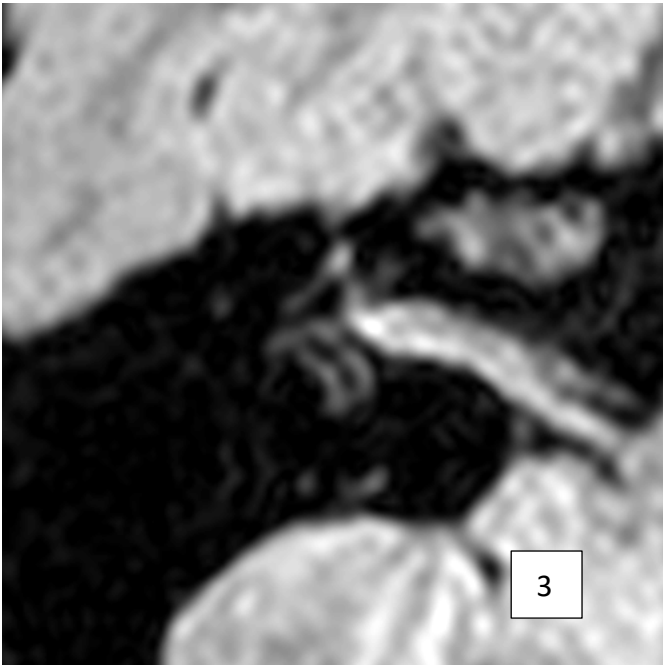
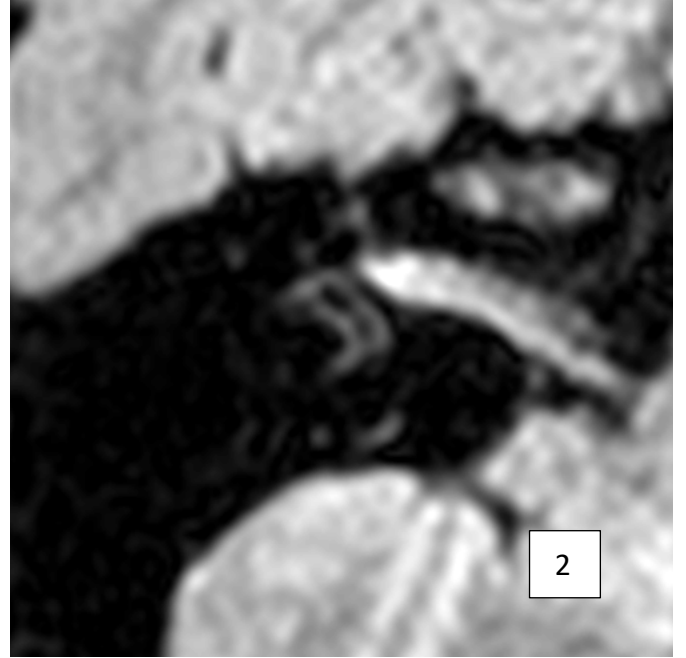
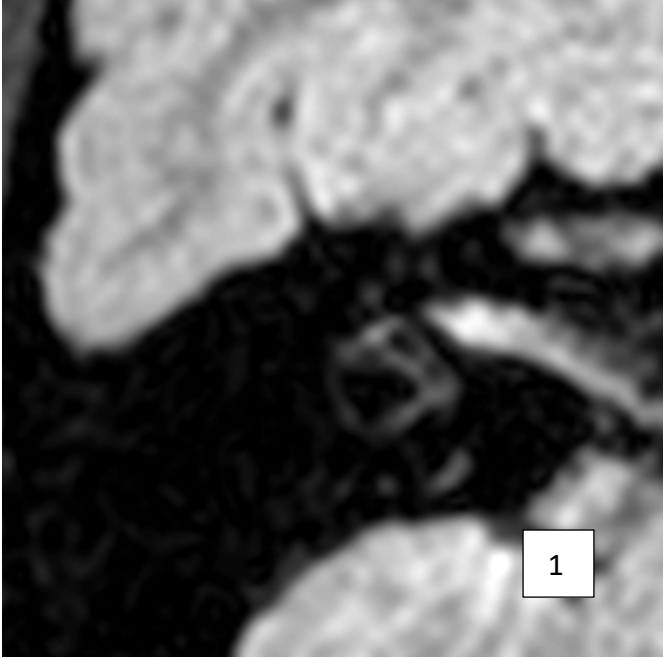
DS : Déviation Standard ; p significatif si <0,05

La présence d'une dilatation endolymphatique en IRM était marquée par une durée d'évolution des symptômes supérieure (6 ans [2;11] vs 3 ans [2;4], $p=0,043$).

La présence d'une dilatation endolymphatique avec atteinte du canal semi-circulaire latéral était significativement reliée à la positivité des épreuves caloriques ($p < 0,0005$).

Le premier exemple représente une oreille saine (**Figure 3**) en coupes axiales consécutives sur la séquence 3D FLAIR Vista 4 heures après injection de Gadolinium. Le saccule est situé à la partie inférieure, antérieure et médiale du vestibule alors que l'utricule occupe la partie supérieure.

Il est intéressant de noter que la coupe 4 (avec le schéma représentatif en 8), nous montre un saccule (en violet) de petite taille comparativement à l'utricule (en vert). Sur cette coupe peut être estimé le SURI si le saccule se dilate et occupe un espace supérieur à celui de l'utricule (**figure 4**).



