

UNIVERSITÉ DE LILLE
FACULTÉ DE MÉDECINE HENRI WAREMBOURG
Année : 2021

THÈSE POUR LE DIPLÔME D'ÉTAT
DE DOCTEUR EN MÉDECINE

**Apport de la séquence FLAIR haute résolution 4h après injection de
gadolinium dans la prise en charge diagnostique des patients
présentant une maladie de Ménière ou un syndrome ménièreiforme**

Présentée et soutenue publiquement le 11 Mai 2021 à 18H00
Au Pôle Recherche par
Victor CHATON

JURY

Président :

Monsieur le Professeur Jean Pierre PRUVO

Assesseurs :

Monsieur le Professeur Christophe VINCENT

Monsieur le Professeur Sébastien VERCLYTTE

Monsieur le Docteur Gregory KUCHCINSKI

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 matières

RESUME	6
I. Introduction	8
A. <i>Maladie de Ménière et syndrome ménièriforme</i>	8
1) Critères diagnostiques	8
2) Anatomie	10
3) Physiopathologie	14
4) Explorations cochléo-vestibulaires	16
5) Diagnostics Différentiels	22
B. <i>Visualisation des structures endolymphatiques en imagerie et protocole Hydrops</i>	24
1) Début de l'imagerie de l'endolymphe	24
2) Le protocole Hydrops	26
II. Matériels et méthodes.....	30
A. <i>Patients</i>	30
B. <i>Protocole IRM</i>	31
C. <i>Analyse des images</i>	31
D. <i>Analyses statistiques</i>	33
III. Résultats.....	34
A. <i>Age et Sexe</i>	37
B. <i>Hydrops endolymphatique</i>	37
C. <i>Anomalie de rehaussement des structures périlymphatiques (RP)</i>	39
D. <i>Rehaussement isolé du tour basal de la cochlée (TB)</i>	40
E. <i>Atélectasie utriculaire ou sacculaire</i>	41
F. <i>Anomalie de l'aqueduc du vestibule</i>	43
G. <i>Signe de la fenêtre ronde (RWS)</i>	45
H. <i>IRM normale</i>	51
IV. Discussion.....	53
A. <i>SURI et Hydrops endolymphatique</i>	53
B. <i>Atélectasie vestibulaire et Non visualisation du saccule</i>	54
1) Atélectasie vestibulaire.....	54
2) Non visualisation du saccule	56
C. <i>Anomalie de rehaussement des structures périlymphatiques</i>	59
1) Tour basal de la cochlée (TB)	59
2) Rehaussement périlymphatique RP (hors TB cochlée isolé).....	62
D. <i>Anomalie de l'aqueduc du vestibule (AV)</i>	63
E. <i>Fistule périlymphatique (FPL)</i>	67

F. Intérêt chez les MD.....	69
G. Intérêt chez les PMD.....	70
V. Conclusion	73
Bibliographie.....	74
ANNEXES :.....	79

RESUME

Objectif :

Évaluer l'apport de la séquence FLAIR haute résolution 4h après injection de gadolinium dans la prise en charge diagnostique des patients présentant des symptômes cochléo-vestibulaires chroniques de type maladie de Ménière ou syndrome ménièreiforme.

Matériel et Méthode :

159 patients ont bénéficié d'une IRM selon le protocole hydrops ; répartis en 2 groupes de patients, 82 présentant une maladie de Ménière définie (MD) et 77 une maladie de Ménière probable (PMD).

Résultats :

Une anomalie IRM était retrouvée chez 121 des 159 patients (76%).

Un hydrops endolymphatique était retrouvé chez 80% des patients appartenant au groupe MD et 22% des PMD. Une anomalie IRM était retrouvée chez 56% des patients ne remplissant pas totalement les critères de Maladie de Ménière (PMD) avec en premier lieu un hydrops endolymphatique (22%) ou un signe de la fenêtre ronde (RWS) (23% ,18/77).

Conclusion :

En plus de son apport dans la maladie de Ménière, la séquence 3D FLAIR 4h après injection de gadolinium présente un intérêt significatif dans la prise en charge diagnostique des patients présentant des troubles vestibulo-cochléaires chroniques.

LISTE DES ABREVIATIONS:

AAOHNS : American Academy of Otolaryngology–Head and Neck Surgery

AV : Aqueduc du Vestibule

BHL : Barrière Hémato-Labyrinthique

CAI : Conduit Auditif Interne

CCE : Cellule ciliée externe

CHRU : Centre Hospitalier Universitaire Régional

CSC : Canal semi circulaire

FR : Fenêtre ronde

EEG : Électroencéphalogramme

FPL : Fistule périlymphatique

HS : Hypersignal

IC : Intervalle de Confiance

IRM : Imagerie par Résonance Magnétique

MD : Ménière Disease

NA : Non Applicable

NS : Non Significatif

NVS : Non Visualisation du Saccule

OEA : Oto-Emission-Acoustiques

PDA : Produits de dégradation acoustique

PEOM c : Potentiels Evoqués Otolithiques Myogéniques cervicaux

PEOM o : Potentiels Evoqués Otolithiques Myogéniques oculaires

PériL : Périlymphe

PMD : Probable Ménière Disease

PP : Pathologie de la Périlymphe

RP : Rehaussement périlymphatique

RWS : Round Window Sign

SEP : Sclérose en Plaques

SURI : Sacculo-Utriculo Rapport Index

TB : Tour Basal

TDM: Tomodensitométrie

VHIT: Video Head Impulse Test

VNG : Vidéonystagmographie

I. Introduction

A. Maladie de Ménière et syndrome ménièriforme

1) Critères diagnostiques

Décrite la première fois par Prosper Ménière en 1861, la maladie de Ménière correspond à un syndrome clinique associant des symptômes fluctuants, à la fois cochléaires (surdit , acouph nes, sensation de pl nitude d'oreille) et vestibulaires (vertiges, instabilit , crises de Tumarkin).

Sa pr valence est estim e autour de 190 pour 100 000 habitants dans les diff rentes  tudes (1).

Les m thodes de classification de la maladie de M ni re ont  volu  avec le temps.

En 1972, l'Acad mie Am ricaine d'Ophtalmologie et d'Otolaryngologie distingue les termes de maladie de M ni re cochl aire et de maladie de M ni re vestibulaire ; certains patients ne pr sentant ni surdit  ni vertige (2).

Ces termes ne sont pas repris par l'AAO-HNS en 1995 qui proposent alors diff rents sous types dans la classification de la maladie : Maladie de M ni re confirm e, Maladie de M ni re d finie, Maladie de M ni re probable et Maladie de M ni re possible (3).

De nos jours, la d finition de la maladie de M ni re est bas e sur ces crit res de l'AAO-HNS de 1995, r vis e en 2015 par un consensus  largi de soci t s savantes internationales (4).

Ce dernier consensus distingue ainsi les patients atteints d'une maladie de M ni re d finie (MD) et ceux atteints d'une maladie de M ni re probable (PMD).

Maladie de Ménière définie	Maladie de Ménière probable
<ul style="list-style-type: none"> -2 épisodes ou plus de vertige spontané durant au moins 20 minutes à 12 heures -Surdité neurosensorielle unilatérale sur les fréquences moyennes ou graves, documentée en audiométrie, avant, pendant ou après un des épisodes de vertige (Surdité définie de 30 dB HL en conduction osseuse sur deux fréquences contiguës < 2000 Hz. En cas d'atteinte bilatérale, il faut une surdité supérieure ou égale à 35 dB HL.) -Symptôme aural fluctuant (acouphène ou sensation de plénitude de l'oreille) dans l'oreille atteinte -Pas d'autres explications retrouvées 	<ul style="list-style-type: none"> -2 épisodes ou plus de vertige ou de sensation vertigineuse durant au moins 20 minutes à 24 heures -Fluctuation des symptômes otologiques (surdité, acouphène ou sensation de plénitude de l'oreille) dans l'oreille atteinte -Pas de meilleur diagnostic vestibulaire retrouvé

Tableau 1 : Critères diagnostiques de la Barany Society, révisés en 2015 (4).

Ces derniers critères apparaissent plus restrictifs, nécessitant la présence de symptômes cochléaires et vestibulaires.

Cependant, la maladie de Ménière est une pathologie hétérogène sur le plan clinique et de nombreux patients peuvent présenter initialement des symptômes vestibulaires (crises vertigineuses chez 41% des patients) avec ou sans symptômes cochléaires associés. La surdité isolée peut également être le symptôme initial chez 15% des patients (5).

Si l'atteinte est au début le plus souvent unilatérale, la bilatéralisation de la maladie se produit dans plus de 35% des cas après 10 ans d'évolution, et 47% après 20 ans (6)(7).

L'hétérogénéité des présentations cliniques et l'évolution des classifications diagnostiques sont en rapport avec la complexité de cette maladie.

Le terme de syndrome ménièreiforme est un terme tiré de la nomenclature anglo-saxonne et correspond à une entité clinique mal définie regroupant des patients présentant des symptômes cochléo-vestibulaires chroniques fluctuants, certains répondant aux critères de maladie de Ménière définie (MD) et d'autres non (PMD, vertiges atypiques).

2) Anatomie

L'origine physiopathologique de la maladie de Ménière reste non totalement élucidée. Une bonne connaissance de l'anatomie du labyrinthe constitue un prérequis indispensable à la compréhension des mécanismes impliqués.

L'organe vestibulo cochléaire est contenu dans des cavités creusées dans le rocher : le labyrinthe osseux, divisé en deux parties : le labyrinthe antérieur (ou cochlée) et le labyrinthe postérieur comprenant le vestibule et les canaux semi circulaires.

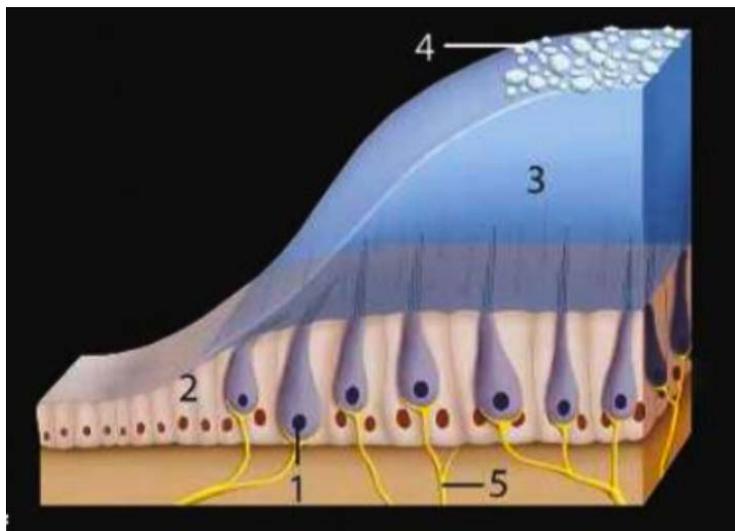
A l'intérieur du labyrinthe osseux se trouve le labyrinthe membraneux, rempli d'un liquide : l'endolymphe. Entre le labyrinthe membraneux et les parois du labyrinthe osseux baigne un autre liquide de composition chimique différente : la périlymphe.

Au sein du vestibule membraneux se trouvent deux vésicules, primordiales pour la fonction vestibulaire :

- l'utricule, dans lequel s'abouchent les conduits semi circulaires membraneux, sensible aux accélérations linéaires horizontales.

- le saccule, sous-jacent à l'utricule et qui communique avec la cochlée membraneuse par l'intermédiaire du ductus reuniens. Le saccule est sensible aux accélérations linéaires verticales.

En regard des parois médiales du saccule et de l'utricule se trouvent les macules acoustiques qui sont à l'origine des nerfs utriculaire et sacculaire (Figure 1).



- 1 : cellule ciliée avec fibre nerveuse
- 2 : cellule de soutien
- 3 : couche de muccopolysaccharides
- 4 : otolithes
- 5 : rameaux des nerfs utriculaire ou sacculaire

D'après Anatomie du labyrinthe osseux et membraneux D'après Imagerie de l'oreille et de l'os temporal Volume 1 de Francis Veillon (8)

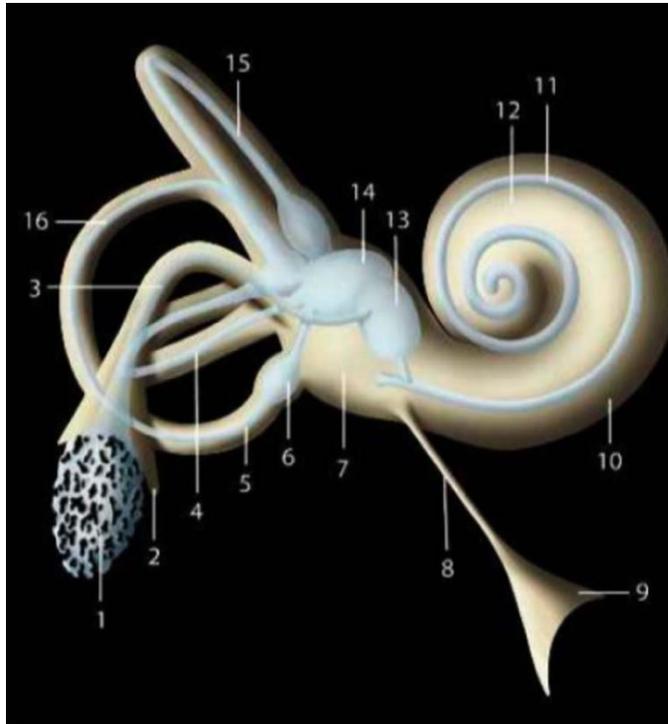
Figure 1 : Schéma d'une macule acoustique au niveau de l'utricule ou du saccule

Les conduits semi circulaires membraneux se trouvent également dans le labyrinthe membraneux postérieur. Ils sont compris au sein des canaux semi circulaires osseux dont ils prennent la forme ; ils baignent dans la périlymphe et sont remplis d'endolymphe.

Les conduits semi circulaires s'ouvrent dans l'utricule et présentent une zone de dilatation focale à ce niveau appelée ampoule d'où naissent les crêtes ampullaires sensibles aux mouvements angulaires de la tête (Figure 2).

Le labyrinthe antérieur contient quant à lui la cochlée qui est l'organe de l'audition. La cochlée membraneuse correspond au conduit cochléaire, décrivant deux tours et demi de spire et est remplie d'endolymphe. Le conduit cochléaire (scala media) est entouré de périlymphe contenue au sein des rampes vestibulaire (sus jacente) et tympanique (sous-jacente).

La paroi inférieure (tympanique) du conduit cochléaire forme la membrane basilaire qui contient l'organe de Corti d'où naissent les fibres cochléaires du nerf vestibulo-cochléaire.



- 1 : sac endolymphatique
- 2 : ouverture du conduit endolymphatique osseux dans la fossette unguéale
- 3 : conduit endolymphatique membranaire
- 4 : partie médiale du canal semi circulaire membranaire latéral
- 5 : canal semi circulaire membranaire postérieur
- 6 : ampoule membranaire du canal semi circulaire postérieur
- 7 : espace périlymphatique dans le vestibule (citerne)
- 8 : conduit périlymphatique osseux
- 9 : ouverture du conduit périlymphatique dans le foramen jugulaire
- 10 : espace périlymphatique dans la rampe tympanique
- 11 : canal cochléaire membranaire
- 12 : espace périlymphatique dans la rampe vestibulaire
- 13 : saccule
- 14 : utricule
- 15 : canal semi circulaire supérieur membranaire
- 16 : canal semi circulaire postérieur membranaire

Figure 2 : Anatomie du labyrinthe osseux et membraneux d'après *Imagerie de l'oreille et de l'os temporal Volume 1* de Francis Veillon (8).

L'endolymphe est produite par les stries vasculaires au sein du canal cochléaire et circule au sein du labyrinthe membraneux. Elle présente une composition ionique riche en potassium (K^+) et faible en sodium (Na^+)(9).

Le canal cochléaire forme un compartiment interne clos au sein de la cochlée, séparé de la rampe vestibulaire par la membrane de Reissner et de la rampe tympanique par la membrane basilaire (Figure 3).

Les rampes tympaniques et vestibulaires contiennent quant à elles de la périlymphe dont la composition ionique est proche du LCR (riche en sodium et faible en potassium).

La différence de composition électrolytique entre endolymphe et périlymphe, et par conséquent la différence de pression osmotique, sont essentielles au bon fonctionnement des cellules sensorielles de l'oreille interne et à la transduction d'un stimulus mécanique (son, changement de position dans l'espace) en influx électrique. L'homéostasie du liquide endolympatique est régulée via le sac endolympatique qui assure sa réabsorption.

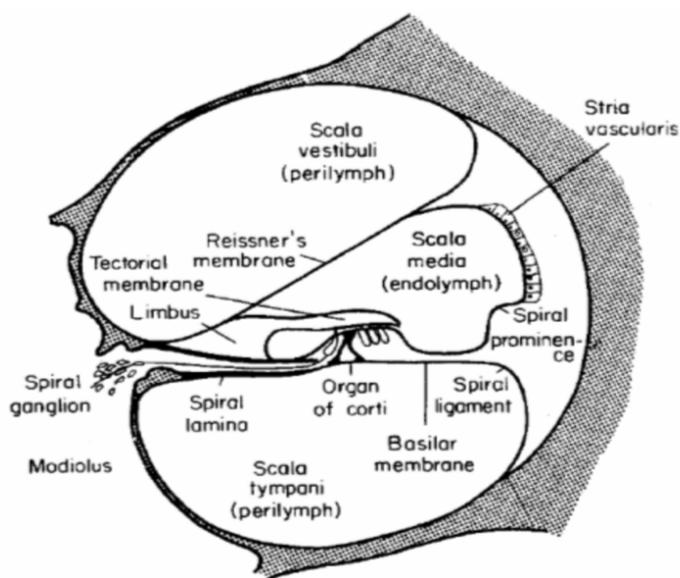


Figure 3 : Coupe transversale de la cochlée (Pickles, 1982)(10).

3) Physiopathologie

En 1861, Prosper Ménière est le premier à faire la description de la Maladie de Ménière devant l'académie de Médecine où il la définit comme « une forme de surdité grave dépendant d'une lésion de l'oreille interne »(11).

En 1921, le Pr Georges Portman décrivait pour la première fois une relation entre cette symptomatologie clinique et un excès de liquide dans l'oreille interne suite à des travaux de cautérisation du sac endolymphatique chez le poisson (12).

En 1938, Halpiké et al sont les premiers à décrire les remaniements anatomiques du labyrinthe et à démontrer l'hydrops endolymphatique via des études histopathologiques réalisées chez deux patients présentant une maladie de Ménière (13).

L'hydrops endolymphatique, défini comme une dilatation des structures endolymphatiques de l'oreille interne apparait clairement comme un marqueur fort de la maladie de Ménière (14) (Figure 4 et 5).

Cependant, son implication dans les symptômes vestibulaires des patients reste débattu (15). Il en est de même des phénomènes de cicatrices de rupture membranaire qui ont été retrouvées chez des patients n'ayant jamais rapporté de crises vertigineuses (14)(16).

D'autres épiphénomènes tels que le collapsus des structures endolymphatiques et l'installation de fibrose au sein du labyrinthe ont été avancés comme possiblement responsables de la symptomatologie clinique des patients (17) (Figure 6).

L'origine de l'hydrops est elle aussi controversée ; plusieurs théories ont été évoquées : origine auto-immune, virale, microvasculaire ou encore génétique.

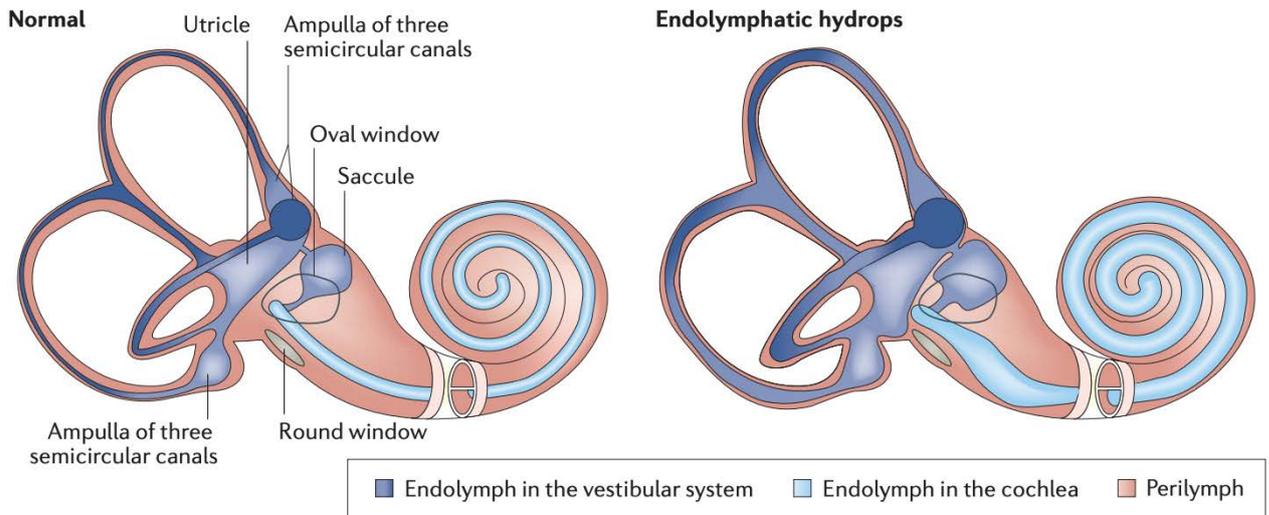
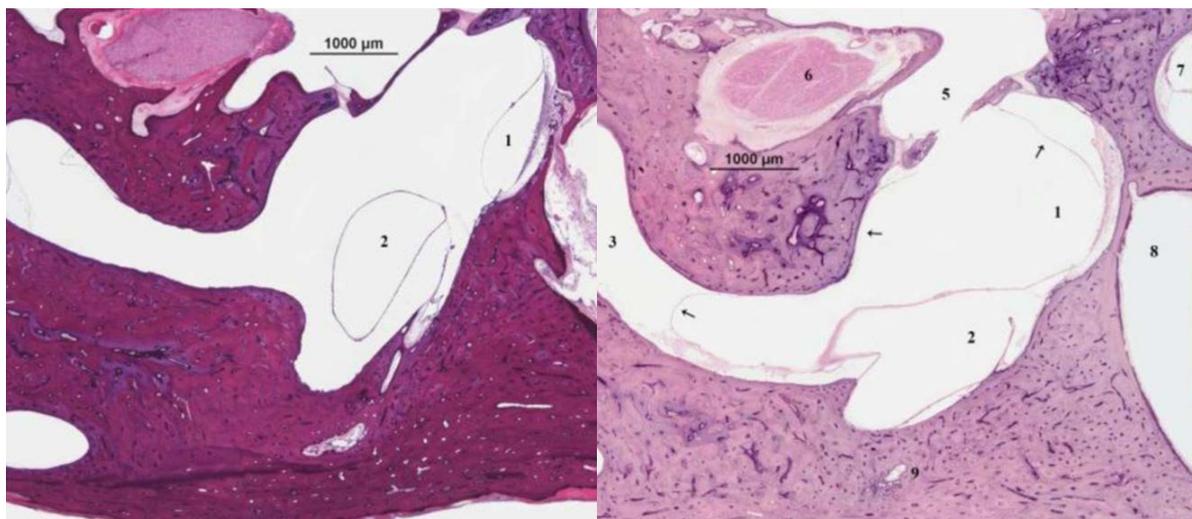


Figure 4 : D'après Nakashima T, Pyykkö I, Arroll MA, Casselbrant ML, Foster CA, Manzoor NF, et al. Meniere's disease. Nat Rev Dis Primers. 12 2016;(18)
 Comparaison entre une oreille interne « normale » et une oreille « hydropique » présentant un excès de liquide endolympatique.