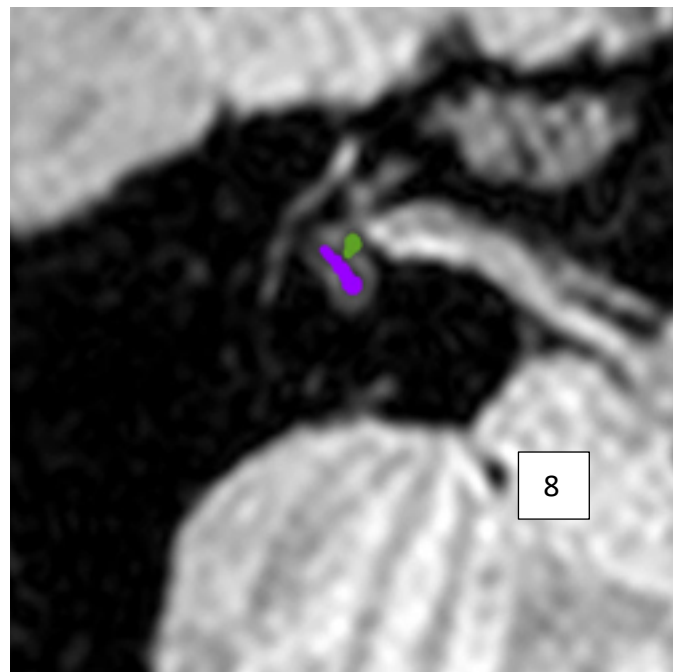
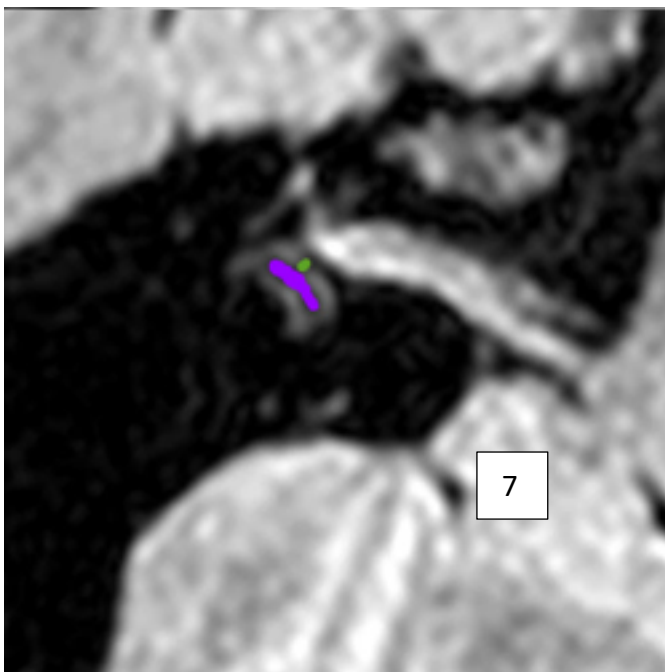
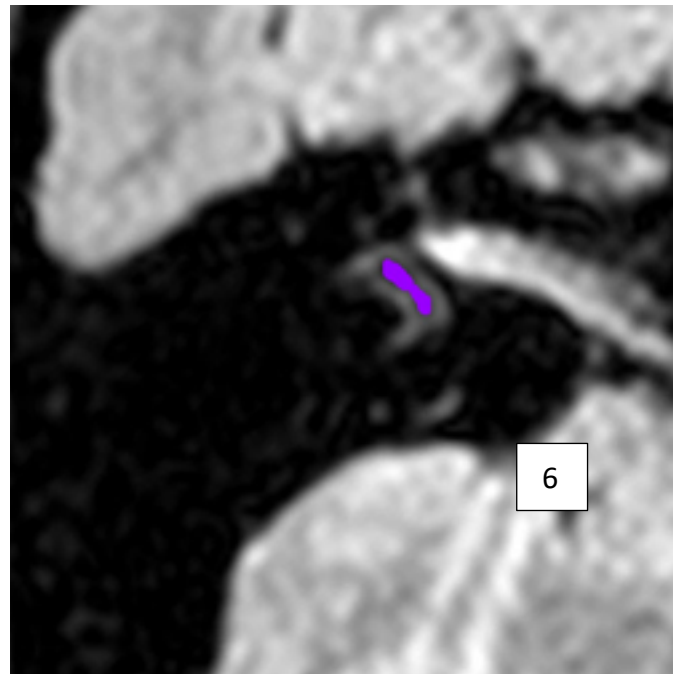
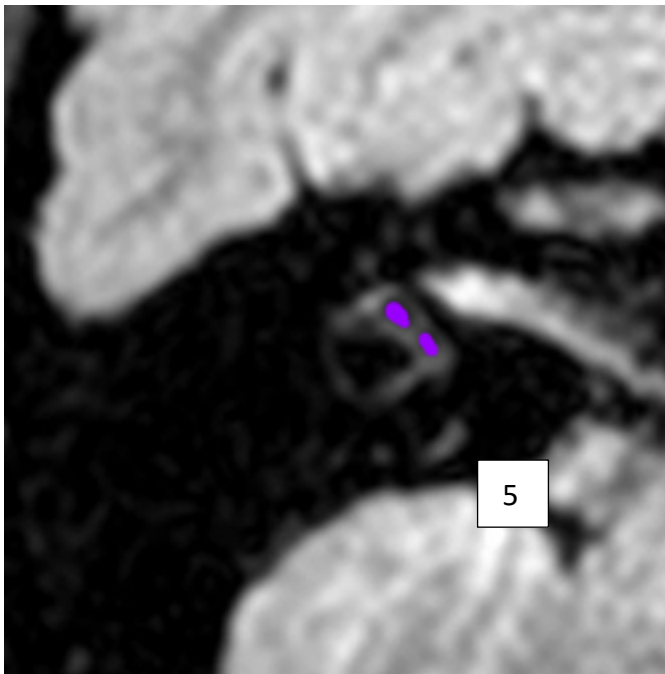
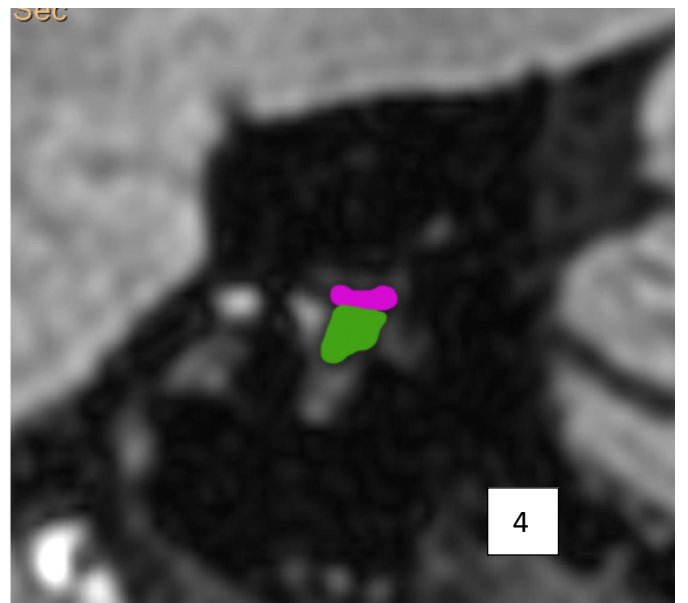
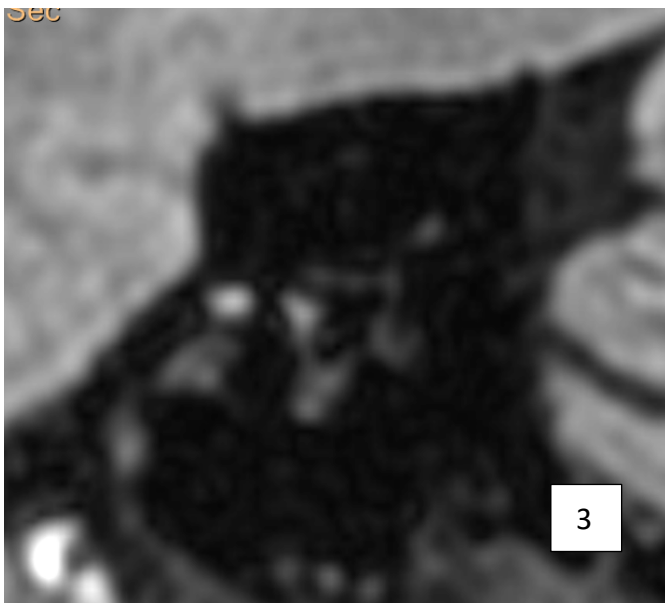
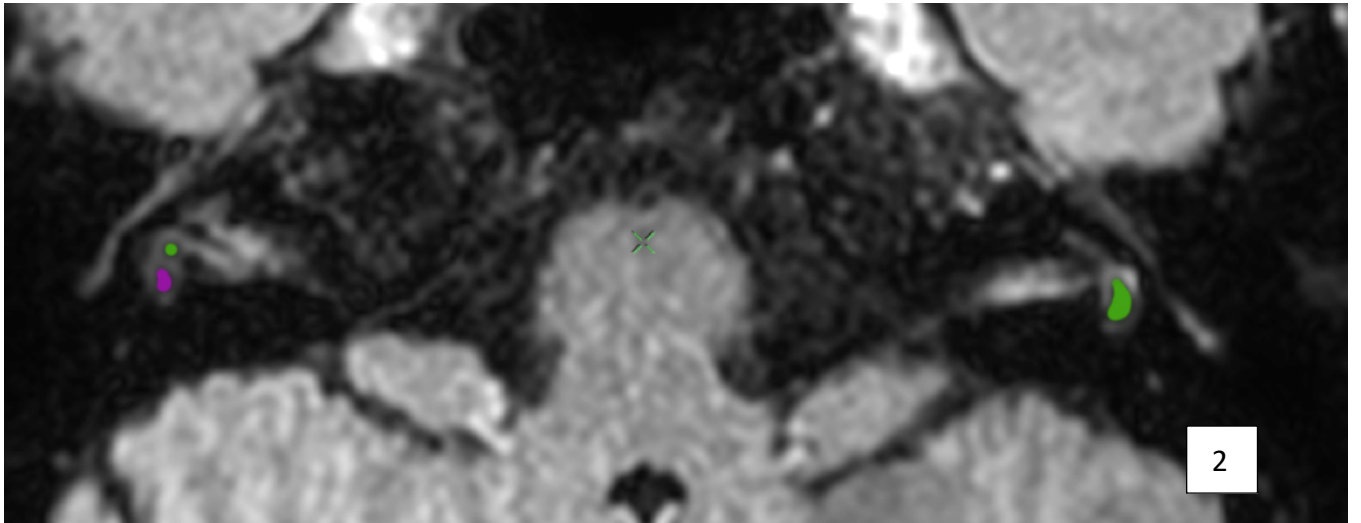
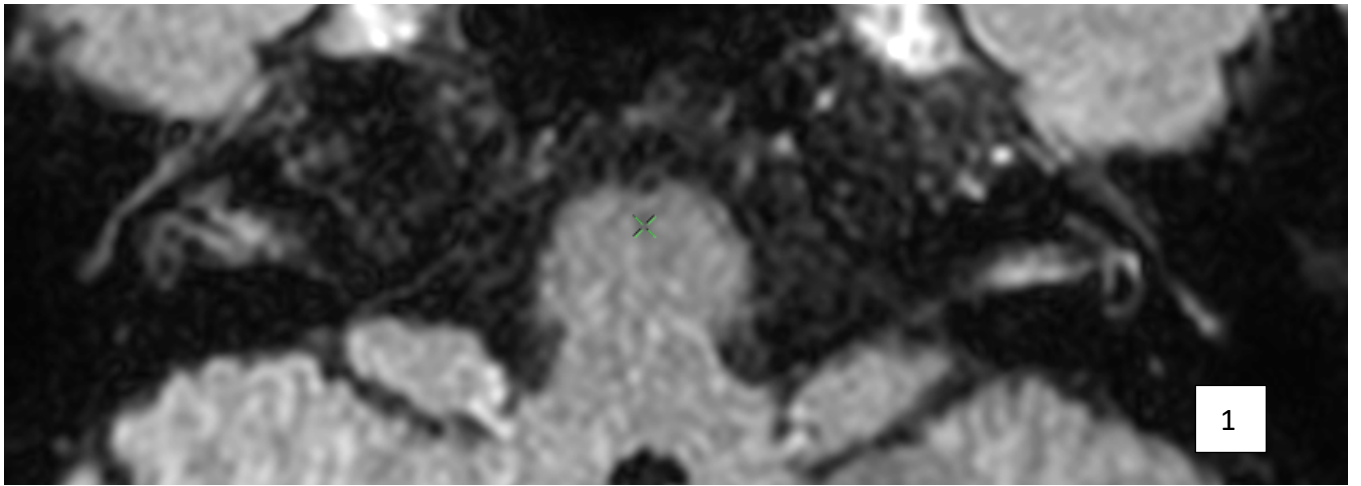


Figure 3. Oreille normale avec structures endolymphatiques de taille normale sur la séquence 3D FLAIR-Vista HR 4 heures après injection de gadolinium tardive en coupe axiale (image 1 à 4 et représentation schématique correspondante de 5 à 8 respectivement).

Utricule (en violet) ; saccule (en vert)



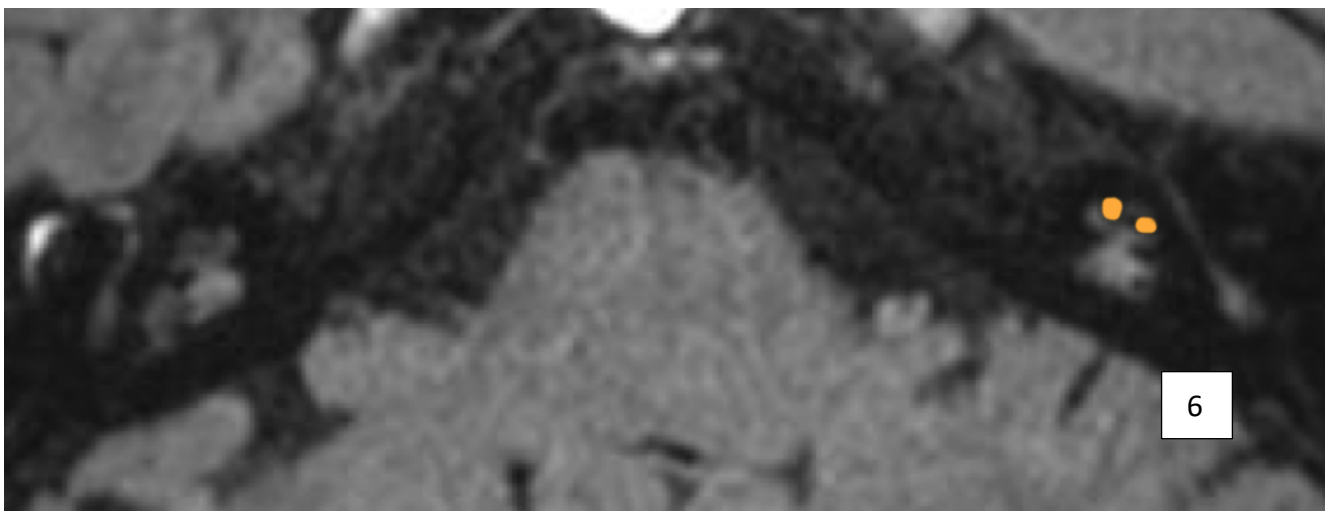
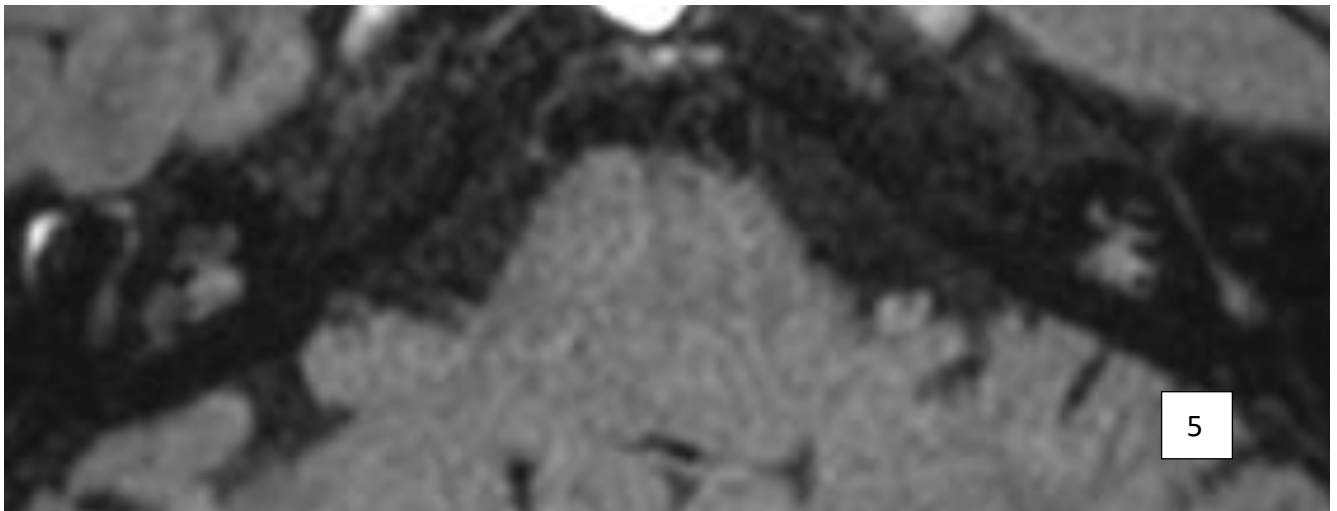


Figure 4. Patient atteint d'une maladie de Ménière gauche selon les critères AAO-HNS.

L'oreille droite est cliniquement normale.

Sur la coupe axiale passant par les saccules (image 1 et schéma correspondant 2) ,on retrouve une disposition normale à droite avec un petit saccule (en vert) comparé à l'utricule (en violet).