(A)

(B)

Figure 5 : D'après Cureoglu S, da Costa Monsanto R, Paparella MM. Histopathology of Meniere's disease. Oper Tech Otolaryngol Head Neck Surg. déc 2016 (17)

Coupes anatomopathologiques de rochers chez deux patients différents, montrant la portion vestibulaire du labyrinthe membraneux, chez un patient présentant une maladie de Ménière (B) et chez un patient sain (A) (hématoxylin et eosin, 2x).

(A) 1 = saccule ; 2 = utricule

(B) 1 = saccule ; 2 = utricule ; 3 = canal semi circulaire latéral ; 4 = canal semi circulaire postérieure ; 5 = platine de l'étirer (fracturée) ; 6 = nerf facial ; 7 = tour basal de la cochlée ; 8 = conduit auditif interne ; 9 = aqueduc du vestibule et conduit endolympatique ; la flèche montre une dilatation importante du saccule, bombant vers la platine et le canal semi circulaire latéral



Figure 6 : Schémas d'après(19) Attye A, Eliezer M. Imagerie IRM de l'endolymphe : apport de la visualisation de l'utricule et du saccule dans la prise en charge des atteintes neurosensorielles de l'oreille. *Annales françaises d'Oto-rhino-laryngologie et de Pathologie Cervico-faciale*. 1 févr 2020;137(1):46-50.

A : Sujet normal

B : Hydrops des structures endolympatiques

C : Atélectasie utriculaire et sacculaire

4) Explorations cochléo-vestibulaires

Au CHRU de Lille, les principaux tests vestibulo-cochléaires utilisés dans l'exploration des pathologies dyspressionnelles de l'oreille interne sont l'audiométrie tonale et vocale, l'électrocochléographie, la vidéonystagmographie (VNG), le Vidéo Head Impulse Test (VHIT), les potentiels évoqués otolithiques myogéniques (PEOMs) et le test au mannitol.

D'autres tests peuvent être également utilisés de façon moins courante ; ceux-ci sont développés en Annexe.

a) Explorations cochléaires

◆ Audiométrie tonale :

L'audiométrie tonale joue un rôle prépondérant dans le diagnostic de maladie de Ménière, les derniers critères de 2015 définissant la perte auditive comme devant être supérieure à 30dB (35dB en cas de surdité bilatérale) sur 2 fréquences graves contiguës (<2000Hz). L'atteinte initiale des fréquences graves dans la maladie de Ménière peut être expliquée par l'anatomie zonale de la cochlée ; la membrane basilaire étant plus mince et plus sensible à

l'hydrops endolymphatique au niveau de l'apex de la cochlée, là où les sons graves agissent sur la membrane.

Deux éléments sont caractéristiques de la surdité de perception au cours de la maladie de Ménière :

- L'aspect ascendant ou plat de la courbe audiométrique tonale avec une hypoacousie supérieure à 30dB affectant les fréquences graves jusqu'à 1 kHz.
- Son évolution fluctuante dans le temps avec notamment la possibilité de normalisation de l'audition en période intercritique.

Avec l'évolution de la maladie, les fréquences aiguës peuvent aussi être atteintes et la courbe audiométrique prend alors un aspect caractéristique « en plateau ».

L'audiométrie tonale peut également retrouver un facteur transmissionnel avec un Rinne audiométrique de 10 à 15 dB sur les fréquences graves (du fait d'un blocage de la platine de l'étrier dans la fenêtre ovale secondaire à l'hydrops endolymphatique).

◆ **Audiométrie vocale :**

Les données recueillies (seuil d'intelligibilité, pourcentage de discrimination et maximum d'intelligibilité) sont souvent altérées, de manière plus importante que les données de l'audiométrie tonale.

◆ **Impédancemétrie et réflexe stapédien :**

La tympanométrie a pour but de contrôler le bon état du fonctionnement du tympan et de la chaîne tympano-ossiculaire.

La compliance (inverse de la rigidité) du tympan est analysée en faisant varier la pression dans le méat acoustique externe et en analysant les ondes sonores réverbérées par le tympan.

L'étude du réflexe stapédien est également importante, montrant souvent une baisse du seuil de déclenchement du réflexe stapédien chez ces patients, témoignant de l'origine endocochléaire de la surdité (phénomène de recrutement cellulaires).

◆ **Électrocochléographie**

L'électrocochléographie permet le recueil de potentiels électriques des cellules ciliées de la cochlée et des fibres nerveuses du nerf cochléaire en réponse à une stimulation acoustique.

Plusieurs méthodes d'enregistrement sont possibles, en fonction du choix de placement de l'électrode de recueil : trans-tympanique (électrode placée au contact du promontoire en passant à travers le tympan), juxta-tympanique (électrode placée sur le tympan) ou extra-tympanique (électrode placée à l'entrée du conduit auditif externe).

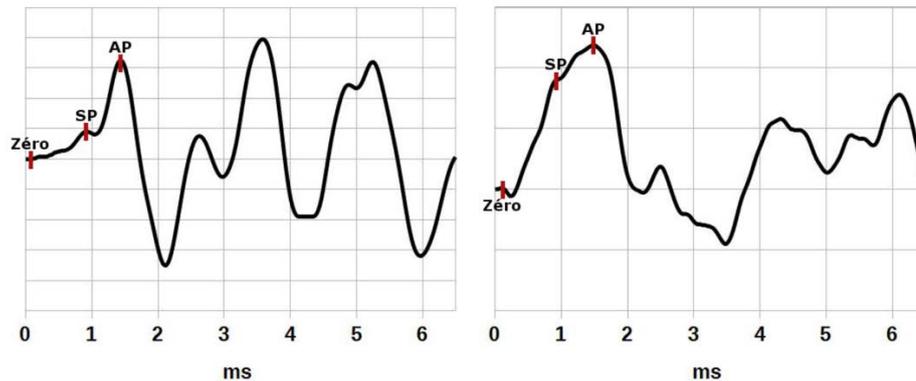
Le signal est recueilli après stimulus sonore par clic ou tone burst (bouffées tonales). 2 types de potentiels cochléaires sont obtenus :

- Le potentiel de sommation (SP), qui correspond à une polarisation des cellules ciliées de l'organe de Corti, produite lors des déplacements non linéaires de la membrane basilaire en réponse à un stimulus sonore de haute intensité (>70dB).

- Le potentiel d'action (AP) correspond au signal électrique des fibres nerveuses cochléaires stimulées.

Dans l'hydrops, les déformations structurales du compartiment endolymphatique (la membrane basilaire, la membrane de Reissner), induites par le déséquilibre pressionnel qui règne dans le milieu endolymphatique, seraient responsables de l'augmentation d'amplitude du SP. Le rapport SP/AP

est ainsi augmenté dans la maladie de Ménière. La valeur seuil du rapport SP/AP varie en fonction des études de 0,3 à 0,5 (20) (Figure 7).



(a) Non pathologique : $SP/AP = 28\%$

(b) Pathologique $SP/AP = 76\%$

Figure 7 : D'après Gregory Gerenton. Mesures non invasives de l'activité électrophysiologique des cellules sensorielles et des neurones auditifs. Applications au diagnostic de pathologies de l'oreille interne. Médecine humaine et pathologie. Université d'Auvergne - Clermont-Ferrand I, 2015. Français.(21)

b) Les explorations vestibulaires

◆ Vidéonystagmoscopie et Vidéonystagmographie (VNG)

Le patient est équipé d'un casque intégré d'une caméra infrarouge relatant les mouvements oculaires. La poursuite oculaire ainsi que la symétrie des réponses vestibulaires après stimulation sur fauteuil rotatoire sont évaluées.

Le but de ces explorations est de débusquer un nystagmus non spontané, de confirmer la présence d'un déficit vestibulaire et d'estimer son niveau de compensation.

Ces tests apparaissent particulièrement utiles dans la maladie de Ménière afin de confirmer le coté atteint en l'absence de symptômes auditifs latéralisés.

◆ Video Head impulse test (VHIT):

Il étudie le réflexe vestibulo-oculaire (VOR). Il s'agit d'un test de stimulation canalaire à fréquence élevée permettant de tester les trois canaux de chaque côté. Équipé d'une paire de lunettes et d'une caméra enregistrant les mouvements des globes oculaires, il est demandé au patient de fixer un point de l'espace situé à 1 mètre devant lui.

L'opérateur procède alors à des mobilisations rapides de la tête du patient dans le plan du canal semi circulaire étudié.

Un rapport est ainsi calculé entre les vitesses angulaires de la tête et celles des globes oculaires, permettant d'obtenir une valeur de gain. En cas de déficit canalaire les vitesses des globes oculaires sont diminuées à l'origine d'une baisse des valeurs de gain ($<0,8$ pour les CSC latéraux et $0,7$ pour les canaux verticaux).

Le VHIT apparait souvent normal chez les patients atteints de maladie de Ménière à la différence de la vidéonystagmographie et des épreuves caloriques(22).

◆ Explorations otolithiques :

-Potentiels évoqués otolithiques myogéniques (PEOMs)

Les PEOMs sont mis en jeu au cours d'une stimulation sonore supraliminaire intense. Leur analyse consiste au recueil au niveau musculaire de potentiels électriques (d'où le terme myogénique) provoqués par une stimulation vestibulaire maculaire (otolithiques).

Les stimulations acoustiques peuvent être délivrées soit par voie aérienne (*clicks* ou *short tone burst*) soit par voie osseuse (*short tone bursts*).

Les PEOM sont de deux types : les PEOM cervicaux enregistrés au niveau du muscle sterno- cléido-mastoïdien (SCM) et explorant la voie vestibulo-sacculaire et les PEOM oculaires enregistrés au niveau du muscle oculomoteur oblique inférieur explorant la voie vestibulo-utriculaire.

-Potentiels évoqués otolithiques myogéniques cervicaux (PEOMc) ou sacculaires

Ils testent la voie vestibulo-sacculaire (impliquant le saccule, le nerf vestibulaire inférieur, le noyau vestibulaire, le noyau du nerf accessoire XI contrôlant le muscle

SCM ipsilatéral). Ils sont le reflet du fonctionnement du saccule et du nerf sacculaire, branche du nerf vestibulaire inférieur.

La réponse normale attendue est l'apparition de deux ondes précoces, respectivement positive P13 (latence : 13 ms) et négative N23 (23 ms).

Les modifications des PEOM cervicaux observées dans la maladie de Ménière sont variables et fluctuantes comme pour les tests audiométriques. Les amplitudes de réponses diminuent du côté atteint (asymétrie par rapport au côté controlatéral > 33% souvent retenue comme significative). Les seuils de déclenchement sont également diminués avec des réponses observées en dessous de 90 dB. Avec l'évolution de la maladie, ils se dégradent et finissent par disparaître.

- Potentiels évoqués otolithiques myogéniques oculaires ou utriculaires (PEOMo)

Ils testent la voie vestibulo-utriculaire (impliquant l'utricule, le nerf vestibulaire supérieur, le noyau vestibulaire, le noyau du nerf oculomoteur (III) controlatéral contrôlant le muscle oblique inférieur controlatéral, le noyau du nerf trochléaire (IV) ipsilatéral contrôlant le muscle oblique supérieur ipsilatéral).

Pour les PEOM oculaires ou utriculaires, la réponse normale attendue est l'apparition de deux ondes précoces, respectivement positive N10 (latence : 10 ms) et négative P20 (20 ms).

Les modifications des PEOM oculaires observées dans la maladie de Ménière sont similaires à celles des PEOM cervicaux.

c) Autres tests

◆ Test osmotique

Le principe repose sur la création d'un gradient entre les compartiments vasculaire et intralabyrinthique, par le biais d'une élévation de l'osmolalité sanguine obtenue par l'ingestion ou l'injection d'un composé à pouvoir osmotique élevé.

L'effet qui en découle est une diminution de la pression intralabyrinthique entraînant une amélioration de la mécanique cochléaire.

La réalisation de tests comparatifs (audiométrie, électrocochléographie, potentiels évoqués otolithiques myogéniques) effectués avant et après l'administration de la substance hyperosmolaire permet de mesurer de manière objective l'amélioration de la fonction cochléaire.

2 substances sont principalement utilisées : le glycérol (per os) ou le mannitol (IV).

Ces tests ont un intérêt diagnostique, mais également pronostique, un effet positif du test étant prédictif d'une bonne réponse aux traitements diurétiques.

Si la positivité de ce test a une spécificité élevée dans la maladie de Ménière, sa sensibilité est relativement faible, évaluée à 60 %.

Cependant, l'absence d'anomalie à ces différentes explorations paracliniques ne permet pas d'écarter le diagnostic de maladie pressionnelle. En effet, les symptômes et signes cliniques de la maladie de Ménière étant fluctuants, la répétition des explorations paracliniques s'avère le plus souvent nécessaire.

5) Diagnostics Différentiels

En dépit de ces critères cliniques et paracliniques, les symptômes associés aux syndromes ménièriformes restent peu spécifiques et de nombreux diagnostics différentiels existent, aussi bien otologiques (fistule périlymphatique, labyrinthite auto-

immune, syndrome de Minor, schwannome vestibulaire) que neurologiques (SEP, Susac syndrome, tumeur de la fosse postérieure) (23).

La fistule périlymphatique (FPL) peut mimer une maladie de Ménière, notamment dans sa présentation clinique atypique où les patients ne remplissent pas tous les critères diagnostiques de l'AAOHNS (PMD). Elle est définie comme une communication anormale entre le liquide périlymphatique de l'oreille interne et le compartiment aérique de l'oreille moyenne, à travers les fenêtres rondes ou ovales. Découverte le plus souvent dans un contexte post traumatique (traumatisme crânien, barotraumatisme), ou après chirurgie de la platine, les symptômes sont variables, aspécifiques et fluctuants dans le temps (24). Ils associent le plus souvent acouphènes, sensation d'instabilité et plénitude d'oreille. La variabilité des présentations cliniques et l'absence de test objectif en font un diagnostic difficile pour l'otologiste.

Ainsi, les nombreux diagnostics différentiels et le peu de spécificité clinique des troubles cochléo-vestibulaires chroniques justifient la réalisation d'une imagerie du conduit auditif interne systématique chez ces patients afin de ne pas méconnaître une tumeur du CAI (schwannome vestibulaire, méningiome, kyste arachnoïdien ou épidermoïde, tumeur du sac endolymphatique) ou certaines pathologies cérébrales telles que l'hypotension intra crânienne, la sclérose en plaque ou des pathologies neuro-vasculaires (23). En effet, les troubles pressionnels affectant le secteur endolymphatique peuvent être primitifs (maladie affectant le secteur intra labyrinthique) mais aussi secondaires notamment à la présence d'une tumeur au sein ou au voisinage du labyrinthe et de ses structures de régulation.

B. Visualisation des structures endolymphatiques en imagerie et protocole Hydrops

1) Début de l'imagerie de l'endolymphe

Depuis peu, grâce à l'amélioration de la résolution spatiale en IRM et la possibilité d'imager avec des champs magnétiques plus élevés, l'imagerie a pris une toute autre dimension dans la prise en charge diagnostique des patients présentant un syndrome Ménièreiforme. En effet, l'imagerie ne se limite plus à écarter des diagnostics différentiels mais permet dorénavant d'analyser directement les structures endolymphatiques et ainsi de donner des arguments positifs pour la maladie de Ménière ou d'autres troubles intra labyrinthiques.

En 2007, Nakashima et al. sont les premiers à visualiser directement les structures endolymphatiques chez l'homme en IRM en utilisant une injection intra-tympanique de produit de contraste gadoliné (25).

Le produit de contraste pénètre en effet de manière progressive dans le compartiment périlymphatique par diffusion à travers les fenêtres ronde et ovale, alors qu'il ne pénètre pas dans le compartiment endolymphatique. Les structures endolymphatiques peuvent alors être visualisées par contraste négatif en comparaison à la périlymphe qui les entoure qui apparaîtra en hypersignal relatif.

En 2009, toujours par le biais d'une injection intra tympanique de gadolinium, Nakashima et al proposent une première gradation de l'hydrops endolymphatique en séparant alors l'hydrops cochléaire et l'hydrops vestibulaire (26) .

Un hydrops vestibulaire était considéré comme présent si le ratio entre la surface occupée par l'endolymphe au niveau du vestibule et la surface totale du vestibule était supérieur à 33%.

Un ratio similaire était utilisé entre la surface du canal cochléaire et la surface de la rampe vestibulaire pour grader le degré d'hydrops cochléaire.

En 2010, Nakashima et al parviennent à visualiser l'hydrops endolymphatique en IRM après une injection intraveineuse de gadolinium (27).

D'autres études ont permis d'améliorer la compréhension de la diffusion du gadolinium et d'optimiser le délai entre l'injection intra veineuse de gadolinium et l'acquisition des images (28)(29), obtenant le meilleur contraste entre 3,5 et 4,5 h après l'injection.

En 2014, Baràth et al proposent une classification en 3 stades séparant l'hydrops cochléaire et vestibulaire (30).

Ainsi, la séquence FLAIR-Vista HR réalisée 4 heures après l'injection de gadolinium permet de visualiser les structures endolymphatiques via le contraste négatif obtenu entre la périlymphe et l'endolymphe.

Une éventuelle dilatation des structures endolymphatiques peut ainsi être objectivée témoignant a priori de l'hydrops(31)(32).

D'autres techniques ont également été proposées afin de visualiser les structures endolymphatiques. Venkatasamy et al (33) proposent ainsi d'utiliser une séquence 3D T2 haute résolution centrée sur l'oreille interne permettant de visualiser directement le saccule, sans nécessité d'injection de produit de contraste. Un saccule de taille > 1,6mm serait ainsi corrélé à la présence d'un hydrops sacculaire.

Le saccule étant l'une des structures les plus précocement touchée en cas d'hydrops endolymphatique(34)(35), cela apparait comme un argument fort pour le diagnostic de maladie de Ménière. Néanmoins, cette méthode apparait moins sensible et moins spécifique que la séquence 3D Flair après injection de gadolinium dans la détection de l'hydrops sacculaire (36). Elle a aussi l'inconvénient d'étudier uniquement le saccule et ne permet pas d'étudier la prise de contraste associée.

2) Le protocole Hydrops

Dérivée des premières constatations de Nakashima et al en 2007, Attye et al sont les premiers à s'intéresser en France à l'imagerie de l'endolymphe.

Ils proposent en 2017, un nouveau système de gradation de l'hydrops (37) en séparant notamment au niveau du vestibule le saccule et l'utricule.

La morphologie et la taille du saccule et de l'utricule sont analysées, permettant de réaliser un ratio et de détecter une éventuelle inversion du rapport sacculo-utriculaire (SURI en anglais = Saccule to Utricule Ratio Inversion ; saccule devenant plus volumineux que l'utricule) qui apparait comme l'outil le plus judicieux pouvant témoigner d'un hydrops endolymphatique et le plus spécifique pour le diagnostic de maladie de Ménière.

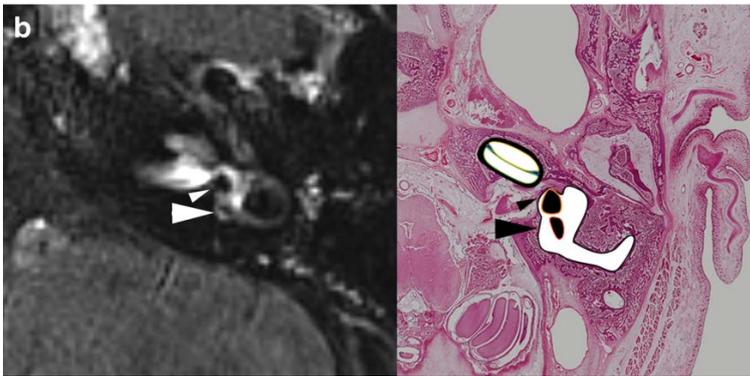
En effet, l'hydrops sacculaire défini par le SURI a l'avantage d'être parfaitement spécifique de la maladie de Ménière puisque non retrouvé chez le sujet sain.

En revanche l'hydrops sacculaire défini par le SURI semble manquer de sensibilité puisqu'il n'était présent que chez 50% des patients présentant une maladie de Ménière définie dans l'étude d'Attye et al (37)(38).

En 2019, la classification de Bernaerts et al. (39) utilise le « grading » cochléaire semi-quantitatif de l'équipe de Baràth et al.(30) et y ajoute un grade d'hydrops sacculaire supplémentaire (saccule de taille identique à l'utricule avec utricule et saccule encore distinctement séparés) permettant d'augmenter à la fois la sensibilité et la spécificité chez les patients porteurs d'une maladie de Ménière (sensibilité de 85% et spécificité de 92%) (Figures 8 et 9).



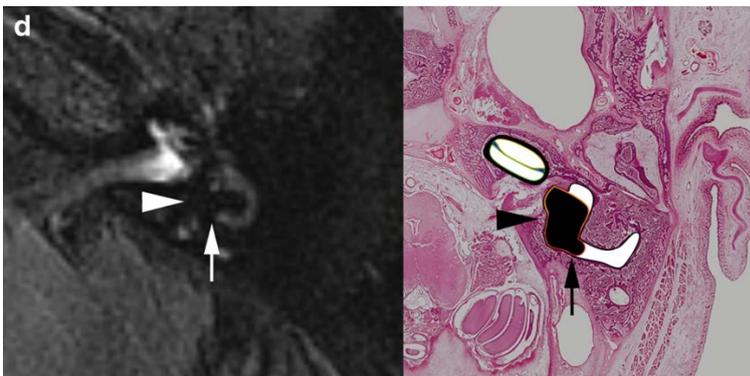
Vestibule Normal : le saccule (petite tête de flèche) et l'utricule (grosse tête de flèche) sont visibles séparément et représentent moins de la moitié de la surface du vestibule



Hydrops vestibulaire de grade I : le saccule (petite tête de flèche), normalement le plus petit des deux sacs vestibulaires, est devenu de taille égale ou supérieure à l'utricule (grosse tête de flèche) mais n'est pas encore confluent avec l'utricule.

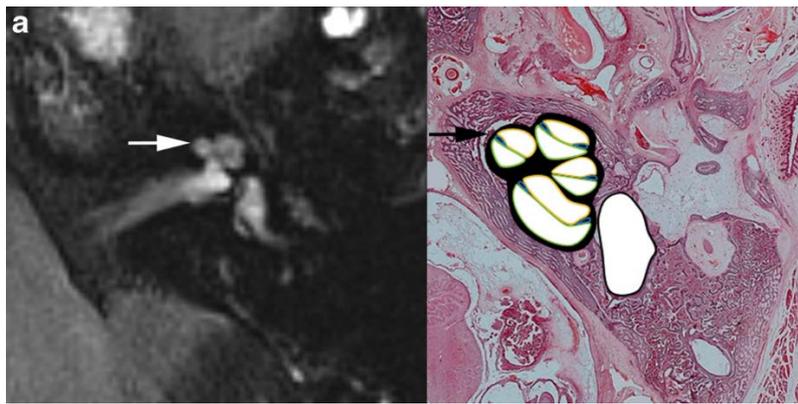


Hydrops vestibulaire de grade II : il existe une confluence entre l'utricule et le saccule (tête de flèche) avec persistance de liquide périlymphatique autour (flèche).

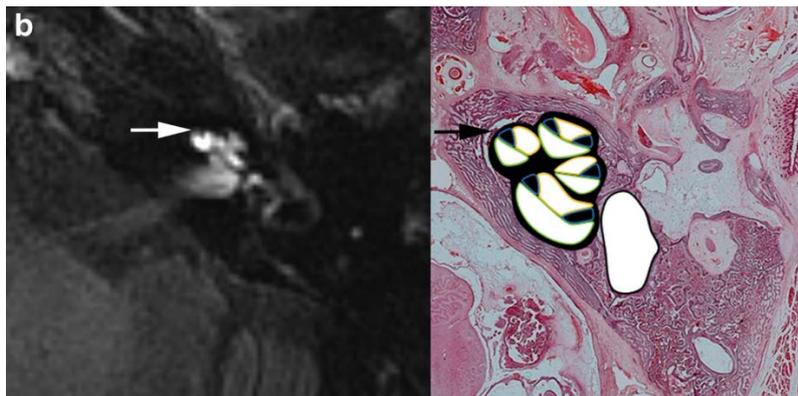


Hydrops vestibulaire de grade III : Il n'y a plus de liquide périlymphatique visible (tête de flèche). Il existe une oblitération totale du vestibule. A noter dans ce cas, un début de protrusion de l'utricule dans la portion non ampullaire du canal semi circulaire latéral (flèche).

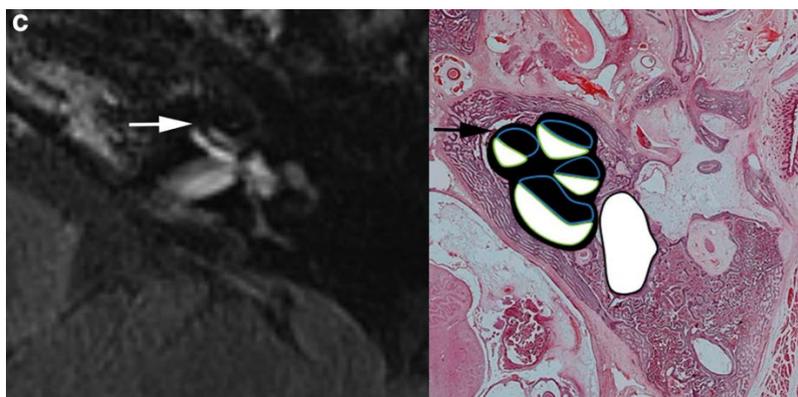
Figure 8: Classification en 4 stades de l'hydrops sacculaire selon Bernaerts, d'après "the value of four stage vestibular hydrops grading and asymmetric perilymphatic enhancement in the diagnosis of Menière's disease on MRI. Neuroradiology. avr 2019" (39)



Cochlée normale : on peut reconnaître le septum (flèche) séparant les rampes vestibulaire et tympanique. Le canal cochléaire est à peine visible.



Hydrops cochléaire de grade I : Le canal cochléaire (scala média) devient indirectement visible comme un nodule noir faisant saillie dans la rampe vestibulaire (flèche).



Hydrops cochléaire de grade II : La rampe vestibulaire est complètement oblitérée par le canal cochléaire dilaté (flèche).

Figure 9: Classification en 3 stades de l'hydrops cochléaire selon Bernaerts; d'après "the value of four stage vestibular hydrops grading and asymmetric perilymphatic enhancement in the diagnosis of Menière's disease on MRI. *Neuroradiology*. avr 2019 "(39)

En sus de la visualisation directe et de l'analyse morphologique des espaces endolymphatiques sur les séquences 3D-FLAIR, l'acquisition retardée permet également une analyse du rehaussement des structures périlymphatiques et ainsi indirectement des éventuels anomalies de la barrière hémato-labyrinthique (40).

Des études récentes ont ainsi montré grâce à la séquence 3D-FLAIR effectuée 4 h après une administration intraveineuse de gadolinium une altération de la barrière

hémato labyrinthique (BLB) au niveau de la cochlée et des CSC dans diverses pathologies de l'oreille interne telles que la maladie de Ménière, l'otospongiose et les fistules périlymphatiques (40)(41)(42).

Initialement proposé pour évaluer la morphologie de l'espace endolymphatique en IRM, le «protocole hydrops» est désormais utilisé dans diverses indications dont les patients atteints de névrite vestibulaire récurrente (40), d'aréflexie vestibulaire ou de perte auditive neurosensorielle isolée (42).

D'autres études (23) ont montré que la séquence 3D-FLAIR avec acquisition retardée après injection de gadolinium était également utile pour l'évaluation des diagnostics différentiels des hydrops endolymphatiques chez des patients présentant des symptômes cochléo-vestibulaires chroniques.

En effet, cette séquence permet de diagnostiquer diverses pathologies à la fois otologiques (malformation de l'oreille interne, fistule périlymphatique) et neurologiques (hypotension intracrânienne, lésion de démyélinisation cérébrale, kyste de la fosse postérieure).

L'objectif de cette étude est d'évaluer l'apport de la séquence FLAIR-Vista HR 4 heures après injection de gadolinium en IRM 3 Tesla dans la prise en charge diagnostique des patients présentant une maladie de Ménière définie ou un syndrome ménièreiforme.

II. Matériels et méthodes

A. Patients

Nous avons réalisé une étude rétrospective au sein d'une population de 159 patients inclus au centre hospitalo-universitaire de Lille entre août 2017 et octobre 2019.

Tous les patients étaient adressés par le service d'otologie du même centre pour une suspicion de maladie de Ménière ou de syndrome ménièriforme devant la présence de symptômes cochléo-vestibulaires chroniques, fluctuants dans le temps.

L'ensemble de notre population a bénéficié d'une IRM de l'oreille interne avec une séquence 3D-FLAIR retardée après injection de produit de contraste.

Nos patients ont été classés en 2 groupes selon la dernière classification en fonction des critères cliniques de la maladie de Ménière définie (MD) ou de la maladie de Ménière probable (PMD) (4).

Tous les patients avaient déjà réalisé préalablement une IRM « standard » de l'oreille pour éliminer une pathologie rétrocochléaire, et celle-ci était considérée comme normale.

Tous les patients dont la symptomatologie pouvait être reliée à une autre pathologie connue étaient exclus.

B. Protocole IRM

Les examens IRM ont été effectués à 3 Tesla en utilisant une IRM Achieva® TX (Philips Healthcare, Best, Pays-Bas) avec une antenne tête 32 canaux (SENSE). Nous avons effectué une IRM tridimensionnelle (3D) par inversion de récupération par atténuation des fluides (FLAIR) entre 4 et 5 heures après une dose intraveineuse unique d'acide gadotérique (Dotarem®, Guerbet, Roissy Charles de Gaulle, France) à une dose de 0,1 mmol / kg.

La séquence 3D-FLAIR a été réalisée avec des paramètres d'acquisition de l'écho de spin turbo isotrope (Vista®) isotrope. Les paramètres de la séquence 3D FLAIR Vista sont résumés en annexe 2.

Le protocole effectué chez tous les patients comprenait également au moins une séquence FLAIR centrée sur le cerveau, une séquence T2 infra-millimétrique à haute résolution (3D-DRIVE) et une séquence après injection de gadolinium pour exclure tout autre diagnostic différentiel.

Les images ont été analysées par un radiologue expérimenté spécialisé en imagerie tête et cou et un radiologue junior.

C. Analyse des images

Une première analyse était effectuée sur la morphologie des structures endolymphatiques.

Un hydrops sacculaire était défini en présence d'une inversion du rapport sacculo-utriculaire (SURI). Nous n'avons pas utilisé la dernière classification de l'hydrops sacculaire en 4 stades de Bernaerts et al, ces recommandations étant parues à la fin de notre étude.

Une dilatation endolymphatique cochléaire était reconnue s'il y avait au moins deux localisations nodulaires dans le canal endolymphatique de la cochlée (30)(43)(28).

La variable « dilatation endolymphatique » était définie comme acquise en cas de dilatation d'une des structures endolymphatiques (utricule, saccule, ampoules des CSC, canal cochléaire) d'au moins une oreille.

Une dilatation endolymphatique était dite « isolée » si aucune autre anomalie morphologique ou de rehaussement des structures endo ou périlymphatique n'était visualisée à l'IRM.

En cas de non-visualisation d'une des structures endolymphatiques (utricule, saccule et ampoules des CSC), celle-ci était également notée.

Une atélectasie vestibulaire était définie comme un utricule et au moins 2 ampoules des CSC non visible ou à peine visible (44).

Une analyse de l'aqueduc du vestibule a été effectuée pour chaque oreille, celui-ci était considéré comme anormal s'il n'était pas visible.

Compte tenu des altérations de la barrière hémato labyrinthique (BHL) retrouvée dans diverses pathologies otologiques dont la maladie de Ménière (41)(42), nous avons également analysé sur chaque IRM la présence d'un rehaussement périlymphatique (RP). Une évaluation visuelle a été réalisée sur la base du rehaussement des structures labyrinthiques en séparant les rehaussements isolés du tour basal de la cochlée (TB), du rehaussement de l'ensemble des structures périlymphatiques (canaux semi-circulaires, citerne périlymphatique, cochlée entière) sur la séquence 3D-FLAIR retardée post-contraste.

Le « signe de fenêtre ronde » (Round Window Sign, RWS) (45), qui est défini comme un hypersignal isolé couvrant la fenêtre ronde en utilisant la séquence 3D-FLAIR retardée, a été proposé comme étant associé à la présence d'une fistule

périmphatique (FPL) en utilisant l'acquisition retardée.

Un scanner des rochers complémentaire a été pratiqué lorsqu'un RWS était détecté pour analyser la fenêtre ronde. Le scanner était classé comme positif si un remplissage isolé de la fenêtre ronde était détecté et négatif s'il n'y avait aucun comblement de la fenêtre ronde.

D. Analyses statistiques

Les paramètres qualitatifs ont été décrits en termes de fréquences et de pourcentages. L'âge des patients a été décrit en termes de moyenne et de déviation standard. La normalité de l'âge a été vérifiée graphiquement et testée à l'aide du test de Shapiro-Wilk.

Les sujets ont été divisés en deux groupes selon le statut de la maladie : maladie de Ménière définie et maladie de Ménière probable. La comparabilité des groupes a été évaluée à l'aide d'un test du Chi-2 pour le sexe et à l'aide d'un test t de Student pour l'âge.

La présence des différents outcomes a été comparée entre les deux groupes à l'aide d'un modèle de régression logistique. Les odds ratio ainsi que leur intervalle de confiance à 95% ont été calculés. Des analyses en sous-groupes selon la présence d'une dilatation endolymphatique ont été réalisées à l'aide d'un modèle de régression logistique (ou à l'aide d'un test de Fisher exact en cas de séparation parfaite des données).

Le niveau de significativité a été fixé à 5%. Les analyses statistiques ont été effectuées à l'aide du logiciel SAS (SAS Institute version 9.4). Les statistiques ont été réalisées par l'Unité de Méthodologie - Biostatistique du CHU de Lille.

III. Résultats

Nous avons analysé 159 IRM de différents patients (93 femmes, 66 hommes ; âge moyen = 52 ans +/- 35 ans).

Les 159 patients ont été divisés en deux groupes selon la classification MD actuelle (4), 82 patients dans le groupe 1 « Maladie de Ménière Définie (MD) », 77 patients dans le groupe 2 « Maladie de Ménière Probable (PMD) » (Figure 10).

Les Figures 11 et 12 dénombrent les principales anomalies IRM retrouvées chez les patients MD (Figure 11) et PMD (Figure 12).

Les tableaux 2, 3 et 4 exposent les principaux résultats de l'étude sur l'ensemble de la population (Tableau 2), chez les patients présentant une dilatation endolymphatique (Tableau 3) et chez les patients ne présentant pas de dilatation endolymphatique (Tableau 4).

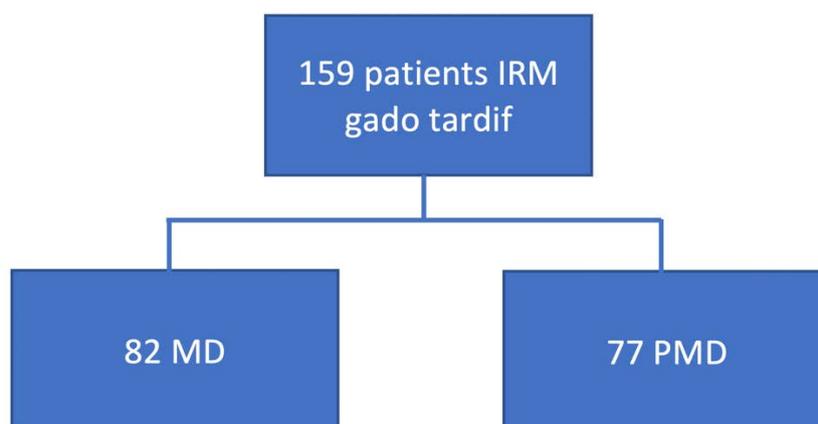


Figure 10 : *Flow Chart des patients inclus.*
159 patients ont été analysés (82 MD et 77 PMD).

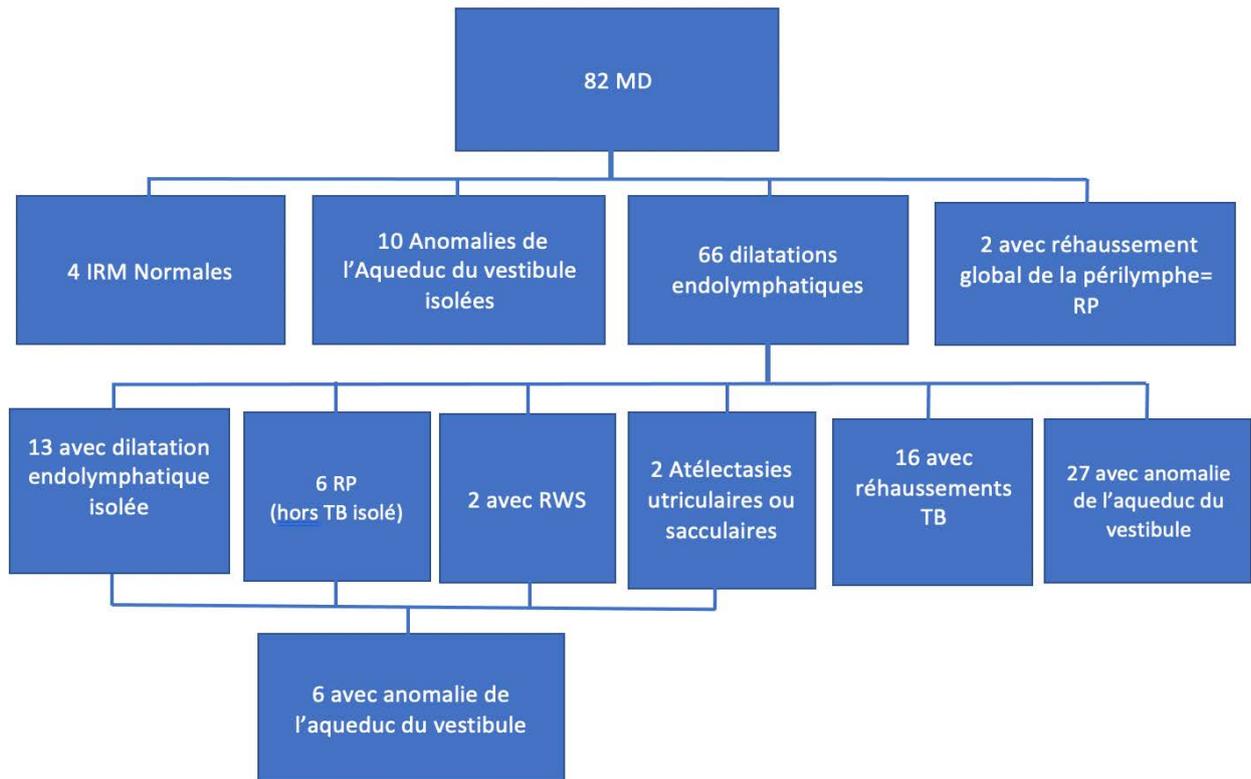


Figure 11 : Principaux résultats IRM des patients appartenant au groupe MD

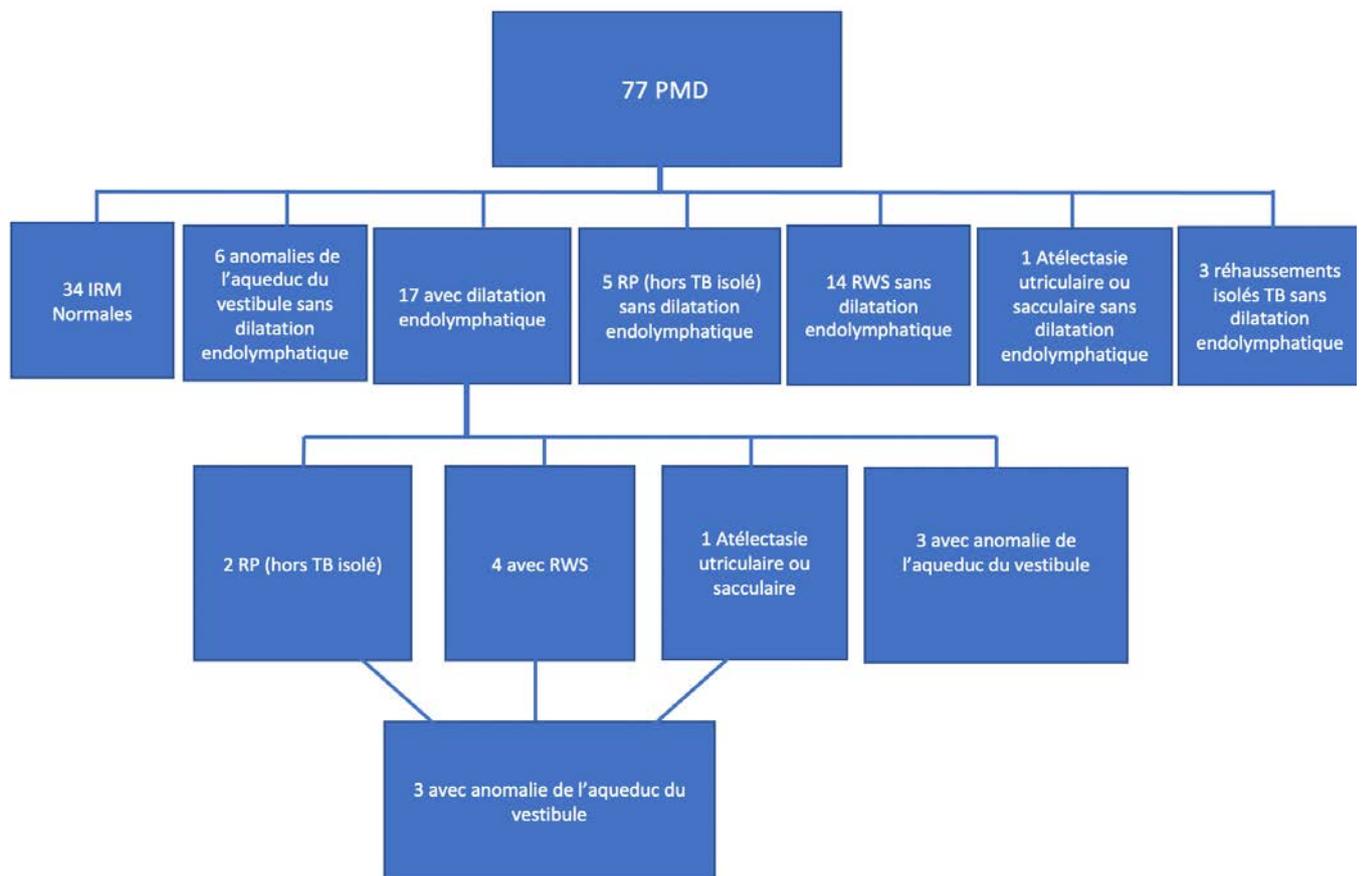


Figure 12 : Principaux résultats IRM des patients appartenant au groupe PMD

	MD (n=82)	PMD(n=77)	ODDS RATIO* (IC 95%)	p
Dilatation EndoL	66 (80%)	17 (22%)	14,56 (6,76 ; 31,35)	<0,001
Dilatation Sacc+Utric+Cochl	44(53%)	8 (10%)	9,99 (4,26 ; 23,39)	<0,001
Dilatation Sacculaire (SURI)	58 (71%)	11 (14%)	14,5 (6,54 ; 32,14)	<0,001
Dilatation Utricule	47 (57%)	15 (19%)	5,55 (2,72 ; 11,33)	<0,001
Dilatation Cochlée	60 (73%)	11 (14%)	16,36 (7,32 ; 36,56)	<0,001
Dilatation Endol bilatérale	25 (30%)	4 (5%)	8 (2,63 ; 24,31)	0,002
HS TB cochlée isole	16 (20%)	3 (4%)	5,98 (1,67 ; 21,44)	0,001
HS structures peril (hors TB cochlée isolé)	8 (10%)	7 (9%)	1,08 (0,37 ; 3,14)	0,89(NS)
HS FR	2 (2%)	18 (23%)	0,17 (0,05 ; 0,52)	0,002
Atelectasie Utriculaire ou Sacculaire	6 (7%)	2 (3%)	2,96 (0,58 ; 15,14)	0,19(NS)
Anomalie Aqueduc du vestibule	43 (52%)	12 (16%)	5,97 (2,81 ; 12,68)	<0,001
IRM normale	4 (5%)	34 (44%)	0,065 (0,02 ; 0,19)	<0,001

Tableau 2 : Résultats IRM en fonction du statut MD/PMD sur les 159 patients analysés.

Les valeurs sont présentées en fréquence (pourcentage).

*Les odds ratios sont exprimés pour le statut MD en fonction du statut PMD.