A gauche, il existe une nette dilatation du saccule qui occupe tout le vestibule inférieur et refoule l'utricule vers le haut. On apprécie mieux l'effet de masse du saccule et la confluence des deux structures endolymphatiques sur la coupe coronale (image 3 et schéma 4).

Par ailleurs, on retrouve également une dilatation endocochléaire (en orange).

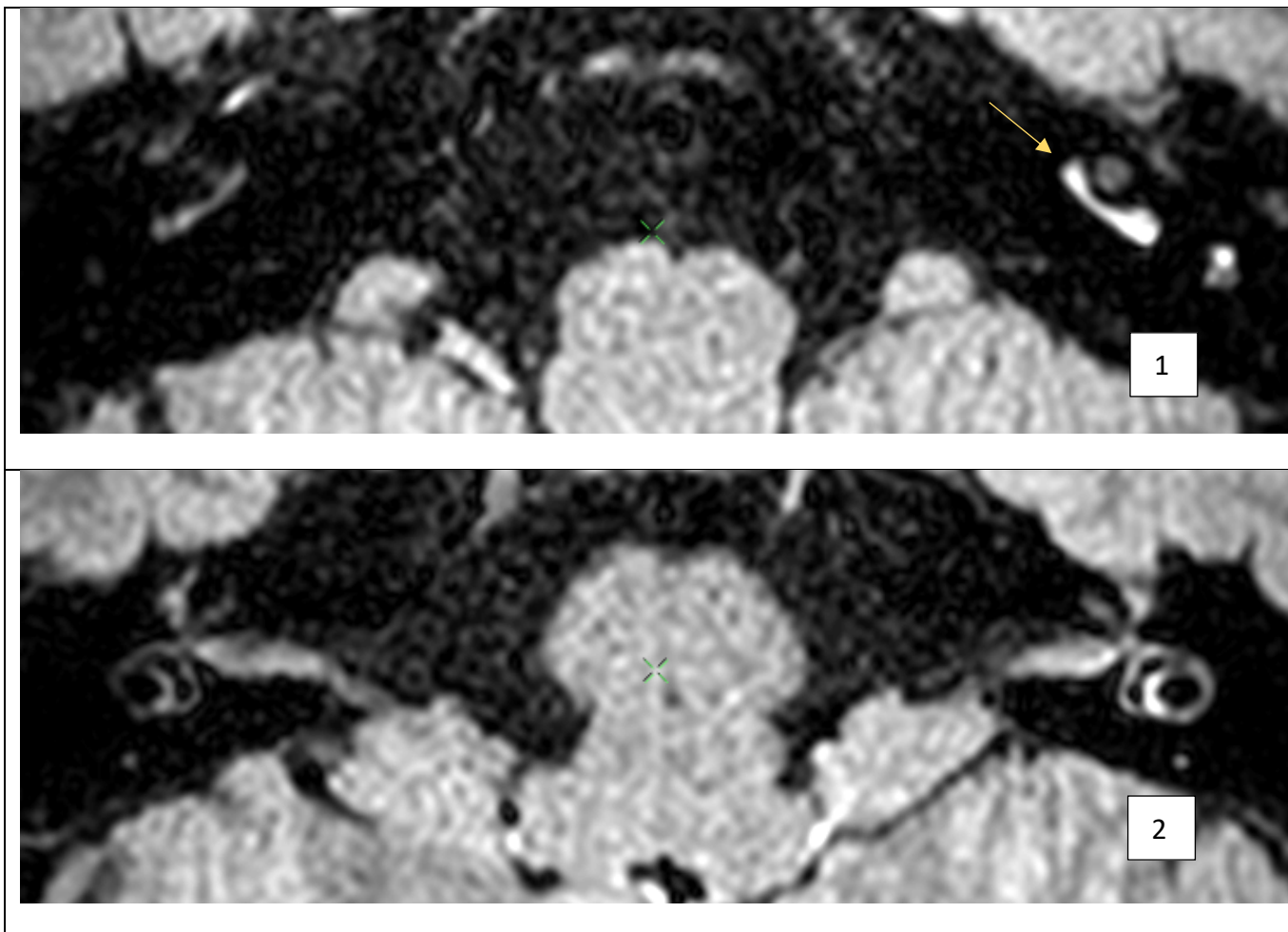
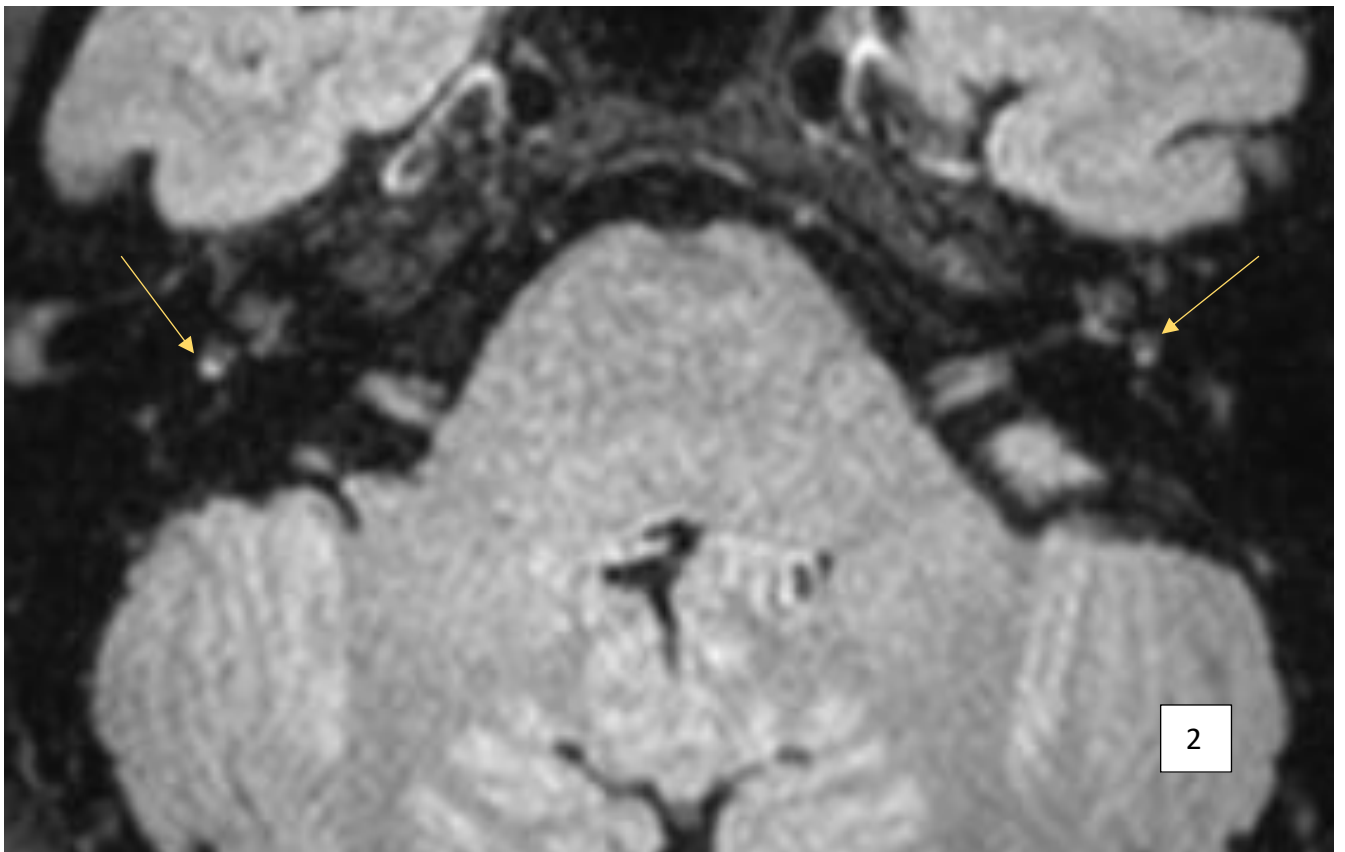
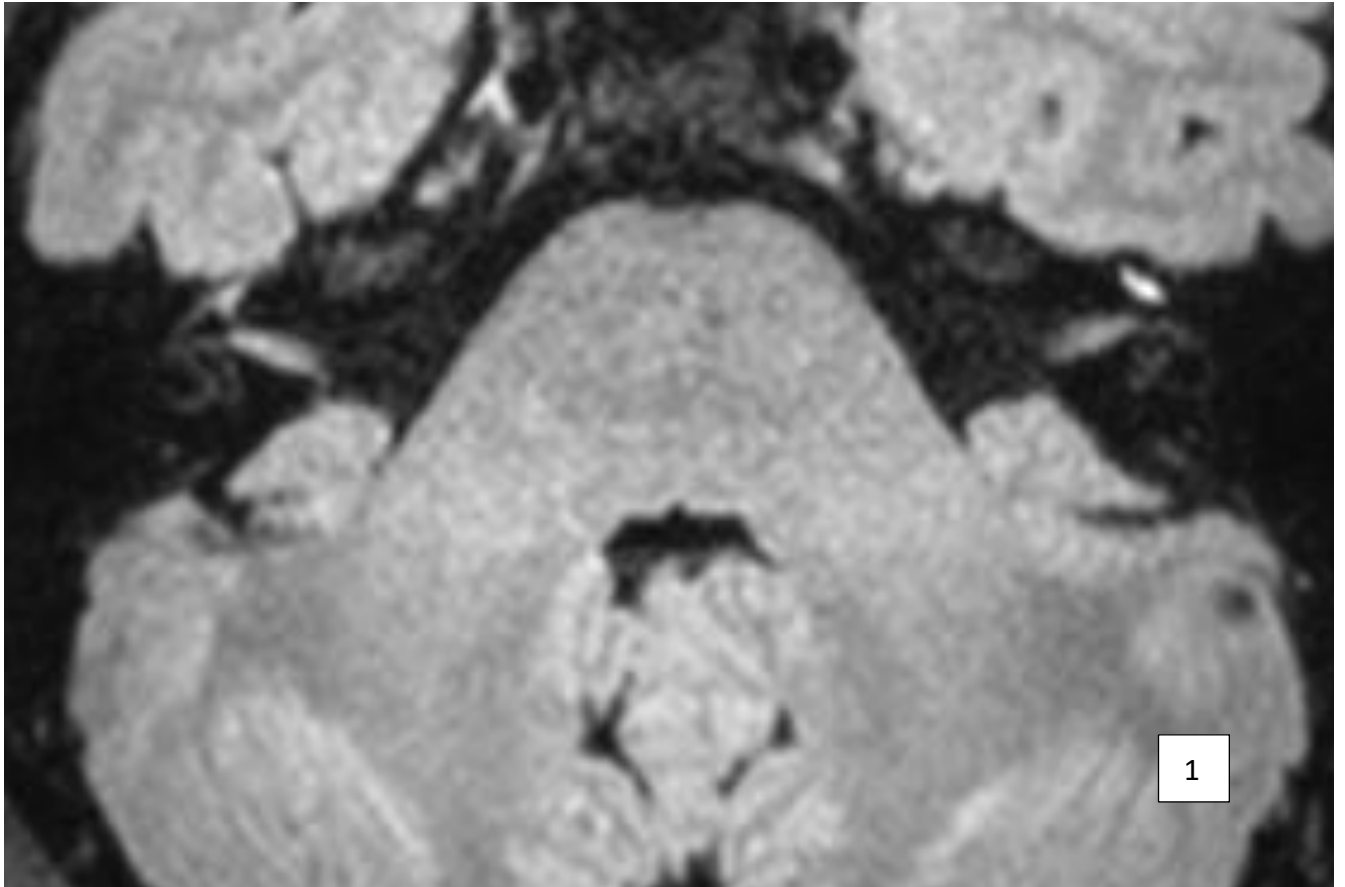