	MD (N=66)	PMD(N=17)	ODDS RATIO* (IC 95%)	p
HS TB cochlée isolé	16 (24%)	0	NA	0,034
HS structures peril (hors TB cochlée isolé)	6 (9%)	2 (12%)	0,75 (0,14 ; 4,01)	0,74 (NS)
HS FR	2 (3%)	4 (24%)	0,21 (0,05 ; 0,95)	0,043
Atélectasie Utriculaire ou Sacculaire	2 (3%)	1 (6%)	NA	NA
Anomalie Aqueduc du vestibule	33 (50%)	6 (35%)	1,83 (0,61 ; 5,54)	0,28 (NS)
IRM normale	0	0	NA	NA

Tableau 3 : Résultats IRM chez les patients présentant une dilatation endolymphatique (n=83)

Les valeurs sont présentées en fréquence (pourcentage).

*Les odds ratios sont exprimés pour le statut MD en fonction du statut PMD

	MD (N=16)	PMD(N=60)	ODDS RATIO* (IC 95%)	p
HS TB cochlée isolé	0	3 (5%)		NA
HS structures periL (hors TB cochlée isolé)	2 (13%)	5 (8%)		NA
HS FR	0	14 (23%)	NA	0,03
Atélectasie Utriculaire ou Sacculaire	4 (25%)	1 (2%)		NA
Anomalie Aqueduc du vestibule	10 (63%)	6 (10%)	15 (4,02 ; 56,01)	<0,001
IRM normale	4 (25%)	34 (57%)	0,26 (0,07 ; 0,88)	0,03

Tableau 4 : Résultats IRM chez les patients ne présentant pas de dilatation endolymphatique (n=76)

Les valeurs sont présentées en fréquence (pourcentage).

*Les odds ratios sont exprimés pour le statut MD en fonction du statut PMD.

A. Age et Sexe

Il n'était pas retrouvé de différence significative en termes de sexe entre les deux groupes.

En revanche, les patients du groupe PMD étaient significativement plus jeunes que dans le groupe MD (moyenne d'âge de 54,2 ans dans le groupe MD contre 48,4 ans dans le groupe PMD ; p=0,01).

B. Hydrops endolymphatique

Sur les 159 patients analysés, 83 (52%) présentaient une dilatation des structures endolymphatiques : 17 appartenaient au groupe PMD (soit 22% des PMD) et 66 au groupe MD (soit 80% des MD).

Parmi eux 69 patients présentaient un SURI (58 MD et 11 PMD) (Figure 13).

29 patients présentaient une dilatation des structures endolymphatiques de façon bilatérale (25 MD et 4 PMD). Parmi eux 11 présentaient une atteinte clinique strictement unilatérale.

Sur les 76 patients qui ne présentaient pas de dilatation endolymphatique, 60 appartenaient au groupe PMD et 16 au groupe MD.

80% (66/82) des patients appartenant au groupe MD présentaient donc une dilatation des structures endolymphatiques contre 22% (17/77) dans le groupe PMD.

Il existait donc, une différence significative en termes de dilatation endolymphatique chez les patients MD et PMD ($p < 0,0001$).

Dans le groupe MD, 66 patients sur 82 (80%) présentaient une dilatation d'au moins une structure endolymphatique : 58 (71%) présentaient une dilatation sacculaire (définie dans notre étude par un SURI), 60 (73%) une dilatation cochléaire, 47 (57%) une dilatation utriculaire et 44 (53%) une dilatation des 3 structures.

Ces anomalies étaient également retrouvées de façon significativement plus fréquente dans le groupe MD ($p < 0,0001$).

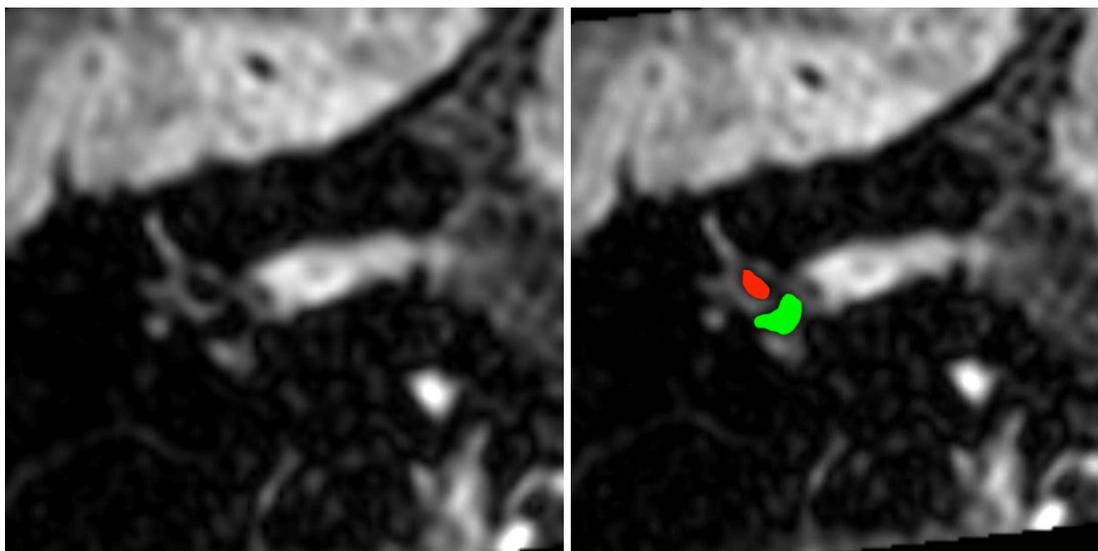


Figure 13 : Patient de 58 ans présentant des crises vertigineuses et une hypoacousie droite fluctuante avec une surdit  de perception droite en plateau   35 dB (class  dans le groupe MD).

Reconstruction coronale centr e sur le vestibule droit montrant une inversion du rapport utriculo-sacculaire (SURI). Utricule sch matis  en rouge et saccule en vert sur l'image de droite.

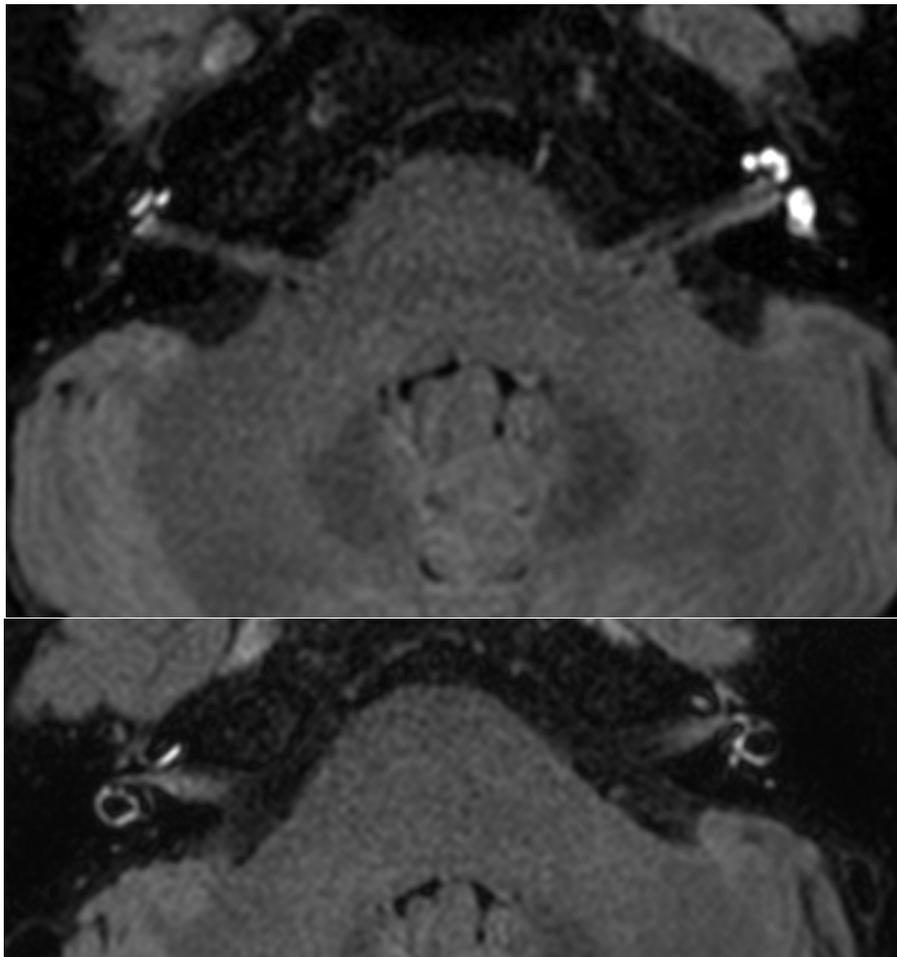
C. Anomalie de rehaussement des structures périlymphatiques (RP)

15 patients (9,4%) présentaient des anomalies de rehaussement des structures périlymphatiques (RP) (hors TB isolé) ; 8 appartenant au groupe MD et 7 au groupe PMD (Figure 14).

Il n'existait pas de différence significative entre les groupes MD et PMD pour cette variable.

Parmi les 8 patients appartenant au groupe MD, 6 présentaient une dilatation des structures endolymphatiques associée.

Parmi les 7 patients appartenant au groupe PMD, 5 ne présentaient pas de dilatation des structures endolymphatiques.



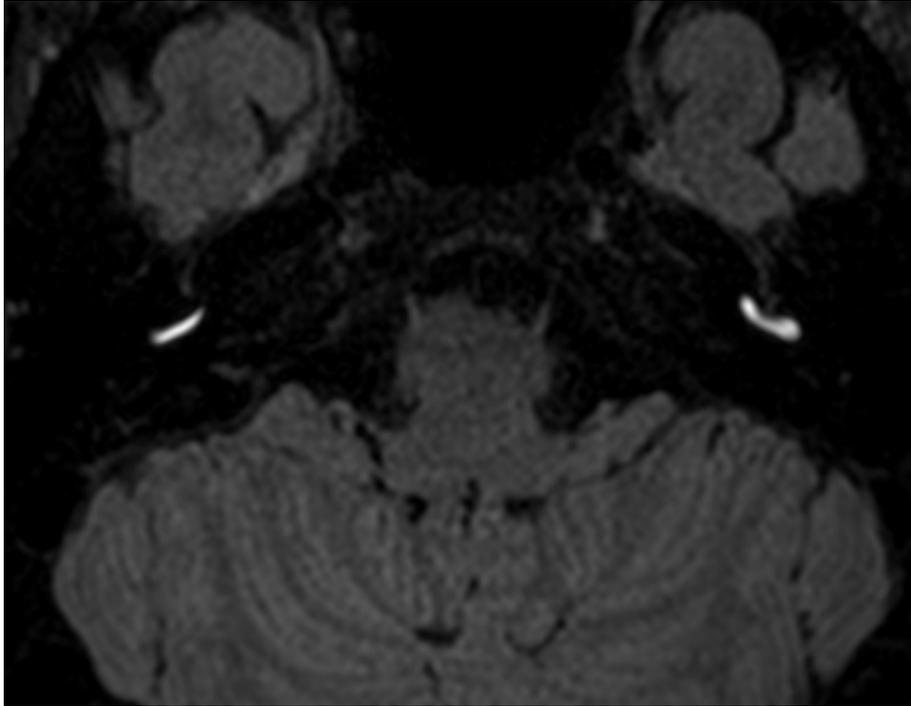


Figure 14 : Patient de 53 ans, classé dans le groupe PMD, présentant une sensation d'instabilité chronique avec une hypoacousie bilatérale d'évolution sévère. L'IRM montre un rehaussement de l'ensemble des structures périlymphatiques prédominant du côté gauche.

D. Rehaussement isolé du tour basal de la cochlée (TB)

19 patients présentaient un rehaussement isolé du tour basal de la cochlée sans autre anomalie de rehaussement des autres structures labyrinthiques : 16 appartenant au groupe MD (soit 20% des MD) et 3 au groupe PMD (soit 4% des PMD) ($p < 0,0001$) (Figure 15).

Parmi les patients présentant une dilatation des structures endolymphatiques, cette anomalie était plus fréquemment retrouvée dans le groupe MD ($p = 0,034$).

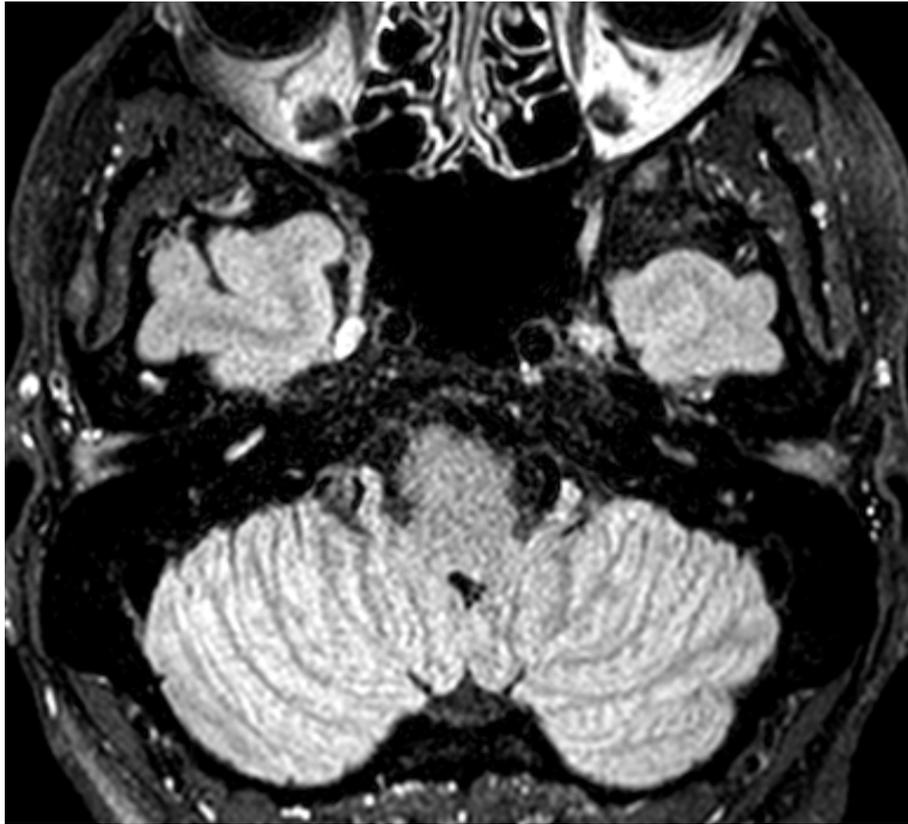


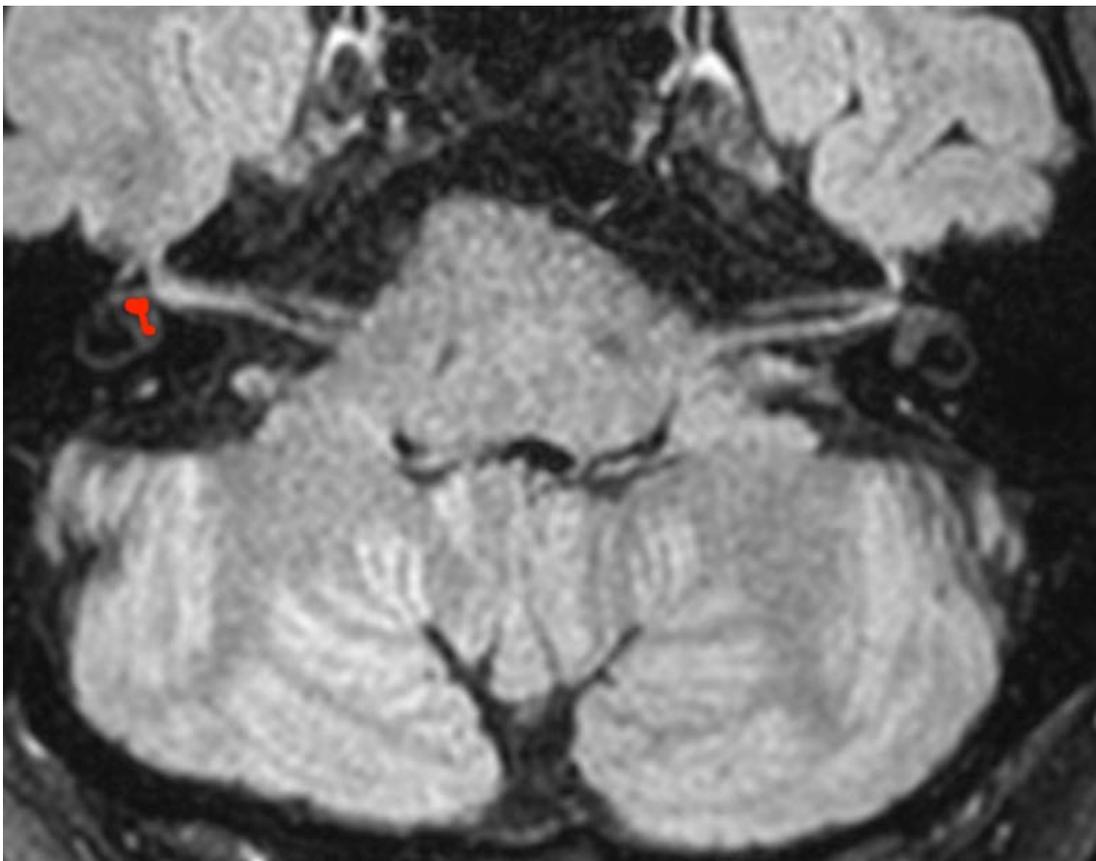
Figure 15 : Rehaussement isolé du tour basal de la cochlée droite chez un patient présentant une maladie de Ménière droite.

E. Atélectasie utriculaire ou sacculaire

8 patients présentaient une non-visualisation de l'utricule ou du saccule ; 6 appartenant au groupe MD et 2 au groupe PMD ($p=0,1924$, NS) (Figures 16 et 17).

Parmi eux, 3 présentaient une dilatation des structures endolymphatiques (2 appartenant au groupe MD et 1 au groupe PMD).

Une atélectasie utriculaire isolée n'était retrouvée que chez un seul patient, celui-ci appartenant au groupe MD.



*Figure 16 : Patiente de 67 ans présentant des symptômes auditifs peu marqués avec cliniquement un déficit vestibulaire unilatéral gauche, portant uniquement sur le nerf vestibulaire supérieur.
L'IRM ne permet pas de visualiser l'utricule du côté gauche en rapport avec une probable atélectasie utriculaire.*

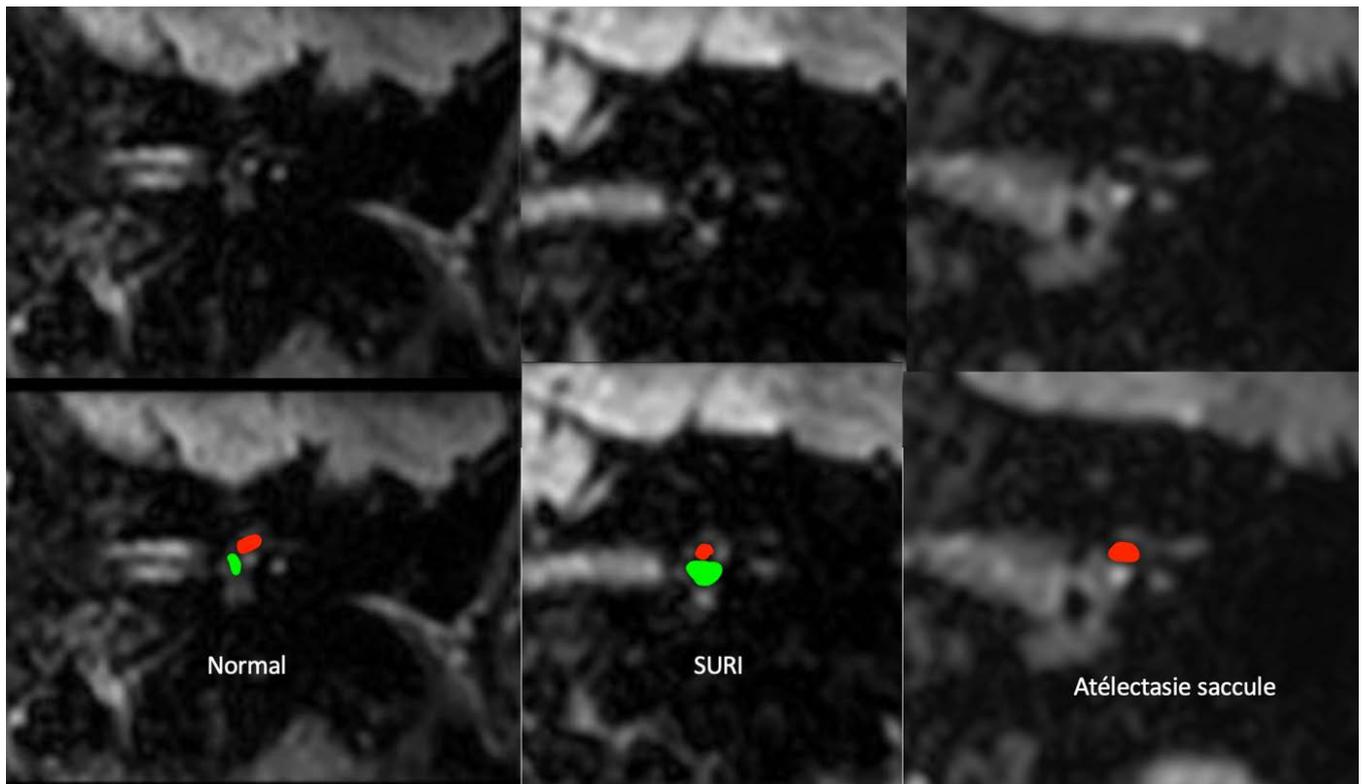


Figure 17 : Reconstructions coronales centrées sur le vestibule droit chez 3 patients différents permettant de montrer un vestibule morphologiquement normal avec un utricule plus volumineux que le saccule, une inversion du rapport sacculo-utriculaire (SURI) et une non-visualisation du saccule.

F. Anomalie de l'aqueduc du vestibule

Chez 55 patients l'aqueduc du vestibule n'était pas visualisé (35%) : 43 dans le groupe MD (52% des MD) et 12 dans le groupe PMD (15,6% des PMD) (Figure 18).

Cette anomalie était significativement associée au groupe MD ($p < 0,0001$).

En présence d'une dilatation endolymphatique, il n'était plus retrouvé de différence significative entre les 2 groupes.

En revanche, chez les patients ne présentant pas de dilatation endolymphatique, la non-visualisation de l'aqueduc du vestibule était significativement associée au groupe MD ($p < 0,0001$).

Parmi les 43 patients MD présentant une anomalie de l'aqueduc du vestibule en IRM, 33 présentaient une dilatation endolymphatique.

Parmi les 12 patients PMD présentant une anomalie de l'aqueduc du vestibule en IRM, 6 présentaient une dilatation endolymphatique.