Figure 5. Patient présentant une maladie de Ménière gauche selon les critères AAO-HNS.

Sur l'image 1, on visualise un rehaussement de la périlymphe du tour basal de la cochlée (flèche).

A noter chez ce patient qu'il n'y avait pas de dilatation des structures endolymphatiques en IRM (image 2).



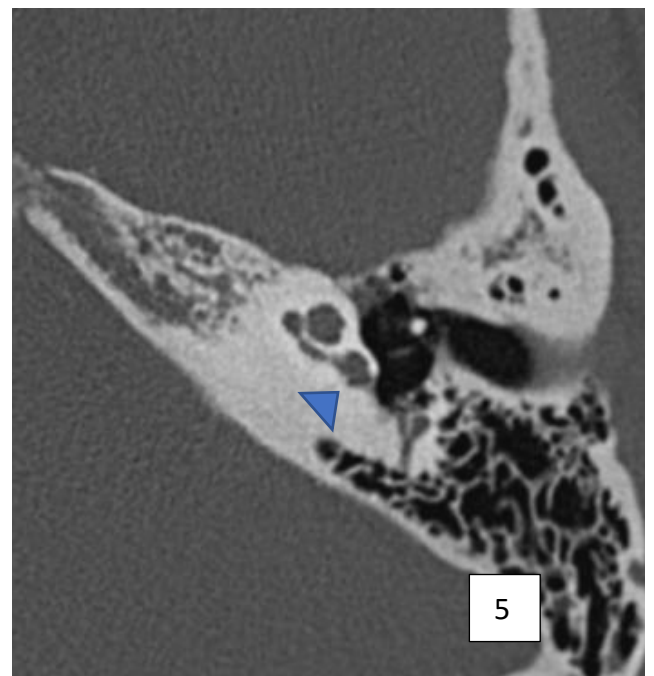
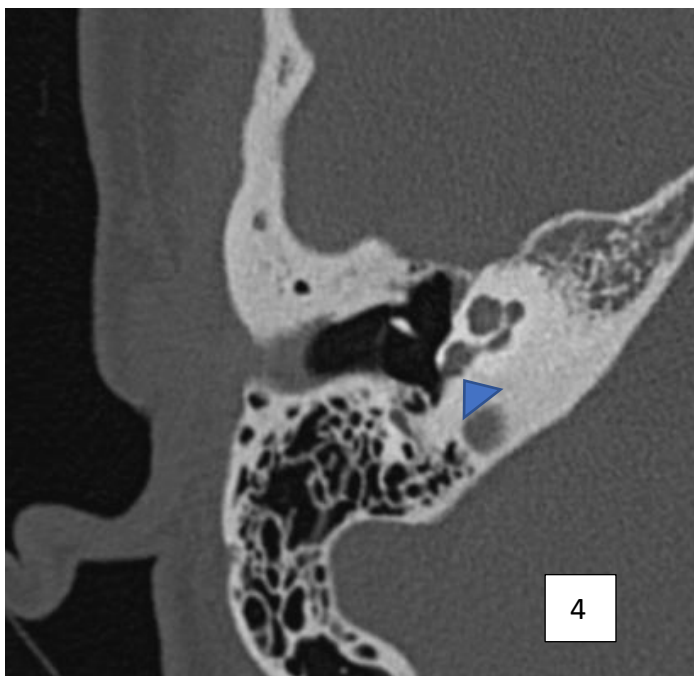
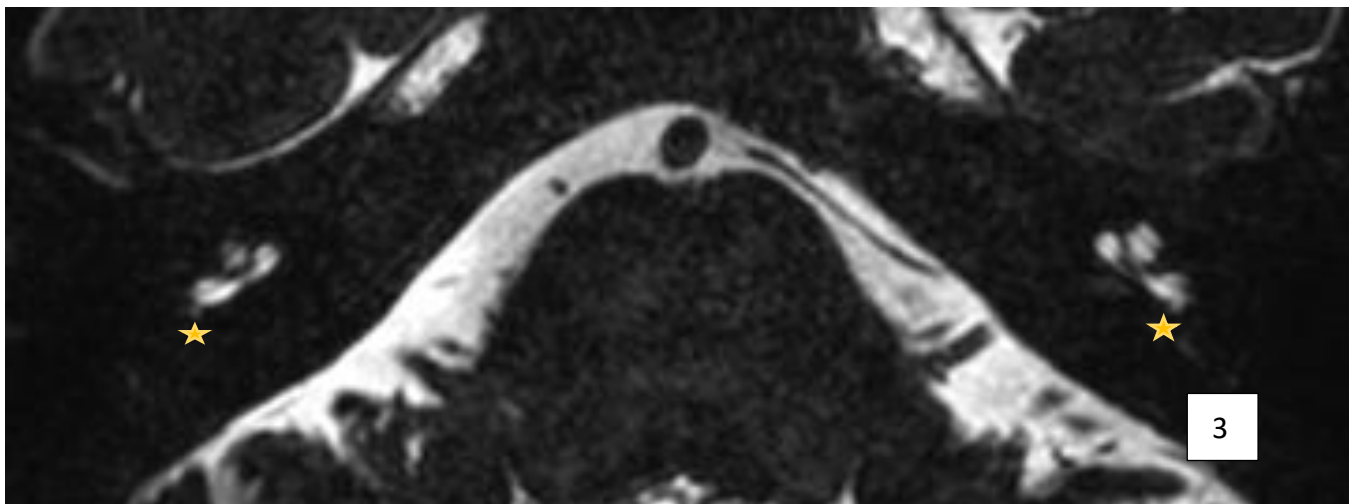