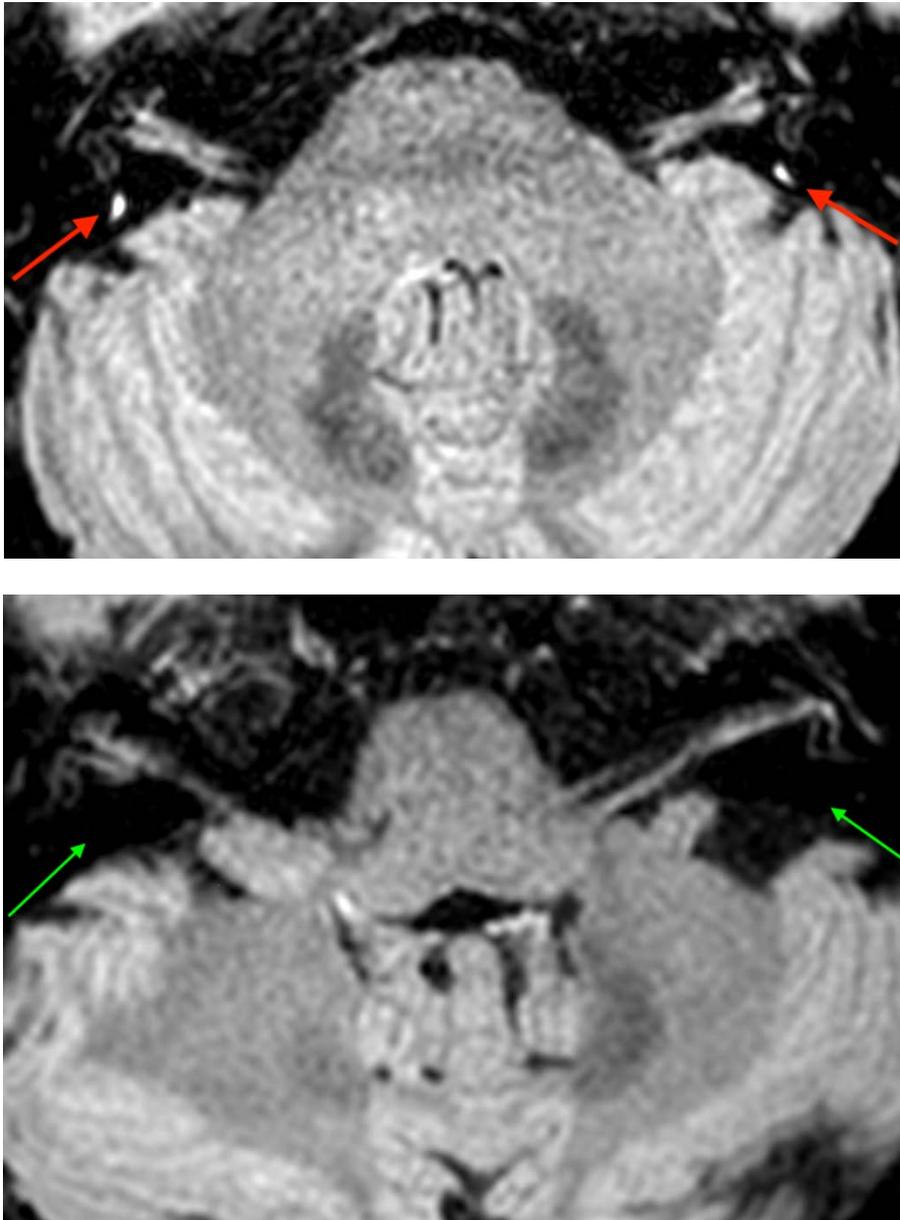


Figure 18 : Coupes axiales centrées sur le vestibule chez 2 patients différents montrant un aqueduc du vestibule bien visible chez un sujet « sain » contrastant avec l'absence d'aqueduc du vestibule visible à la partie postérieure du rocher chez un patient MD.

G. Signe de la fenêtre ronde (RWS)

Sur les 159 patients analysés, nous avons trouvé 20 patients (12,6%) avec un hypersignal de la fenêtre ronde, une oreille affectée chez 19 patients et deux oreilles affectées chez 1 patient sans autre hypersignal de l'oreille moyenne, évocateur de fistule périlymphatique (FPL).

Sur ces 20 patients avec RWS (14 femmes et 6 hommes, âge moyen = 51), 18 ont été classés dans le groupe PMD et seulement 2 dans le groupe MD (Figure 19).

La présence d'un RWS était significativement associée au groupe PMD ($p=0,002$) et il s'agissait de l'anomalie la plus fréquemment retrouvée chez les patients PMD ne présentant pas de dilatation endolymphatique (14/60, 23%).

Les autres séquences IRM (séquence infra-millimétrique 3D-DRIVE et séquence pondérée T1) étaient normales, aucun comblement n'était détecté en regard de la FR en particulier sur la séquence DRIVE.

Le scanner complémentaire a détecté un comblement isolé de la fenêtre ronde sans autre comblement de l'oreille moyenne dans 14/20 cas (70%), 6 sur 20 cas (30%) ne présentaient aucun comblement de la fenêtre ronde du scanner (Figure 20).

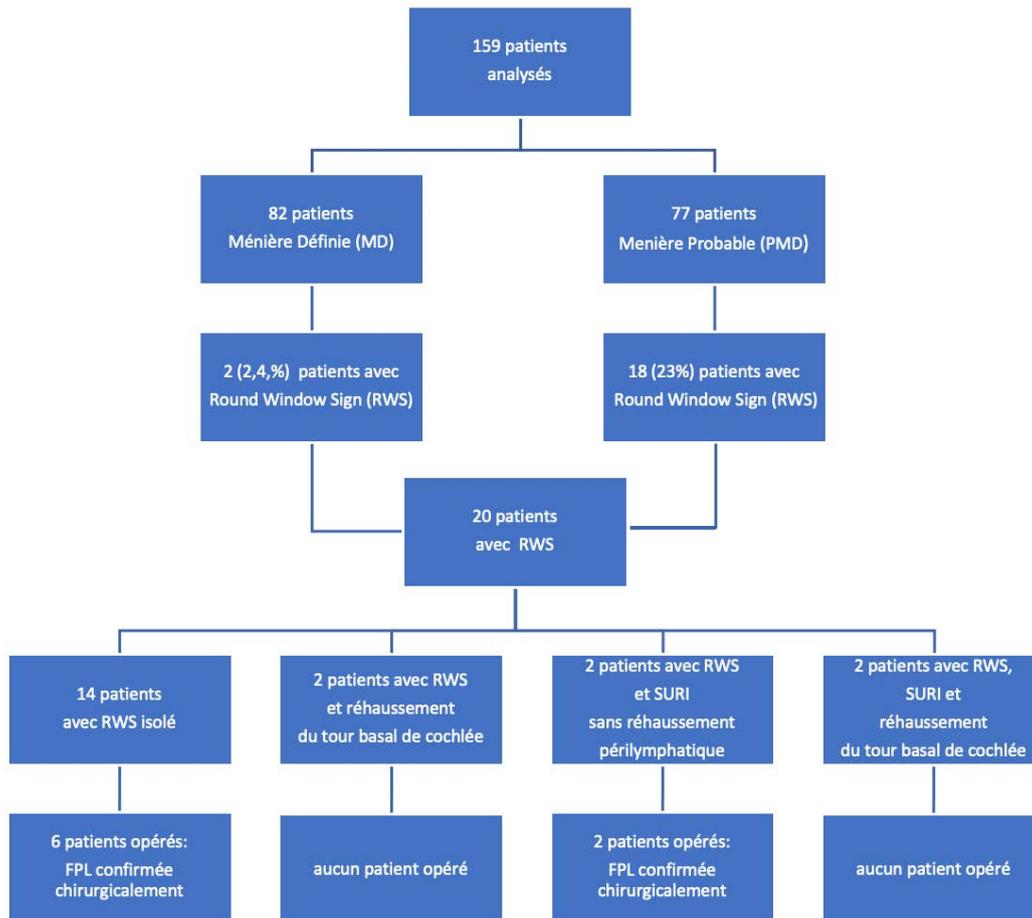


Figure 19 : Répartition des patients présentant un RWS et signes associés.

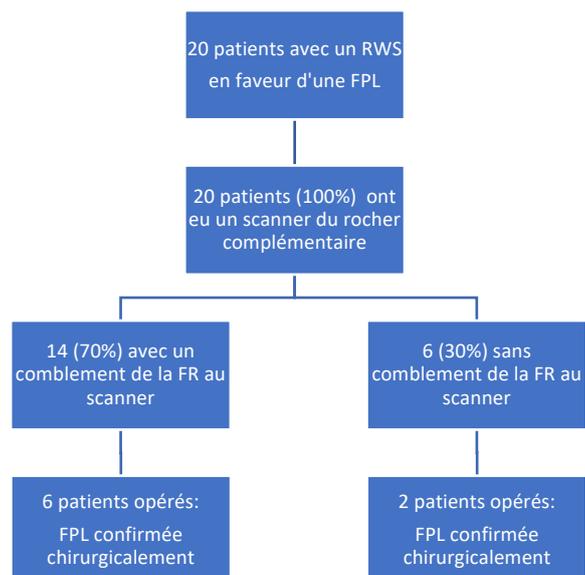


Figure 20 : Résultats du Scanner chez les patients présentant un RWS en IRM et confrontation aux cas opérés.

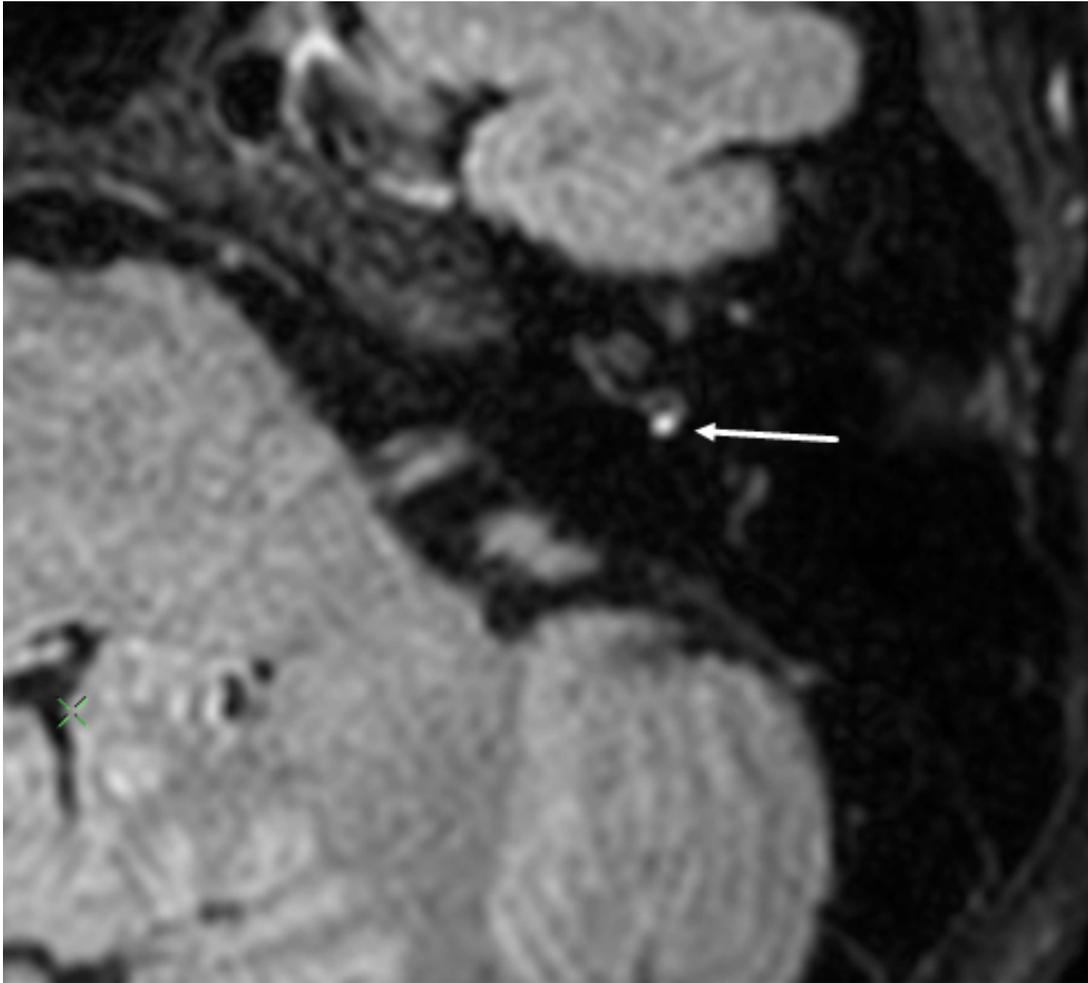


Figure 21 : Patient ayant des antécédents de maladie de Ménière probable gauche. La séquence 3D-FLAIR montre un hypersignal focal au niveau de la fenêtré ronde gauche. La fistule périlymphatique a été prouvée chirurgicalement avec une manœuvre de Valsalva effectuée pendant la chirurgie.

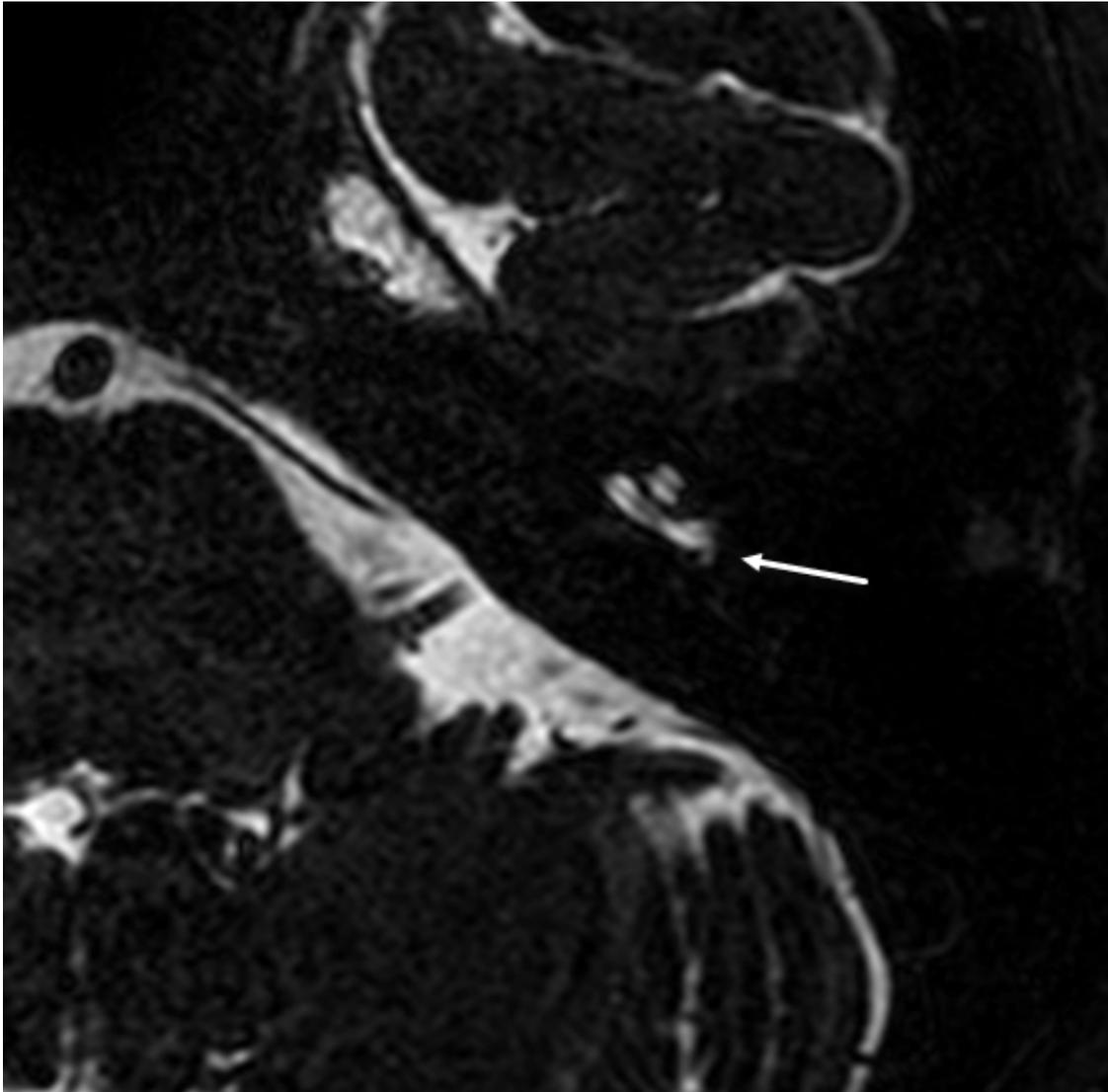


Figure 22 : Même patient qu'à la figure 21, la séquence 3D-DRIVE est normale sans anomalie significative en regard de la fenêtre ronde (flèche).

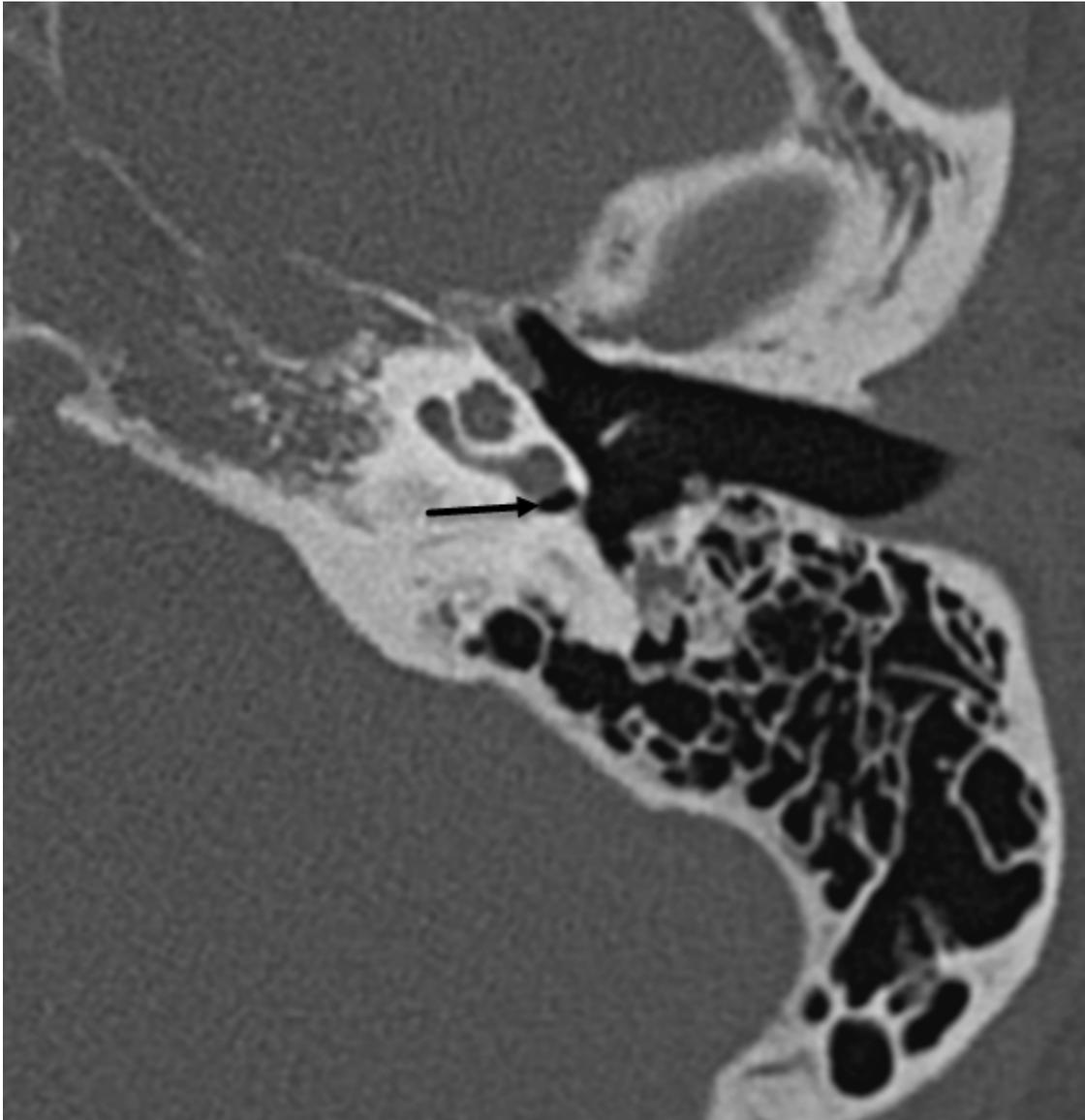


Figure 23 : Même patient qu'aux figures 21 et 22 ; La tomodensitométrie de l'oreille gauche, centrée au même niveau (fenêtration ronde) ne montre aucune anomalie significative, notamment pas de remplissage de la niche de la fenêtration ronde (flèche).

Parmi les 20 patients présentant un hypersignal de la fenêtration ronde, 8 patients (40%) ont bénéficié d'une intervention chirurgicale et une fistule périlymphatique a été confirmée pendant l'intervention dans tous les cas. La décision chirurgicale a été prise pour ces 8 patients par l'équipe otologique en raison d'une symptomatologie vertigineuse très invalidante, non améliorée par les traitements diurétiques habituels utilisés dans le traitement de l'hydrops endolymphatique.

Dans 3 cas, le chirurgien a trouvé une très petite fistule, parmi eux, 2 n'ont été détectées que par une manœuvre de Valsalva effectuée par l'anesthésiste. Dans les 5 derniers cas opérés, le chirurgien a trouvé un aspect suintant de la fenêtration. Pour 2 patients parmi les 8 opérés avec confirmation de la FPL, le scanner était normal sans aucun comblement de la FR (Figures 21 à 23).

Un patient sur les 8 patients traités chirurgicalement présentait un antécédent de barotraumatisme.