Figure 6. Patient se présentant pour une maladie de Ménière bilatérale selon les critères AAO-HNS. Le diagnostic de fistule périlymphatique bilatérale de la fenêtre ronde était évoqué après le bilan radiologique, confirmé par chirurgie.

On ne retrouve pas de dilatation des structures endolymphatiques sur la séquence 3D FLAIR Vista (image 1). Par contre sur l'image 2, on retrouve un rehaussement en regard de la fenêtre ronde (flèche jaune). On confirme cette image (étoile jaune et tête de flèche bleue) sur la séquence 3D T2 HR (image 3), et sur le scanner des rochers (image 4 et 5).

DISCUSSION

On retrouve dans notre étude l'intérêt décisionnel de l'IRM et notamment de l'utilisation de la séquence 3D FLAIR Vista HR 4 heures après l'injection intraveineuse de produits gadolinés dans le diagnostic de maladie de Ménière.

En effet notre série présente une cohorte importante incluant d'une part des patients avec une maladie de Ménière typique et d'autres part des patients se présentant avec un syndrome vertigineux atypique sans étiologie retrouvée.

Nos résultats sont très intéressants dans la corrélation entre la dilatation endolymphatique visualisée en IRM et le diagnostic clinique de maladie de Ménière. On retrouve des chiffres robustes avec une sensibilité et une spécificité de 83,3% et de 78,7% respectivement. Les valeurs prédictives positive et négative sont de 66,2% et 90,4% respectivement, ce qui permet d'affirmer qu'une IRM négative élimine le diagnostic de manière fiable.

Après prise en compte des résultats de l'IRM par les experts pour le diagnostic final de maladie de Ménière pour chaque patient, on retrouvait de meilleurs résultats avec une sensibilité et une spécificité de 85,7% et 84,8% respectivement. Les nouvelles valeurs prédictives étaient également plus intéressantes avec une valeur prédictive positive de 78,3% et une valeur négative de 90,3%.

Il est intéressant de noter que chez des patients avec un syndrome vertigineux atypique ne remplissant pas tous les critères cliniques, l'IRM permet de poser un diagnostic en décelant une pathologie dans 17,5% des cas, dont la maladie de Ménière dans la plupart des cas.

De même, chez des patients atteints d'une maladie de Ménière clinique unilatérale, présentant une dilatation endolymphatique en IRM des deux oreilles, 22% étaient finalement reconsidérés comme atteints des deux côtés, ce qui a amené à reconsidérer le traitement par neurectomie pour un traitement médicamenteux. 56% d'entre eux – qui avaient des arguments cochléo-

vestibulaires plutôt en faveur d'une atteinte unilatérale - était surveillés de manière plus attentive à la recherche de signe clinique de bilatéralisation. Cette bilatéralité peut poser la question d'un éventuel état radiologique infraclinique. Ainsi dans ce genre de situation, on pourrait anticiper un échec futur d'un traitement agressif unilatéral et le substituer par un traitement plus général. Ces résultats sont légèrement plus faibles que ceux retrouvés dans la littérature. (25)

Il serait intéressant d'intégrer de manière prospective une cohorte de patients atteints de maladie de Ménière unilatérale, en échec de traitement, à qui on propose une neurectomie vestibulaire.

Par ailleurs, chez plusieurs patients, on visualise un rehaussement isolé de la périlymphe du tour basal de la cochlée sur la séquence de FLAIR-Vista HR 4 heures après injection de Gadolinium, sans dilatation du système endolymphatique.

Il existe plusieurs théories sans véritable consensus pour expliquer ce rehaussement.

La première serait une probable rupture de la membrane de Reissner après une distension excessive du canal cochléaire, ce qui provoquerait une communication avec la rampe vestibulaire (26). Une autre explication serait une augmentation de la perméabilité de la barrière hémato-labyrinthique au niveau des stries vasculaires. (27)

Dans la première théorie on s'attendrait à retrouver une atteinte marquée avec une dilatation de l'ensemble des structures endolymphatiques et notamment de l'utricule. Or, dans nos cas, l'utricule et l'ensemble du système endolymphatique apparaissent normaux ce qui rend la deuxième théorie plus plausible.

Bernaerts et al. viennent récemment d'intégrer la prise de contraste cochléaire dans l'algorithme diagnostique des maladies de Ménière unilatérales comme un critère supplémentaire (**figure 7**).

(28)

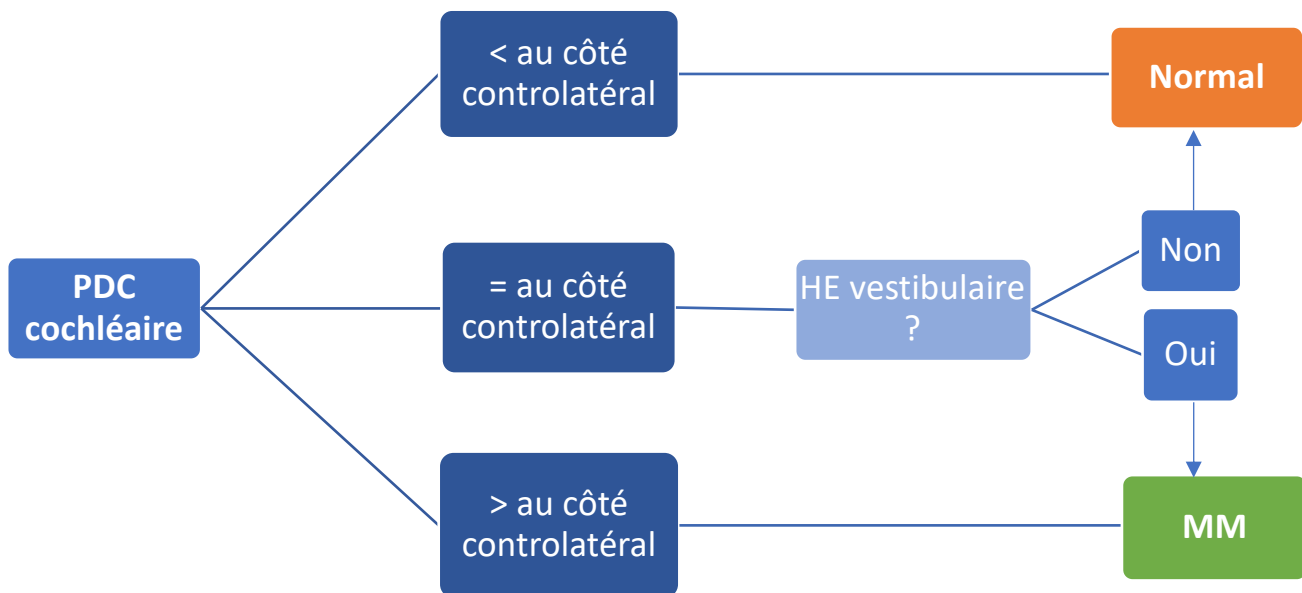


Figure 7. Algorithme décisionnel devant une prise de contraste cochléaire dans un contexte de suspicion de maladie de Ménière unilatérale.