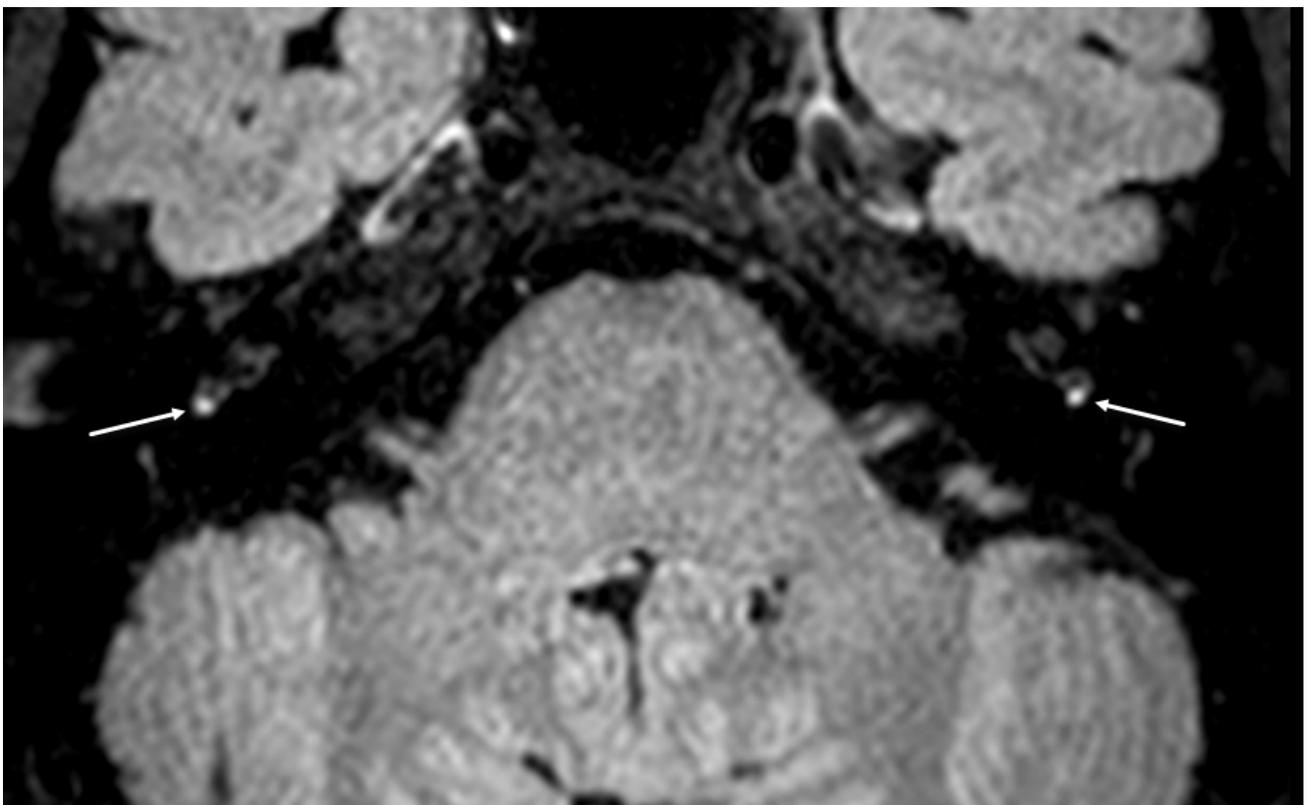


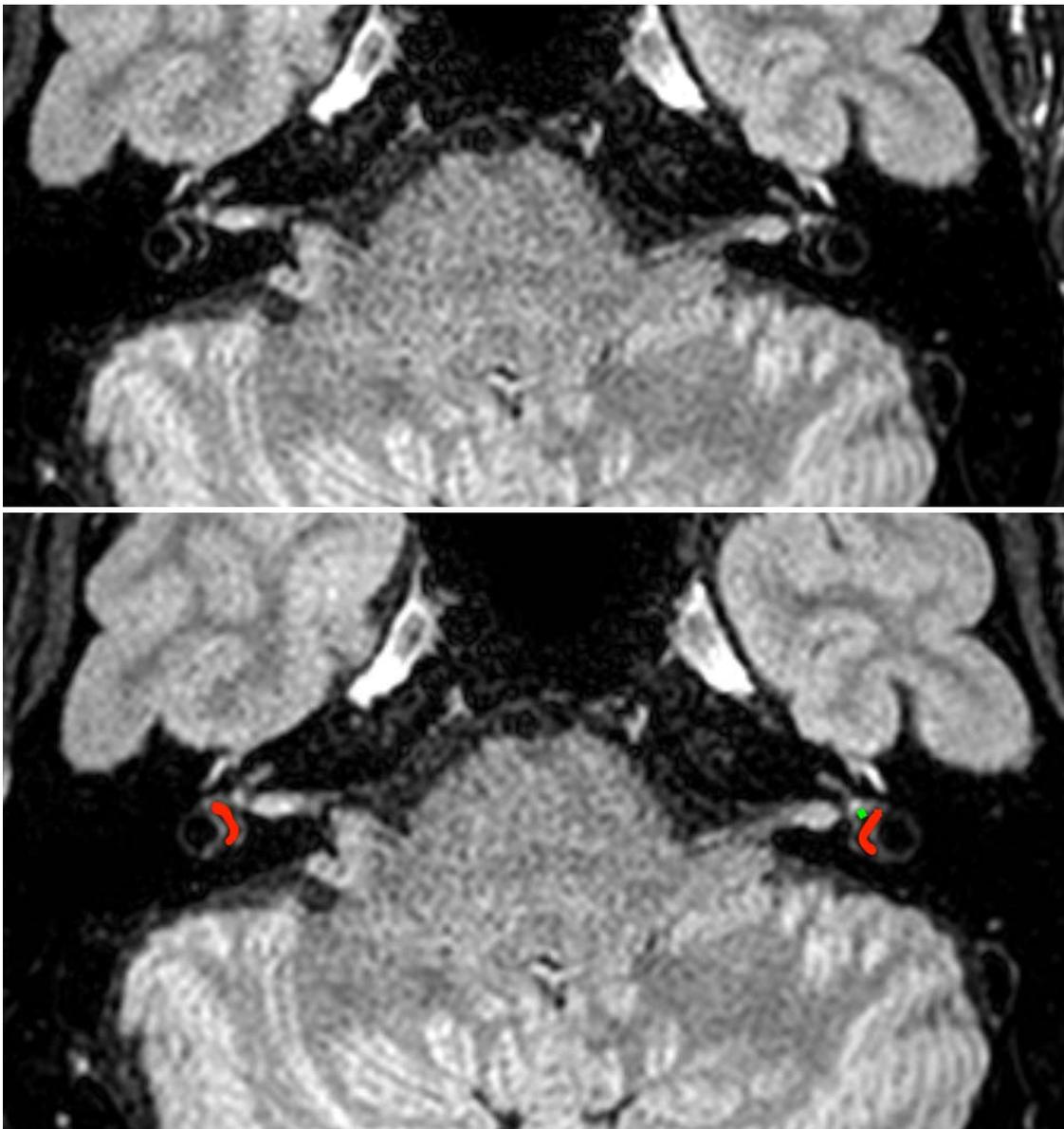
Figure 24 : Patiente ayant des antécédents de vertiges chroniques et d'acouphènes adressée pour des symptômes ménièreiformes. La séquence 3D-FLAIR montre un signal focal élevé en regard des deux fenêtrations rondes. L'observation chirurgicale a révélé une fistule périlymphatique bilatérale.

H. IRM normale

38 patients (23,8%) présentaient une IRM interprétée comme normale ; parmi-eux 34 appartenait au groupe PMD (soit 44% des PMD) et 4 au groupe MD (soit 4,8% des MD) (Figure 25).

Une IRM normale était significativement associée au groupe PMD ($p < 0,0001$).

Une anomalie était retrouvée en IRM dans 43% des cas (26/60) chez les patients PMD ne présentant pas d'hydrops endolymphatique, avec en premier lieu la présence d'un RWS (14/60, 23%).



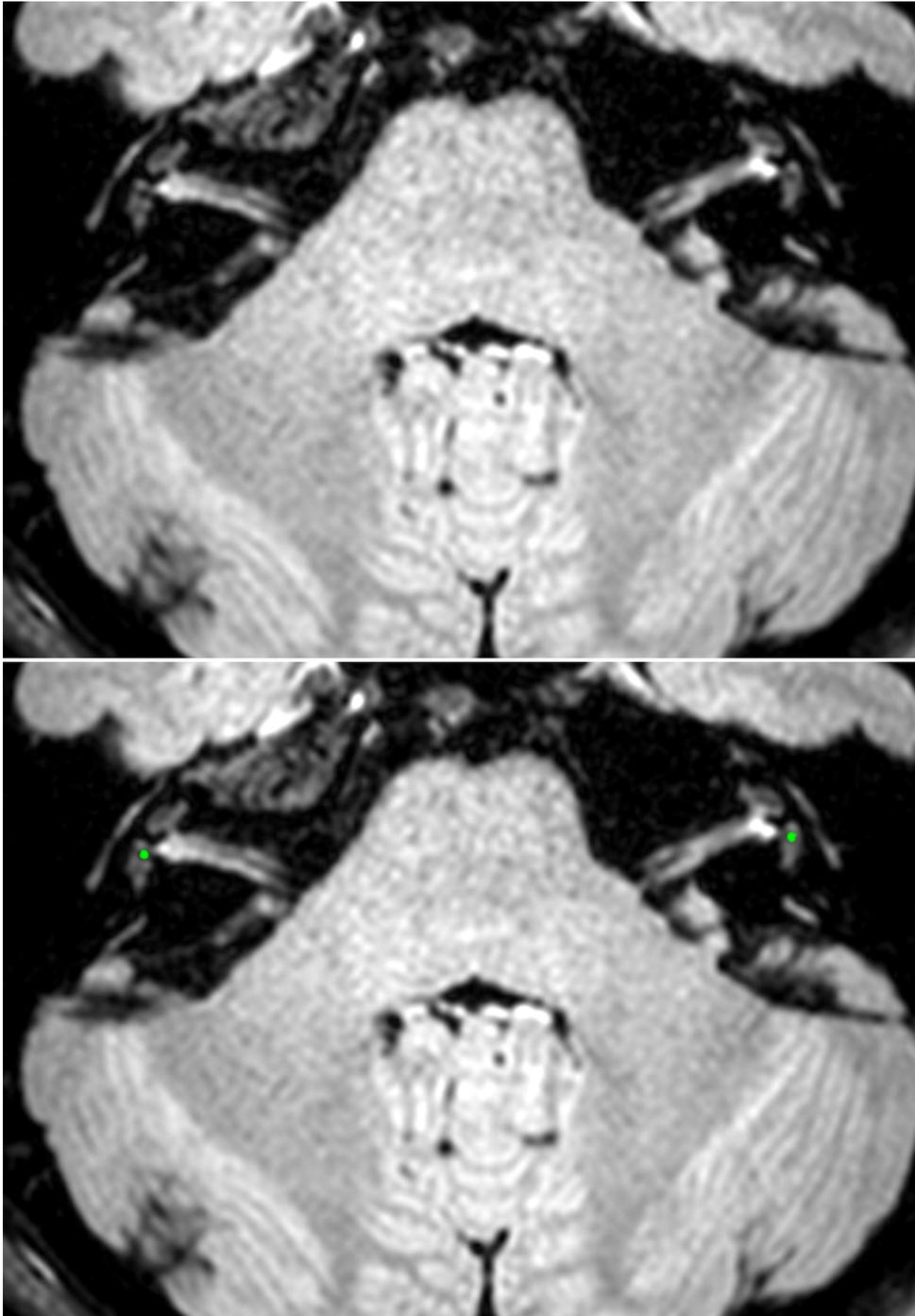


Figure 25 : IRM « normale » avec un utricule bien visible et non dilaté situé à la partie supérieure du vestibule et un saccule plus petit visible sur les coupes sous-jacentes. A noter que les aqueducs du vestibule sont bien visualisés à la partie postérieure des rochers.

IV. Discussion

Notre étude montre l'intérêt primordial du protocole hydrops dans la prise en charge diagnostique des patients présentant un syndrome ménièreiforme ; permettant à la fois de conforter le clinicien dans son diagnostic de maladie de Ménière ou au contraire de l'orienter vers d'autres désordres des structures intra labyrinthiques.

Notre étude a permis de détecter des anomalies à l'IRM chez 121 patients sur 159 patients (76%), adressés pour symptômes cochléo vestibulaires chroniques dont 101/159 (63,5%) autres qu'un hydrops isolé.

A. SURI et Hydrops endolymphatique

Dans notre étude, 83 patients présentent une dilatation des structures endolymphatiques, dont 66 patients appartenant au groupe MD.

La sensibilité de l'IRM pour le diagnostic de maladie de Ménière est donc de 80 % si l'on prend comme critère IRM la présence d'une dilatation endolymphatique et de 71% si l'on prend comme critère IRM l'inversion du rapport sacculo -utriculaire (SURI).

De plus, on peut estimer que la sensibilité aurait été améliorée en utilisant la dernière graduation en 4 stades de l'hydrops sacculaire proposée par Bernaerts et al(39).

Cela montre la bonne corrélation entre la dilatation endolymphatique visualisée en IRM et le diagnostic clinique de maladie de Ménière (37).

Le protocole Hydrops apparaît donc comme un outil intéressant pour le clinicien, permettant d'apporter des informations objectives sur la présence d'un hydrops endolymphatique, et ainsi de le conforter dans son diagnostic de maladie de Ménière.

Un autre avantage réside dans la possibilité de pouvoir localiser l'oreille la plus touchée, notamment chez des patients chez qui la latéralisation de la maladie est cliniquement difficile, et ainsi guider un éventuel geste thérapeutique local (injection intra tympanique de corticoïde ou de gentamycine par exemple).

29 patients présentaient une dilatation endolymphatique de façon bilatérale dont 11 patients sans critère clinique pouvant orienter vers une éventuelle bilatéralisation de la maladie.

L'IRM pourrait donc être un outil intéressant dans le diagnostic précoce d'une possible bilatéralisation de la maladie. Cela apparaît particulièrement utile notamment lorsqu'un traitement invasif est envisagé en cas de déstabilisation d'une maladie de Ménière unilatérale ancienne.

La découverte d'une atteinte bilatérale à l'IRM permettrait donc dans certains cas de changer d'attitude thérapeutique et d'envisager un traitement moins invasif chez des patients en indication initiale de neurectomie vestibulaire.

De même, il est intéressant de noter que 17 patients ne remplissant pas les critères cliniques de maladie de Ménière (appartenant au groupe PMD) présentent une dilatation des structures endolymphatiques en IRM, témoignant d'une probable pathologie dyspressionnelle des liquides de l'oreille interne.

B. Atélectasie vestibulaire et Non visualisation du saccule

1) Atélectasie vestibulaire

Initialement décrite sur des études histologiques en 1988, par Merchant et Schuknecht (46), l'atélectasie vestibulaire a été récemment étudiée en IRM en utilisant le protocole hydrops chez des patients présentant des symptômes cochléo vestibulaires

unilatéraux atypiques (47). Elle se définit sur la séquence 3D FLAIR tardive, après injection de gadolinium, comme un utricule et au moins 2 ampoules des CSC, non visibles ou à peine visibles.

Si tous les cas d'atélectasie vestibulaire décrits étaient initialement unilatéraux, Eliezer et al ont récemment démontré la présence d'une atélectasie vestibulaire bilatérale (affectant uniquement l'utricule et les ampoules des CSC, sans atteinte du saccule) chez 50% des patients présentant cliniquement une atteinte vestibulaire bilatérale, avec aréflexie vestibulaire (44).

Dans notre étude, seul un patient (0,6%) présentait une atélectasie vestibulaire (utriculaire) en IRM. Il appartenait au groupe MD et présentait une symptomatologie vestibulaire prédominante, avec des épisodes transitoires de crises vertigineuses.

Par ailleurs, chez ce patient aucune dilatation des structures endolymphatiques n'était retrouvée en imagerie.

Cette non-visualisation de l'utricule pourrait jouer un rôle dans la symptomatologie des patients comme en témoigne la bonne corrélation entre les explorations vestibulaires et les données de l'imagerie. En effet, dans l'étude d'Eliezer et al (44), 90% des patients avec une atélectasie utriculaire en imagerie, présentaient un déficit isolé sur les capteurs vestibulaires supérieurs (absence de réponse aux PEOMo).

C'est également le cas dans notre étude, où le patient présentait un déficit unilatéral isolé des fonctions vestibulaires supérieures.

S'il semble exister un lien entre l'atélectasie utriculaire en imagerie et la symptomatologie vertigineuse des patients, comme en témoigne les bonnes corrélations radio-cliniques, son mécanisme physiopathologique demeure mal connu et sa relation avec la maladie de Ménière reste à préciser.

S'agit-il d'une anomalie primitive de cette partie de l'endolymphe (utricule et ampoules) ou s'agit-il d'une conséquence d'un trouble pressionnel dans le cadre d'une maladie de Ménière ?

Cette atélectasie de l'utricule est-elle la cause primitive de la dysfonction vestibulaire, ou la conséquence d'une déafférentation des cellules utriculaires secondaire à la dysfonction vestibulaire chronique ?

Les données de la littérature semblent plutôt en faveur de la première hypothèse, une entité isolée sans rapport avec la maladie de Ménière responsable des symptômes vestibulaires, certains patients présentant une atélectasie vestibulaire en imagerie très précocement après le début des symptômes (<10j)(44).

Notre étude montre que cette entité peut être retrouvée chez des patients remplissant tous les critères d'une maladie de Ménière définie.

Il est légitime de se poser la question de l'intérêt d'un éventuel traitement anti osmotique chez ces patients ne présentant pas d'hydrops endolymphatique mais au contraire un collapsus du vestibule supérieur.

Un traitement d'emblée plus agressif sur la fonction vestibulaire pourrait se discuter en fonction de la perte auditive et de l'intensité des vertiges (injection intra tympanique de gentamycine, neurectomie vestibulaire), afin de permettre une compensation centrale secondaire et d'améliorer la symptomatologie vertigineuse.

2) Non visualisation du saccule

Le saccule n'a pas été visualisé chez 7 patients dans notre étude (4,4%). 5 patients appartenaient au groupe MD et 2 au groupe PMD.

Récemment plusieurs études ont décrit cette nouvelle entité en utilisant le protocole hydrops. Dans une étude cas-témoins, Attye et al. ont rapporté 3 patients atteints de

MD sans saccule visible (NVS) du même côté, ou du côté controlatéral à la maladie clinique (37).

Récemment, Eliezer et al (48) ont démontré l'absence de saccule visible en IRM chez 28 patients sur 400 (7%) présentant des symptômes cochléo vestibulaires variés, reliés à diverses pathologies (surdit  neurosensorielle isol e pour la moiti , maladie de M ni re, syndrome de Minor, FPL...)

3 th ories sont avanc es pour expliquer l'absence de visualisation du saccule chez ces patients :

-Th orie de la fistule

Chez les patients atteints d'hydrops endolymphatique, certaines ruptures peuvent se produire au sein de l'espace endolymphatique dilat  conduisant   une fuite de potassium des espaces endolymphatiques vers les espaces p rilymphatiques et provoquant les sympt mes de la crise. Les fistules, qui correspondent   des ruptures non cicatris es, peuvent  tre responsables de la perte auditive neurosensorielle progressive.

Cette th orie de la fistule entre saccule et espace p rilymphatique est corrobor e par des rapports histopathologiques de sujets atteints de MD effectu s dans les ann es 70s par Kimura, Rutherford et Schuknecht (49)(50). En effet sur les 46 oreilles avec hydrops endolymphatique analys es, ces derniers avaient retrouv  18 fistules principalement situ es entre le saccule et l'espace p rilymphatique.

Dans l' tude d'Eliezer et al (48) parmi les patients dont le saccule n' tait pas visualis  (NVS) en imagerie, 57,1% pr sentaient un hydrops cochl aires associ  , ce qui corrobore une corr lation entre hydrops endolymphatique et probable fistule sacculaire.

Dans notre étude, seuls 3 patients sur 7 (43%) présentaient une dilatation cochléaire associée à la non-visualisation du saccule.

- Théorie de l'atélectasie (collapsus sacculaire)

◆ *Associé à l'hydrops cochléaire :*

Il a été montré en anatomopathologie que certains patients présentant un hydrops cochléaire pouvait présenter un collapsus du saccule et du ductus reuniens (qui relie la partie basse du saccule et le canal cochléaire) du fait de la dilatation du caecum vestibulaire du canal cochléaire(51).

◆ *Non associé à l'hydrops :*

L'effondrement pathologique de la cochlée et du saccule peut également être observé dans diverses maladies et dans des malformations congénitales. Il se caractérise par une atrophie diffuse de l'organe de Corti, une atrophie de la macule sacculaire et un effondrement de la paroi sacculaire.

- Théorie de la prise de contraste intra sacculaire ou « sacculite » :

Une altération de la BHL pourrait être à l'origine d'une prise de contraste du saccule qui ne serait donc plus visible sur la séquence 3D FLAIR après injection de gadolinium. Une altération de la barrière séparant l'endolymphe de la circulation sanguine a en effet déjà été retrouvée notamment dans les suites de traumatismes acoustiques (52). Cependant cette dernière théorie apparait moins plausible, une altération de la barrière endolymphe-circulation sanguine aurait tendance à affecter l'ensemble des structures endolympatiques et non pas le saccule de façon isolé.

La non-visualisation du saccule semble ainsi multifactorielle, pouvant être retrouvée dans différentes entités cliniques (pathologie dyspressionnelle de l'oreille interne, syndrome malformatif).

Notre étude n'a pas permis de confirmer le lien semblant exister entre non-visualisation du saccule et hydrops endolymphatique ; probablement par manque de puissance statistique.

Les données de la littérature laissent présager d'un possible lien entre non-visualisation du saccule et hydrops cochléaire chez les patients présentant des symptômes cochléaires et/ou vestibulaires chroniques, pouvant témoigner de l'origine dyspressionnelle de cette anomalie.

C. Anomalie de rehaussement des structures périlymphatiques

1) Tour basal de la cochlée (TB)

Dans notre étude 19 patients (12%) présentaient un rehaussement anormal du tour basal de la cochlée dont 16 présentaient un hydrops endolymphatique.

16 appartenaient au groupe MD et 3 au groupe PMD.

Il est intéressant de noter que l'ensemble des 16 patients appartenant au groupe MD présentaient une dilatation des structures endolymphatiques associée.

En revanche, les 3 patients PMD qui présentaient un rehaussement isolé du tour basal de la cochlée ne présentaient pas de dilatation des structures endolymphatiques.

Autrement dit, l'ensemble des patients MD qui présentaient un rehaussement isolé du tour basal de la cochlée présentaient un hydrops endolymphatique en IRM.

Ainsi, la variable dilatation endolymphatique + HS TB cochlée est spécifique à 100% pour le diagnostic de maladie de Ménière. Ces chiffres sont concordants avec ceux de la littérature (38) (Bernaerts et al retrouvant une spécificité de 97%).

Plusieurs théories ont été évoquées pour expliquer cette anomalie :

- une rupture de la membrane de Reissner après distension excessive du canal cochléaire, ce qui provoquerait une communication entre le canal cochléaire et la rampe vestibulaire (53) . Cette théorie apparaît peu probable compte tenu de la présence d'un rehaussement du tour basal de la cochlée chez de nombreux patients ne présentant ni hydrops cochléaire ou vestibulaire.

- une augmentation de la perméabilité de la barrière hémato-labyrinthique au niveau des stries vasculaires (41). Cette théorie apparaît plus plausible car un rehaussement des structures labyrinthiques est retrouvé chez de nombreux patients présentant des anomalies cochléo vestibulaires variées (symptômes vestibulaires bilatéraux (44), névrite vestibulaire, syndrome de Minor, FPL, surdité brusque idiopathique...)(40)(41))

En outre, l'analyse en microscopie électronique a récemment permis de révéler des changements pathologiques au sein des constituants cellulaires de la barrière hémato-labyrinthique chez des patients atteints de maladie de Ménière, indiquant que l'altération de la perméabilité de la BHL pourrait être l'un des éléments déclencheurs de l'hydrops endolympatique dans la maladie de Ménière (54).