PDC : Prise de Contraste ; HE : hydrops endolymphatique ; MM : Maladie de Ménière

Nous avons eu un cas de figure où il existait un hypersignal nodulaire de la fenêtre ronde de manière bilatérale, chez un patient adressé pour une suspicion clinique de maladie de Ménière. Le diagnostic de fistule périlymphatique a été évoqué en IRM et confirmé en chirurgie (**Figure 5**). On retrouve des cas dans la littérature avec ce type de fistule qui engendre un syndrome méniériforme (29). Ces syndromes méniériformes d'origine secondaire sont parfois la conséquence d'un traumatisme ou d'un traitement – chirurgical ou médicamenteux – qui implique le vestibule ou qui modifie la pression endolymphatique (30).

Toutefois, depuis la fin de cette étude, nous avons découvert chez plusieurs patients, un comblement de la fenêtre ronde pouvant faire évoquer une fistule périlymphatique devant l'absence d'histoire traumatique. L'hypothèse physiopathologique la plus probable dans ce

contexte serait une rupture de la membrane de la fenêtre ronde. Certaines de ces fistules ont été confirmées chirurgicalement.

Ces hypersignaux de la fenêtre ronde - hors contexte traumatique - vont faire l'objet d'une étude complémentaire.

En ce qui concerne les explorations cochléo-vestibulaires, leurs corrélations avec les éléments retrouvés en IRM contribuent à confirmer le substrat morphologique pathologique qu'on parvient à visualiser en imagerie avec les techniques actuelles.

Nous avons confirmé que lorsque l'on visualisait une dilatation endolymphatique cochléaire en IRM, on retrouvait un seuil tonal moyen sur les fréquences graves supérieures, avec un seuil moyen de 45 dB. (31)

De plus, cette technique utilisant la séquence 3D FLAIR-Vista HR après injection de gadolinium apparaît réalisable avec toutes les machines d'IRM quel que soit le constructeur à 3 Tesla de champ magnétique. Sur 1,5 Tesla, l'exploration de la dilatation endolymphatique est plus contraignante et moins reproductible, bien que sur certaines machines il semble y avoir des résultats prometteurs.

Cette séquence de 3D FLAIR-Vista HR est robuste et offre une qualité image excellente sans artéfact décelé. Un seul examen était ininterprétable dans notre étude ce qui permet de démontrer sa reproductibilité.

Limites

La nature histopathologique de la maladie de Ménière rend son diagnostic difficile avec les outils cliniques et paracliniques actuels. Gurkov et al. suggèrent de redéfinir la nomenclature en hydrops cochléaire et vestibulaire afin d'être en adéquation avec la physiopathologie de cette maladie dyspressionnelle (32).

La véritable complexité de notre étude, et des études en général traitant des maladies de Ménière tient de l'absence d'un Gold Standard rigide et reproductible. L'idéal aurait été une corrélation histopathologique post-mortem, qui paraît peu réalisable en pratique quotidienne. Par conséquent, notre étude repose essentiellement sur la pratique clinique et l'expérience de nos experts, qui restent en adéquation avec les recommandations internationales.

De plus, la population étudiée incluait tous les patients avec une maladie de Ménière qu'elle soit probable ou définie, ce qui diminuait la puissance de la concordance entre les résultats de l'IRM et les critères cliniques.

La limite principale en imagerie de l'hydrops consiste en la visualisations d'une dilatation du système endolymphatique et non pas la mesure d'une hyperpression. La compliance du saccule lui confère une résistance face à l'hyperpression interne pour lutter contre une distension de ses parois, ce qui peut se traduire par une IRM normale.

A l'inverse, lorsqu'il y a eu de multiples épisodes d'hydrops, une distension des parois des structures endolymphatiques pourrait persister et traduire une certaine perte d'élasticité, sans hyperpression interne résiduelle mais avec une IRM présentant une dilatation endolymphatique.

(7)

Autres techniques

D'autres techniques ont été proposées pour la visualisation des structures endolymphatiques et notamment la séquence 3D HR T2 (DRIVE, CISS ou FIESTA selon les constructeurs) (33,34). Celle-ci a l'avantage de ne pas nécessiter d'injection. Toutefois, son utilisation est controversée concernant la fiabilité des structures visualisées comme la membrane sacculaire qui pourrait correspondre à un artéfact, ou encore sur le fait d'avoir un seuil d'une précision au dixième du millimètre pour des séquences dans la taille du voxel est de 0,4 mm (35).

Par ailleurs, cette méthode n'est réalisable en pratique clinique que chez un seul constructeur ce qui paraît restrictif d'un point de vue technique.

Bien que le but de notre étude n'était pas de comparer la séquence FLAIR-Vista HR et la séquence DRIVE, nous avons constaté une nette discordance (plus de 50%) entre la taille du saccule sur la séquence 3D HR T2 et une dilatation manifeste avec une inversion du SURI sur la séquence FLAIR-Vista HR.

Une comparaison entre ces deux techniques pourrait faire l'objet d'une étude.

Plus récemment, Naganawa et al. ont proposé une technique par soustraction d'une séquence FLAIR fortement pondérée en T2 qui paraît prometteuse mais qui nécessite davantage d'études pour la valider (36).

CONCLUSION

Notre étude permet de démontrer les intérêts multiples de la séquence 3D FLAIR-Vista HR 4 heures après injection dans la maladie de Ménière et plus généralement dans la pathologie dyspressionnelle.

Cette séquence est devenue un élément incontournable dans la prise en charge diagnostique de la maladie de Ménière. Elle permet, d'une part, une analyse morphologique fiable des structures endolymphatiques et, d'autres part, d'étayer les diagnostics différentiels.

Le 3D FLAIR-Vista HR promet de nouveaux challenges radiologiques :

- Une étude de structures jusqu'alors non accessible avec les séquences classiques ;
- Une nouvelle sémiologie radiologique impliquant une nouvelle approche physiopathologique ;
- Une nouvelle problématique diagnostique touchant l'ensemble du système endolymphatique ;
- Une reconsidération des patients avec une atteinte controlatérale infraclinique.

REFERENCES

1. Ménière P. Sur une forme de surdité grave dépendant d'une de l'oreille interne. Bull Académie Impériale Médecine. 1861;XXVI:241.
2. Alexander TH, Harris JP. Current Epidemiology of Meniere's Syndrome. Otolaryngol Clin North Am. oct 2010;43(5):965-70.
3. 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.
4. Ruthka J. Perte auditive et acouphène dans http://www.wsiat.on.ca/french/mlo/fhearing_loss.htm
fev 2003
5. Veillon F et al. Anatomie de l'os temporal. dans Veillon F. et al. Imagerie de l'oreille et de l'os temporal Volume 1. p 10-31.
6. Pender DJ. Endolymphatic hydrops and Ménière's disease: a lesion meta-analysis. J Laryngol Otol. oct 2014;128(10):859-65.
7. Pender DJ. Membrane Stress in the Human Labyrinth and Meniere Disease: A Model Analysis. Int Arch Otorhinolaryngol. oct 2015;19(4):336.
8. Merchant SN, Adams JC, Nadol JB. Pathophysiology of Ménière's Syndrome: Are Symptoms Caused by Endolymphatic Hydrops? 2005;26(1):8.
6. Attyé A, Barma M, Schmerber S, Dumas G, Eliezer M, Krainik A. The vestibular aqueduct sign: Magnetic resonance imaging can detect abnormalities in both ears of patients with unilateral Meniere's disease. J Neuroradiol nov 2018
7. Committee on Hearing and Equilibrium Guidelines for the Diagnosis and Evaluation of Therapy in Meniere's Disease. Otolaryngol Head Neck Surg. 1995
11. Lopez Escamez JA, John C, Won-Ho C, A GJ, Måns M, Marco M, et al. Diagnostic criteria for Ménière's disease. J Vestib Res. 2015;(1):1-7.
12. 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.

13. Adams ME, Heidenreich KD, Kileny PR. Audiovestibular Testing in Patients with Meniere's Disease. *Otolaryngol Clin North Am.* oct 2010;43(5):995-1009.
14. Seo YJ, Kim J, Choi JY, Lee WS. Visualization of endolymphatic hydrops and correlation with audio-vestibular functional testing in patients with definite Meniere's disease. *Auris Nasus Larynx.* avr 2013;40(2):167-72.
15. 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.*
16. Naganawa S, Yamazaki M, Kawai H, Bokura K, Sone M, Nakashima T. Visualization of Endolymphatic Hydrops in Ménière's Disease after Single-dose Intravenous Gadolinium-based Contrast Medium: Timing of Optimal Enhancement. *Magn Reson Med Sci.* 2012;11(1):9.
17. 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.
18. 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.* 1 oct 2010;43(5):1059-80.
19. Naganawa S, Nakashima T. Visualization of endolymphatic hydrops with MR imaging in patients with Ménière's disease and related pathologies: current status of its methods and clinical significance. *Jpn J Radiol.* avr 2014;32(4):191-204.
20. 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.
18. Murofushi T, Komiyama S, Suizu R. Detection of Saccular Endolymphatic hydrops in Ménière's disease using a modified glycerol cVEMP Test in combination with the tuning property test. *Otol*

Neurotol. 1 sept 2016;37(8):1131-6.

23. 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.
24. Nguyen LT, Harris JP, Nguyen QT. Clinical utility of electrocochleography in the diagnosis and management of Ménière's disease: AOS and ANS membership survey data. 2010;31(3):5.
25. Lin M-Y, Timmer FCA, Oriel BS, Zhou G, Guinan JJ, Kujawa SG, et al. Vestibular Evoked Myogenic Potentials (VEMP) Can Detect Asymptomatic Saccular Hydrops. *The Laryngoscope.* juin 2006;116(6):987-92.
26. Salt AN, Plontke SK. Endolymphatic Hydrops: Pathophysiology and Experimental Models. *Otolaryngol Clin North Am.* oct 2010;43(5):971-83.
27. Tagaya M, Yamazaki M, Teranishi M, Naganawa S, Yoshida T, Otake H, et al. Endolymphatic hydrops and blood-labyrinth barrier in Ménière's disease. *Acta Otolaryngol (Stockh).* mai 2011;131(5):474-9.
28. Bernaerts A, Vanspauwen R, Blaivie C, van Dinther J, Zarowski A, Wuyts FL, et al. The value of four stage vestibular hydrops grading and asymmetric perilymphatic enhancement in the diagnosis of Ménière's disease on MRI. *Neuroradiology [Internet].* 5 févr 2019 [cité 14 févr 2019]; Disponible sur: <https://doi.org/10.1007/s00234-019-02155-7>
29. Attyé A, Eliezer M, Galloux A, Pietras J, Tropres I, Schmerber S, et al. Endolymphatic hydrops imaging: Differential diagnosis in patients with Meniere disease symptoms. *Diagn Interv Imaging.* oct 2017;98(10):699-706.
30. Ferster APO, Cureoglu S, Keskin N, Paparella MM, Isildak H. Secondary Endolymphatic Hydrops: *Otol Neurotol.* juin 2017;38(5):774-9.
31. 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.

32. 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.
33. Simon F, Guichard J-P, Kania R, Franc J, Herman P, Hautefort C. Saccular measurements in routine MRI can predict hydrops in Menière's disease. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* déc 2017;274(12):4113-20.
33. Venkatasamy A, Veillon F, Fleury A, Eliezer M, Abu Eid M, Romain B, et al. Imaging of the saccule for the diagnosis of endolymphatic hydrops in Ménière disease, using a three-dimensional T2-weighted steady state free precession sequence: accurate, fast, and without contrast material intravenous injection. *Eur Radiol Exp.* oct 2017.
35. Dominguez P, Naganawa S. Letter to the editor on the article « Saccular measurements in routine MRI can predict hydrops in Ménière's disease » by Simon F et al. *Eur Arch Oto-Rhino-Laryngol Off J Eur Fed Oto-Rhino-Laryngol Soc EUFOS Affil Ger Soc Oto-Rhino-Laryngol - Head Neck Surg.* 2018;275(1):311-2.
36. Naganawa S, Kawai H, Taoka T, Sone M. Improved 3D-real Inversion Recovery: A Robust Imaging Technique for Endolymphatic Hydrops after Intravenous Administration of Gadolinium. *Magn Reson Med Sci.* 2019;18(1):105-8.

AUTEUR : Nom : Farah

Prénom : Hedi

Date de Soutenance : Vendredi 7 Juin à 14 heures

Titre de la Thèse : Apport de la séquence FLAIR-Vista HR 4 heures après injection de gadolinium associée aux explorations cochléo-vestibulaires dans la prise en charge décisionnelle de la maladie de Ménière.

Thèse - Médecine - Lille 2019

Cadre de classement : Imagerie tête et cou

DES + spécialité : DES radiodiagnostic et imagerie médicale

Mots-clés : Maladie de Ménière ; IRM ; Hydrops ; FLAIR-Vista ; Vertige

Résumé :

Objectif : Évaluer l'apport de la séquence FLAIR-Vista haute résolution (HR) 4 heures après injection de gadolinium associée aux explorations cochléo-vestibulaires dans la prise en charge diagnostique de la maladie de Ménière (MM). **Matériel et méthodes :** 81 patients ont été inclus : 41 dans le groupe 1 (MM) et 40 pour le groupe 2 (syndrome vertigineux atypique). Une séquence FLAIR-Vista HR a été réalisée 4 heures après injection de gadolinium sur une IRM 3Tesla à la recherche d'une dilatation endolymphatique (DE) vestibulaire et/ou cochléaire.

Résultats : Une DE était retrouvée en IRM chez 36 patients dans le groupe 1 avec une sensibilité et une spécificité respective de 83,8% et de 78,7%. Les valeurs prédictives négative (VPN) et positive (VPP) étaient respectivement de 90,4% et de 66,2%. Dans le groupe 2, l'IRM permettait d'établir un diagnostic sur 15% des oreilles, majoritairement de MM sans critères cliniques suffisants. A posteriori, après avoir inclus l'IRM dans les critères diagnostiques, on retrouvait une sensibilité et une spécificité respective de 85,7% et de 84,8%. La VPP et la VPN étaient de 90,3% et de 78,3% respectivement. **Conclusion :** La séquence FLAIR-Vista HR 4 heures après injection de gadolinium présente un impact significatif dans la prise en charge diagnostique de la maladie de Ménière et plus généralement dans les pathologies dyspressionnelles de l'oreille interne.

Composition du Jury : Pr Jean-Pierre Pruvo ; Pr Vincent Dousset ; Pr Christophe

Vincent ; Dr Frédérique Dubrulle ; Dr Nicolas-Xavier Bonne

Président : Pr JP Pruvo

Directeur de thèse : Dr F. Dubrulle