Un rehaussement périlymphatique augmenté dans l'oreille interne affectée des patients atteints de maladie de Ménière a été noté dans plusieurs études d'imagerie (41)(42) , et il semblerait que le rehaussement isolé du tour basal de la cochlée au niveau de l'oreille atteinte soit une caractéristique plus souvent retrouvée dans la maladie de Ménière que dans les autres entités cliniques (41).

Bernaerts et al. ont ainsi récemment intégré la prise de contraste du tour basal de la cochlée dans l'algorithme diagnostique des maladies de Ménière unilatérales (39) (Figure 26) . Un rehaussement isolé du tour basal de la cochlée du côté de l'oreille

pathologique, semble être un des critères les plus spécifiques pour le diagnostic de maladie de Ménière, même en l'absence de SURI.

Notre étude concorde avec cette hypothèse, 84 % des patients présentant cette anomalie (16/19) étant classés dans le groupe maladie de Ménière définie (MD).

Chez les 3 patients PMD présentant cette anomalie, celle-ci était retrouvée du côté de l'oreille symptomatique. Il est donc légitime de se poser la question d'une Maladie de Ménière chez ces patients (cf algorithme de Bernaerts), d'autant plus que 2 d'entre eux présentaient un aqueduc du vestibule non visible en IRM.

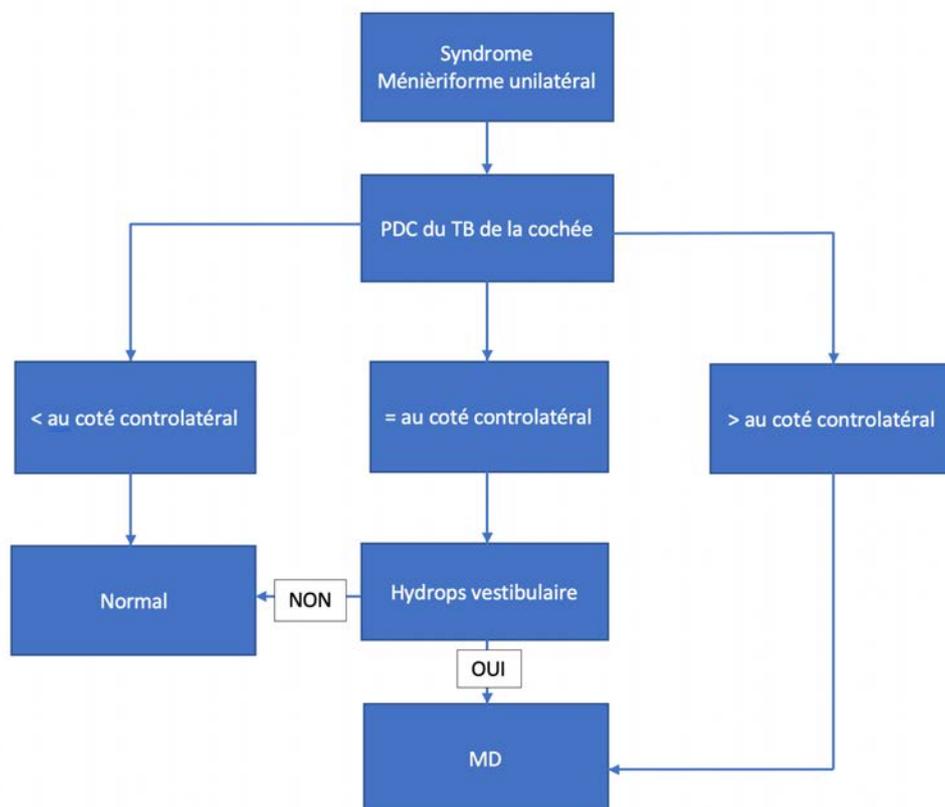


Figure 26 : Algorithme décisionnel proposé par Bernaerts et al (39) devant une prise de contraste du tour basal de cochlée dans un contexte de suspicion de maladie de Ménière unilatérale

2) Rehaussement périlymphatique RP (hors TB cochlée isolé)

Dans notre étude, 15 patients présentaient des anomalies de rehaussement des structures périlymphatiques (rampes cochléaires, citerne périlymphatiques, canaux semi circulaires).

Parmi eux 8 présentaient une dilatation des structures endolymphatiques associée. Parmi ces 8 patients, 4 avaient des antécédents d'injection intra tympanique de gentamycine.

Plusieurs études ont montré une corrélation entre antécédent d'injection intra tympanique de gentamycine et anomalie de rehaussement des structures périlymphatiques en IRM (23). Ces anomalies seraient la conséquence d'une altération de la barrière hémato labyrinthique induite par l'ototoxicité de la gentamycine.

Comme suggéré dans de nombreuses études, la barrière hémato labyrinthique semble altérée dans la maladie de Ménière.

Un rehaussement périlymphatique dans l'oreille interne affectée des patients atteints de MD a été noté dans plusieurs études d'imagerie (42)(29)(41) . Tagaya et al. ont même noté une corrélation entre le rehaussement périlymphatique et le grade d'hydrops (41).

Si le rehaussement isolé du tour basal de la cochlée du côté de l'oreille pathologique semble être un des critères les plus spécifiques pour le diagnostic de maladie de Ménière (38), le rehaussement des autres structures périlymphatiques (citerne périlymphatique, canaux semi circulaires) ne semble pas être spécifique de la maladie de Ménière et peut être retrouvé dans d'autres entités cliniques (symptômes vestibulaires bilatéraux(45), surdité neurosensorielle aigue (42), névrite vestibulaire aigue(40) (55)).

Chez les 7 patients présentant un rehaussement des structures périlymphatiques sans dilatation endolymphatique, 5 appartenait au groupe PMD. Il est probable que ces patients ne présentent pas une maladie de Ménière mais de possibles séquelles de pathologies labyrinthiques variées (séquelles de névrite vestibulaire, autre pathologie labyrinthique ?) et que la symptomatologie vestibulo-cochléaire soit liée, non pas à une pathologie de l'endolymphe, mais à une pathologie de la périlymphe (PP).

Nous n'avons volontairement pas utilisé le terme de « périlymphite » chez ces patients qui sous-tend un mécanisme inflammatoire et une survenue aigue des symptômes.

Ces altérations de la BHL chez ces patients présentant des symptômes cochléo vestibulaires chroniques devront faire l'objet d'études complémentaires afin de mieux les caractériser ; s'agit-il pour la plupart d'entre eux de séquelles de névrites vestibulaires aiguës ou de réelles altérations chroniques de la périlymphe (origine auto-immune, autre ...) ?

La mise en place d'un traitement anti osmotique apparait peu adapté chez ces patients qui ne présentent pas d'hydrops endolymphatique mais une probable pathologie de la périlymphe.

D'autres thérapeutiques (neurectomie vestibulaire, injection de gentamycine) peuvent alors se discuter dans le but de diminuer la symptomatologie vertigineuse qui est souvent au premier plan chez ces patients.

D. Anomalie de l'aqueduc du vestibule (AV)

Une altération dans le fonctionnement du sac endolymphatique ou de l'aqueduc du vestibule jouerait un rôle clé dans la pathogenèse d'hydrops endolymphatiques (56) comme en atteste le modèle expérimental d'hydrops endolymphatique développé par Kimura et Schuknecht consistant en une occlusion de l'aqueduc du vestibule (57).

Plusieurs études ont montré que les patients atteints d'une maladie de Ménière présentaient des aqueducs du vestibule rétrécis, plus petit ou absent(58)(59)(60)(61). L'une des hypothèses avancée repose sur l'augmentation de la densité calcique dans les oreilles hydropiques, retrouvée à la fois au sein de l'endolymphe (53) mais également autour du cartilage entourant l'aqueduc du vestibule (62).

Attye et al (63) ont même montré récemment que les anomalies de l'aqueduc du vestibule pourraient être plus fréquentes que l'hydrops sacculaire chez les patients atteints de maladie de Ménière (sensibilité de 90% pour une anomalie de l'aqueduc du vestibule VS 50% pour SURI) et que ces anomalies touchaient aussi bien les oreilles asymptomatiques que symptomatiques.

Nos chiffres sont inférieurs à ceux de Attye et al, avec seulement 52% de patients MD présentant une anomalie de l'aqueduc en IRM. Cette différence peut être expliquée du fait que seuls les patients où l'aqueduc du vestibule n'était pas visualisé en IRM étaient considérés comme pathologiques dans notre étude alors qu'Attye et al ont décomposé les anomalies de l'aqueduc du vestibule en 2 grades dans leur étude : grade I (aqueduc visible mais discontinu) et grade II (aqueduc du vestibule non visible). Nos chiffres deviennent alors concordants puisque dans leur étude 47,5% des patients MD présentaient un aqueduc du vestibule indétectable (grade II) et 52% dans notre étude. Cette différence de cotation fait baisser la sensibilité de ce signe mais il en augmente sa spécificité.

En effet si les anomalies de l'aqueduc du vestibule sont rapportées chez environ 35% des sujets sains (64), sa non-visualisation n'a été retrouvée que chez 12,5% des volontaires sains dans l'étude d'Attye et al (63).

Ainsi, un aqueduc du vestibule indétectable en IRM semble être un signe assez spécifique (de l'ordre de 87,5% selon l'étude d'Attye et al) d'une pathologie dyspressionnelle du labyrinthe.

Un hydrops endolymphatique était retrouvé chez 71% (39/55) des patients présentant un aqueduc non visible en IRM.

Une étude récente réalisée par scanner retrouve des chiffres encore supérieurs avec 93% des patients présentant un hydrops lorsque l'aqueduc du vestibule n'était pas visualisé en scanner (65).

Il est intéressant de noter que chez les patients ne présentant pas de dilatation endolymphatique en IRM, une anomalie de l'aqueduc du vestibule était retrouvée de manière significative chez les patients MD ($p < 0,0001$).

Sur les 16 patients MD qui ne présentaient pas de dilatation endolymphatiques (20% des MD, 16/82), 10 présentaient un aqueduc du vestibule non visible en IRM.

Ainsi, en prenant compte la non-visualisation de l'aqueduc du vestibule comme second critère diagnostic, la sensibilité de l'IRM monte à 92,5% dans notre étude pour le diagnostic de maladie de Ménière (Figure 27).

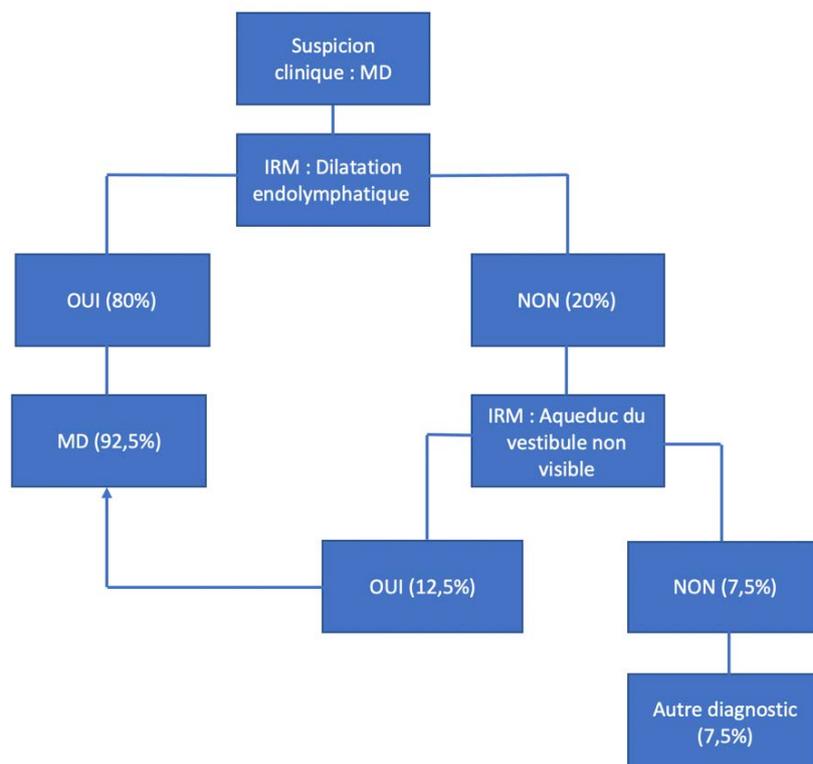


Figure 27 : Algorithme décisionnel proposé chez les patients MD en fonction des résultats IRM

L'intérêt chez les patients PMD ne présentant pas de dilatation endolymphatique semble plus limité puisque 10% d'entre eux (6/60) présentaient un aqueduc du vestibule non détectable en IRM, chiffre proche de ceux retrouvés dans une population de volontaires sains (12,5%).

Ces constatations peuvent s'avérer utiles, notamment lorsqu'une chirurgie du sac endolymphatique est envisagée lors d'une symptomatologie vestibulaire réfractaire aux traitements médicamenteux. En effet, une telle chirurgie pourrait s'avérer moins efficace en cas d'ossification complète de l'aqueduc du vestibule.

En cas d'aqueduc du vestibule non visible, la neurectomie vestibulaire chez les patients avec un niveau d'audition préservé ou l'administration intra-tympanique de gentamycine chez ceux avec une perte auditive sévère pourrait être des traitements alternatifs.

E. Fistule périlymphatique (FPL)

Notre étude met en évidence l'intérêt de l'IRM 3D-FLAIR retardée post-contraste dans la détection de fistule périlymphatique dans une population de patients présentant des symptômes cochléo-vestibulaires chroniques évocateurs d'une maladie de Ménière ou d'une maladie de Ménière atypique (45).

En effet, 5% (8/159) des patients de notre étude avaient une fistule périlymphatique confirmée chirurgicalement, et potentiellement 12% (20/159) peuvent avoir une FPL basée sur les résultats de l'IRM.

Ce nombre est légèrement plus élevé que dans l'étude Attye et al (1,6%) (66). Cela peut s'expliquer du fait que, seuls les patients avec un diagnostic défini de MD selon les dernières recommandations de l' AAO-HNS (4) ont été inclus dans leur étude, alors que les patients présentant une probable maladie de Ménière (PMD) ont également été inclus dans notre étude.

C'est en effet dans ce groupe de PMD que l'on retrouve la grande majorité des patients présentant un RWS : 18 FPL sont suspectées dans le groupe des 77 PMD (23%), alors que seulement 2 (2,4%) sont suspectées dans le groupe des 82 MD. Potentiellement, 23% des patients présentant une Maladie de Ménière probable peuvent avoir une FPL et non une véritable maladie de Ménière.

Dans notre étude, un seul patient sur les 8 traités chirurgicalement a des antécédents de barotraumatisme qui est un facteur de risque bien connu de FPL.

La FPL, rarement rapportée en l'absence de traumatisme ou de barotraumatisme, pourrait ainsi être l'une des principales étiologies responsables de la symptomatologie vertigineuse chez les patients classés comme PMD. Le caractère fluctuant des symptômes pourrait s'expliquer par une fistule intermittente avec un suintement très subtil de liquide périlymphatique.

On peut émettre l'hypothèse que le délai entre l'injection de gadolinium et l'acquisition des images IRM permet au gadolinium de s'accumuler lentement dans l'espace périlymphatique et pourrait expliquer la meilleure sensibilité de cette séquence pour la détection de FPL, notamment en cas de faible fuite (suintement). En effet, l'accumulation progressive de gadolinium à travers la fenêtré ronde permettrait d'obtenir un signal élevé à ce niveau, facilitant la détection de la FPL. Cela pourrait expliquer la sensibilité plus élevée de la séquence 3D-FLAIR par rapport à la séquence DRIVE qui n'a montré aucune anomalie significative.

Fait intéressant, dans deux cas opérés (2/8), la fistule périlymphe a été détectée en IRM alors qu'il n'y avait aucune anomalie au scanner du rocher suggérant une sensibilité plus élevée de l'IRM 3D-FLAIR retardée post-contraste que la TDM pour la détection de cette pathologie.

De plus, le scanner est rarement réalisé dans cette indication de symptômes cochléo-vestibulaires chroniques fluctuants, où le vertige est au premier plan de la présentation clinique.

Le scanner du rocher peut aider au diagnostic de FPL en révélant un pneumolabyrinthe, du liquide dans la cavité tympanique, le comblement des fenêtrés, notamment de la fenêtré ronde et le remplissage du récessus supérieur du sinus tympani. Une incarceration intravestibulaire de l'étrier à travers la fenêtré ovale peut également être trouvée dans un contexte post-traumatique. Mais le scanner peut également être totalement normal avec une authentique FPL confirmée chirurgicalement.

Ainsi, une nouvelle technique permettant la détection d'une FPL lorsque la présentation clinique n'est pas typique, comme dans les syndromes ménièreiformes, semble être très importante. Une exploration peut être proposée à ces patients, basée

sur le blocage chirurgical de la fuite. Du tissu conjonctif autologue (graisse, fascia temporal, périchondre du tragus) peut être récolté et utilisé pour colmater la fenêtre ronde (66).

F. Intérêt chez les MD

Notre étude confirme l'intérêt du protocole hydrops chez les patients présentant une maladie de Ménière.

Une anomalie était retrouvée en IRM chez 95% des patients MD (78/82), permettant de confirmer une authentique pathologie dyspressionnelle dans 80% des cas (voir 92,5% des cas en tenant compte de l'absence de visualisation de l'aqueduc du vestibule chez ces patients).

En effet, cette séquence permet de visualiser directement l'hydrops endolymphatique et permet ainsi de donner des arguments objectifs supplémentaires pour conforter le clinicien dans son diagnostic de maladie de Ménière.

Elle permet également de quantifier et de localiser l'atteinte, notamment chez des patients où la latéralisation de la maladie est difficile.

De plus, elle permet parfois de visualiser un hydrops bilatéral chez des patients présentant une atteinte clinique strictement unilatérale, pouvant témoigner d'une bilatéralisation précoce de la maladie et ainsi permettre une adaptation du protocole thérapeutique chez ces patients.

Enfin, dans de rares cas, elle permet de découvrir certains diagnostics occultes pouvant donner le change cliniquement pour une maladie de Ménière (atélectasie vestibulaire, FPL).

G. Intérêt chez les PMD

L'intérêt principal de notre étude réside dans la mise en évidence de diagnostics différentiels de la maladie de Ménière chez les patients ne remplissant pas tous les critères de maladie de Ménière définie (PMD).

En effet, si une authentique maladie dyspressionnelle du labyrinthe a pu être confirmée dans 22% des cas (17/77) - voire 27% des cas si l'on prend en compte la prise de contraste du tour basal de cochlée - (Figure 28), l'IRM a permis d'orienter le diagnostic vers une autre pathologie qu'un trouble pressionnel primitif du labyrinthe chez près de 30% des patients PMD, avec en premier lieu la détection d'une probable fistule périlymphatique occulte (18/77, 23%) et de pathologie de la périlymphe PP (5/77, 6,5%).

Ces constatations sont primordiales pour le clinicien, permettant en cas de mise en évidence d'anomalies endolymphatiques d'orienter le diagnostic vers une probable maladie de Ménière et de prendre en charge ces patients comme des patients MD.

A contrario, la détection de fistule périlymphatique occulte permettra de changer d'attitude thérapeutique chez ces patients qui pourront bénéficier d'une prise en charge chirurgicale, avec au décours une amélioration de la symptomatologie auditive et vestibulaire.

Ainsi, une anomalie IRM est retrouvée chez 56% des patients PMD (43/77) permettant d'orienter le clinicien soit vers une pathologie dyspressionnelle primitive de l'oreille interne (hydrops, atélectasie utriculaire ou sacculaire, anomalie de l'aqueduc du vestibule), soit vers une fistule périlymphatique, ou soit vers une pathologie de la périlymphe (PP) (Figure 29).

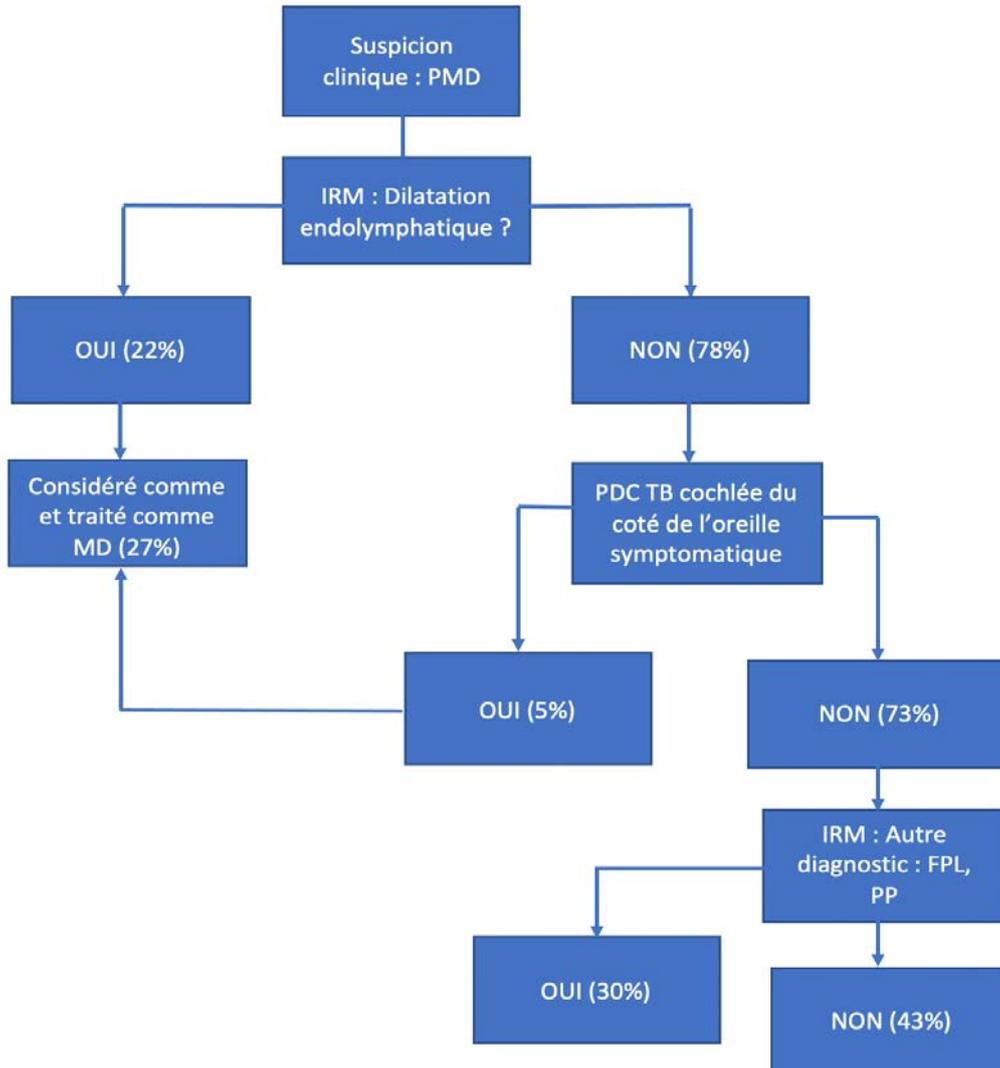


Figure 28 : Algorithme décisionnel proposé chez les patients PMD en fonction des résultats IRM, inspiré de Nakashima T, Pyykkö I, Arroll MA, Casselbrant ML, Foster CA, Manzoor NF, et al. Meniere's disease. Nat Rev Dis Primers. 12 2016 (18) et de l'algorithme de Bernaerts et al (39).

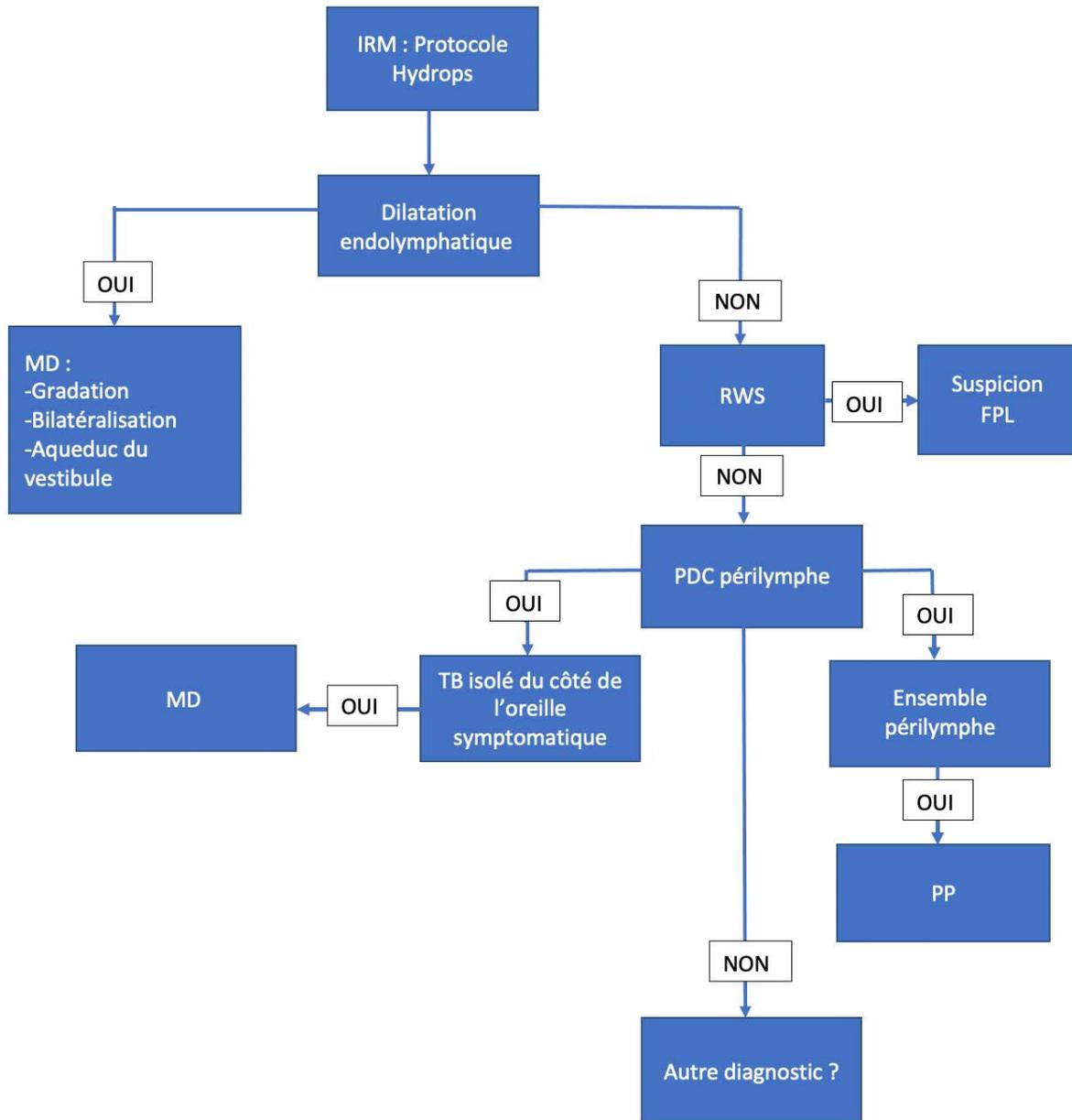


Figure 29 : Éléments à analyser lors de l'interprétation de l'IRM.

V. Conclusion

Notre étude démontre l'intérêt de la séquence 3D FLAIR VISTA HR 4h après injection de gadolinium dans la prise en charge des patients présentant une maladie de Ménière ou un syndrome méneiriforme.

Cette séquence apparaît primordiale chez les patients présentant une maladie de Ménière définie permettant la mise en évidence d'un hydrops endolymphatique, une localisation et une gradation de l'hydrops, une localisation de l'oreille la plus touchée (notamment lorsqu'un traitement local est envisagé), la détection précoce d'une bilatéralisation de la maladie (parfois avant la clinique) avec les éventuels changements thérapeutiques qui en découlent.

Le protocole hydrops présente également un intérêt majeur chez les patients ne remplissant pas tous les critères diagnostiques de maladie de Ménière (PMD, vertiges atypiques) en permettant la détection d'un éventuel hydrops endolymphatique orientant vers une pathologie pressionnelle primitive du labyrinthe, mais surtout par la mise en évidence de certains diagnostics différentiels en premier lieu desquels, la détection d'une fistule périlymphatique occulte, qui aura pour conséquence le plus souvent d'orienter le patient vers une prise en charge chirurgicale.

En évaluant l'espace endolymphatique et la perméabilité de la barrière hémato-labyrinthique, les séquences 3D-FLAIR retardées pourraient permettre une meilleure prise en charge de ces patients par une compréhension optimisée des structures labyrinthiques affectées et une thérapeutique plus ciblée.

Bibliographie

1. Alexander TH, Harris JP. Current epidemiology of Meniere's syndrome. *Otolaryngol Clin North Am.* oct 2010;43(5):965-70.
2. Committee on Hearing and Equilibrium. Report of Subcommittee on Equilibrium and its Measurement. Meniere's disease: criteria for diagnosis and evaluation of therapy for reporting. *Trans Am Acad Ophthalmol Otolaryngol.* déc 1972;76(6):1462-4.
3. Committee on Hearing and Equilibrium guidelines for the diagnosis and evaluation of therapy in Menière's disease. American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Foundation, Inc. *Otolaryngol Head Neck Surg.* sept 1995;113(3):181-5.
4. Lopez-Escamez JA, Carey J, Chung W-H, Goebel JA, Magnusson M, Mandalà M, et al. Diagnostic criteria for Menière's disease. *J Vestib Res.* 2015;25(1):1-7.
5. Pyykkö I, Nakashima T, Yoshida T, Zou J, Naganawa S. Meniere's disease: a reappraisal supported by a variable latency of symptoms and the MRI visualisation of endolymphatic hydrops. *BMJ Open.* 2013;3(2).
6. House JW, Doherty JK, Fisher LM, Derebery MJ, Berliner KI. 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.* juin 2010;130(6):644-51.
8. Imagerie de l'oreille et de l'os temporal VEILLON Francis, CASSELMAN Jan W. Tome 1.
9. Ferrary E, Couloigner V, Sterkers O. Physiologie des liquides labyrinthiques. EMC - Oto-rhino-laryngologie. janv 2007;2(3):1-7.
10. Pickles JO. Introduction to the Physiology of Hearing. London ; New York: Saunders College Publishing/Harcourt Brace; 1982. 350 p.
11. Stothers HH. XXV Prosper Menière: The Centenary of an Eponym. *Annals of Otolology, Rhinology & Laryngology* .
12. Portmann G. The Saccus Endolymphaticus and an Operation for Draining for the Relief of Vertigo. *Proceedings of the Royal Society of Medicine.* 1 oct 1927;20(12):1862-7.
13. Hallpike CS, Cairns H. Observations on the Pathology of Ménière's Syndrome: (Section of Otolology). *Proc R Soc Med.* sept 1938;31(11):1317-36.
14. Merchant SN, Adams JC, Nadol JB. Pathophysiology of Meniere's syndrome: are symptoms caused by endolymphatic hydrops? *Otol Neurotol.* janv 2005;26(1):74-81.
15. Vasama JP, Linthicum FH. Meniere's disease and endolymphatic hydrops without Meniere's symptoms: temporal bone histopathology. *Acta Otolaryngol.* 1999;119(3):297-301.

16. Sperling NM, Paparella MM, Yoon TH, Zelterman D. Symptomatic versus asymptomatic endolymphatic hydrops: a histopathologic comparison. *Laryngoscope*. mars 1993;103(3):277-85.
17. Cureoglu S, da Costa Monsanto R, Paparella MM. Histopathology of Meniere's disease. *Oper Tech Otolaryngol Head Neck Surg*. déc 2016;27(4):194-204.
18. Nakashima T, Pyykkö I, Arroll MA, Casselbrant ML, Foster CA, Manzoor NF, et al. Meniere's disease. *Nat Rev Dis Primers*. 12 2016;2:16028.
19. Attyé A, Eliezer M. Imagerie IRM de l'endolymphe : apport de la visualisation de l'utricule et du saccule dans la prise en charge des atteintes neurosensorielles de l'oreille. *Annales françaises d'Oto-rhino-laryngologie et de Pathologie Cervico-faciale*. 1 févr 2020;137(1):46-50.
20. Gibson WP, Prasher DK, Kilkenny GP. Diagnostic significance of transtympanic electrocochleography in Menière's disease. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. avr 1983;92(2 Pt 1):155-9.
21. Gerenton G. Mesures non invasives de l'activité électrophysiologique des cellules sensorielles et des neurones auditifs. Applications au diagnostic de pathologies de l'oreille interne. Université d'Auvergne - Clermont-Ferrand I; 2015.
22. Rubin F, Simon F, Verillaud B, Herman P, Kania R, Hautefort C. Comparison of Video Head Impulse Test and Caloric Reflex Test in advanced unilateral definite Menière's disease. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis*. juin 2018;135(3):167-9.
23. 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.
24. Deveze A, Matsuda H, Elziere M, Ikezono T. Diagnosis and Treatment of Perilymphatic Fistula. *Adv Otorhinolaryngol*. 2018;81:133-45.
25. Nakashima T, Naganawa S, Sugiura M, Teranishi M, Sone M, Hayashi H, et al. Visualization of endolymphatic hydrops in patients with Meniere's disease. *Laryngoscope*. mars 2007;117(3):415-20.
26. Nakashima T, Naganawa S, Pyykko I, Gibson WPR, Sone M, Nakata S, et al. Grading of endolymphatic hydrops using magnetic resonance imaging. *Acta Otolaryngol Suppl*. févr 2009;(560):5-8.
27. Nakashima T, Naganawa S, Teranishi M, Tagaya M, Nakata S, Sone M, et al. Endolymphatic hydrops revealed by intravenous gadolinium injection in patients with Ménière's disease. *Acta Otolaryngol*. mars 2010;130(3):338-43.
28. 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):43-51.
29. 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.

30. Baráth K, Schuknecht B, Naldi AM, Schrepfer T, Bockisch CJ, Hegemann SCA. Detection and grading of endolymphatic hydrops in Ménière disease using MR imaging. *AJNR Am J Neuroradiol.* juill 2014;35(7):1387-92.
31. Lopez-Escamez JA, Attyé A. Systematic review of magnetic resonance imaging for diagnosis of Meniere disease. *J Vestib Res.* 2019;29(2-3):121-9.
32. 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.
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 Meniere disease, using a three-dimensional T2-weighted steady state free precession sequence: accurate, fast, and without contrast material intravenous injection. *Eur Radiol Exp.* 2017;1(1):14.
34. Pender DJ. Endolymphatic hydrops and Ménière's disease: a lesion meta-analysis. *J Laryngol Otol.* oct 2014;128(10):859-65.
35. Pender DJ. Membrane Stress in the Human Labyrinth and Meniere Disease: A Model Analysis. *Int Arch Otorhinolaryngol.* oct 2015;19(4):336-42.
36. Eliezer M, Poillon G, Horion J, Lelion P, Gerardin E, Magne N, et al. MRI diagnosis of saccular hydrops: comparison of heavily-T2 FIESTA-C and 3D-FLAIR sequences with delayed acquisition. *J Neuroradiol.* 26 avr 2019;
37. 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. *European Radiology.* août 2017;27(8):3138-46.
38. 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.
39. 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.* avr 2019;61(4):421-9.
40. Eliezer M, Maquet C, Horion J, Gillibert A, Toupet M, Bolognini B, et al. Detection of intralabyrinthine abnormalities using post-contrast delayed 3D-FLAIR MRI sequences in patients with acute vestibular syndrome. *Eur Radiol.* juin 2019;29(6):2760-9.
41. 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.* mai 2011;131(5):474-9.
42. Pakdaman MN, Ishiyama G, Ishiyama A, Peng KA, Kim HJ, Pope WB, et al. Blood-Labyrinth Barrier Permeability in Ménière Disease and Idiopathic Sudden Sensorineural Hearing Loss: Findings on Delayed Postcontrast 3D-FLAIR MRI. *AJNR Am J Neuroradiol.* oct 2016;37(10):1903-8.

43. Sepahdari AR, Ishiyama G, Vorasubin N, Peng KA, Linetsky M, Ishiyama A. Delayed intravenous contrast-enhanced 3D FLAIR MRI in Meniere's disease: correlation of quantitative measures of endolymphatic hydrops with hearing. *Clin Imaging*. févr 2015;39(1):26-31.
44. Eliezer M, Hautefort C, Van Nechel C, Duquesne U, Guichard J-P, Herman P, et al. Electrophysiological and inner ear MRI findings in patients with bilateral vestibulopathy. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 8 févr 2020;
45. Dubrulle F, Chaton V, Risoud M, Farah H, Charley Q, Vincent C. The round window sign: a sensitive sign to detect perilymphatic fistulae on delayed postcontrast 3D-FLAIR sequence. *Eur Radiol*. 28 mai 2020;
46. Merchant SN, Schuknecht HF. Vestibular atelectasis. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. déc 1988;97(6 Pt 1):565-76.
47. Eliezer M, Attyé A, Guichard J-P, Vitaux H, Guillonnet A, Toupet M, et al. Vestibular atelectasis: Myth or reality? *Laryngoscope*. 2019;129(7):1689-95.
48. Eliezer M, Poillon G, Lévy D, Guichard J-P, Toupet M, Houdart E, et al. Clinical and radiological characteristics of patients with collapse or fistula of the saccule as evaluated by inner ear MRI. *Acta Otolaryngol*. 21 janv 2020;1-8.
49. Kimura RS, Schuknecht HF. Effect of fistulae on endolymphatic hydrops. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. juin 1975;84(3 Pt 1):271-86.
50. Schuknecht HF, Rütger A. Blockage of longitudinal flow in endolymphatic hydrops. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 1991;248(4):209-17.
51. Kitamura K, Schuknecht HF, Kimura RS. Cochlear hydrops in association with collapsed saccule and ductus reuniens. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. févr 1982;91(1 Pt 1):5-13.
52. Sun W, Wang W. Advances in research on labyrinth membranous barriers. *J Otol*. sept 2015;10(3):99-104.
53. Salt AN, Plontke SK. Endolymphatic hydrops: pathophysiology and experimental models. *Otolaryngol Clin North Am*. oct 2010;43(5):971-83.
54. Ishiyama G, Lopez IA, Ishiyama P, Vinters HV, Ishiyama A. The blood labyrinthine barrier in the human normal and Meniere's disease macula utricule. *Sci Rep*. 21 2017;7(1):253.
55. Byun H, Chung JH, Lee SH, Park CW, Park DW, Kim TY. Clinical value of 4-hour delayed gadolinium-enhanced 3D FLAIR MR images in Acute Vestibular Neuritis. *Laryngoscope*. 2018;128(8):1946-51.
56. Kimura RS. Experimental blockage of the endolymphatic duct and sac and its effect on the inner ear of the guinea pig. A study on endolymphatic hydrops. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. août 1967;76(3):664-87.
57. Kimura RS. Animal models of endolymphatic hydrops. *Am J Otolaryngol*. déc 1982;3(6):447-51.
58. Yamane H, Konishi K, Sakamoto H, Yamamoto H, Matsushita N, Oishi M, et al. Practical 3DCT imaging of the vestibular aqueduct for Meniere's disease. *Acta Otolaryngol*. août 2015;135(8):799-806.

59. Miyashita T, Toyama Y, Inamoto R, Mori N. Evaluation of the vestibular aqueduct in Ménière's disease using multiplanar reconstruction images of CT. *Auris Nasus Larynx*. déc 2012;39(6):567-71.
60. Shea JJ, Ge X, Warner RM, Orchik DJ. External aperture of the vestibular aqueduct in Meniere's disease. *Am J Otol*. mai 2000;21(3):351-5.
61. Patel VA, Oberman BS, Zacharia TT, Isildak H. Magnetic resonance imaging findings in Ménière's disease. *J Laryngol Otol*. juill 2017;131(7):602-7.
62. Michaels L, Soucek S, Linthicum F. The intravestibular source of the vestibular aqueduct: Its structure and pathology in Ménière's disease. *Acta Otolaryngol*. juin 2009;129(6):592-601.
63. 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*. mars 2020;47(2):174-9.
64. Kodama A, Sando I. Dimensional anatomy of the vestibular aqueduct and the endolymphatic sac (rugose portion) in human temporal bones. Statistical analysis of 79 bones. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl*. août 1982;96:13-20.
65. Mainnemarre J, Hautefort C, Toupet M, Guichard J-P, Houdart E, Attyé A, et al. The vestibular aqueduct ossification on temporal bone CT: an old sign revisited to rule out the presence of endolymphatic hydrops in Meniere's disease patients. *Eur Radiol*. nov 2020;30(11):6331-8.
66. Foster PK. Autologous intratympanic blood patch for presumed perilymphatic fistulas. *J Laryngol Otol*. déc 2016;130(12):1158-61.
67. Franco-Vidal V, Legarlantezec C, Blanchet H, Convert C, Torti F, Darrouzet V. Multifrequency admittanceometry in Ménière's Disease: a preliminary study for a new diagnostic test. *Otol Neurotol*. juill 2005;26(4):723-7.

ANNEXES :

Annexe 1 : Autres tests cochléo vestibulaires utilisés dans l'exploration des pathologies dyspressionnelles de l'oreille interne :

◆ **Test de déphasage des OEAp ou Test de déphasage acoustique**

Les cellules ciliées externes (CCE) de l'oreille interne réalisent une amplification des sons au sein de la cochlée en augmentant les vibrations de la membrane basilaire.

Ces cellules sont ainsi responsables de l'émission d'un son de très faible intensité qui peut être recueilli : il s'agit des Oto-Emission-Acoustiques (OEA).

En réponse à une stimulation sonore de 1 kHz (testant plus particulièrement les CCE de l'apex de la cochlée), les OEAp et leur produit de distorsion sont analysés et plus particulièrement leur délai de réponse (temps de latence) ; analysés dans deux positions différentes : patient en position debout et patient couché.

La stimulation sonore étant continue et sinusoïdale, la mesure du temps de latence est effectuée par l'analyse du déphasage angulaire de la réponse autour du cercle trigonométrique.

Chez les patients présentant une maladie de Ménière en poussé, il a été montré un déphasage des produits de distorsions acoustiques (PDA) entre la position debout et la position couché.

L'hypothèse serait que chez les patients présentant un hydrops endolymphatique, les cellules sensorielles de la cochlée (et notamment les CCE), déjà soumises à des contraintes pressionnelles majorées seraient très sensibles à la moindre surpression supplémentaire.

Ainsi, un changement de posture entraînant une petite augmentation de pression intracrânienne, normalement sans conséquence chez un sujet sain, entraîne un changement de fonction cochléaire se traduisant par un déphasage exagéré des OEA par rapport à la norme.

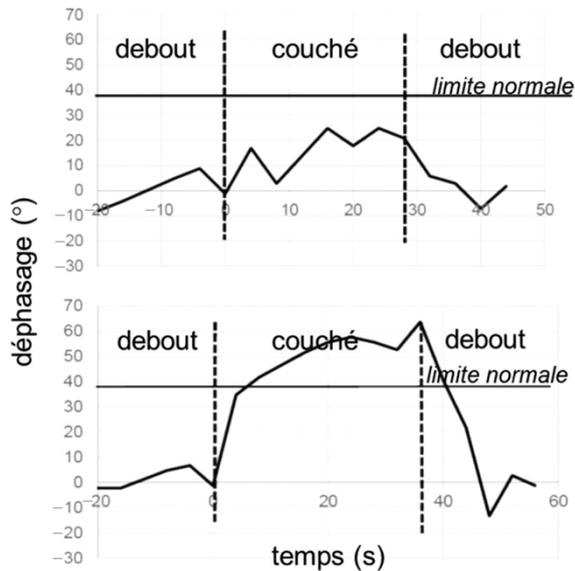


Figure 30 : Variations de phase de PDA avec la posture chez un malade de Ménière asymptotique (courbe du haut), dont le tracé reste dans les limites de la normale, et chez un malade de Ménière quelques jours après une crise (courbe du bas), pour lequel le tracé s'écarte de l'intervalle nominatif.

D'après Gerenton G et coll: Abnormal fast fluctuations of electrocochleography and otoacoustic emissions in Menière's disease. Hear Res. Sept 2015 ;327:199-208 (21)

◆ **Admittancemétrie multifréquentielle (AMF) à 2kHz**

L'oreille moyenne, via la membrane tympanique et la chaîne ossiculaire permet la transformation des vibrations aériennes arrivant au tympan en variations pressionnelles dans les liquides de l'oreille interne.

L'impédance acoustique du tympan représente l'opposition que rencontre une onde acoustique à se propager à travers deux milieux différents que sont l'air de la caisse du tympan et les liquides de l'oreille interne.

L'admittance est l'inverse de l'impédance et représente la faculté qu'a un système à se mobiliser lorsqu'il est soumis à un mouvement alternatif. Celle-ci est maximale à la fréquence de résonance (FR) du système.

L'admittance d'un système est estimée par la mesure de sa courbe de conductance.

Chez les patients atteints de maladie de Ménière il a été montré que la fréquence de résonance de la membrane tympanique chute lors d'une stimulation à 2 kHz et que la largeur de la conductance augmente.

Ces mesures sont effectuées à l'aide d'un tympanomètre permettant de délivrer une tonale de sonde de 2 kHz.

La sensibilité de ce test est de l'ordre de 55% (67) et peut être, à la différence des autres tests (électrocochléographie, test de déphasage acoustique), réalisé sur une oreille sourde.

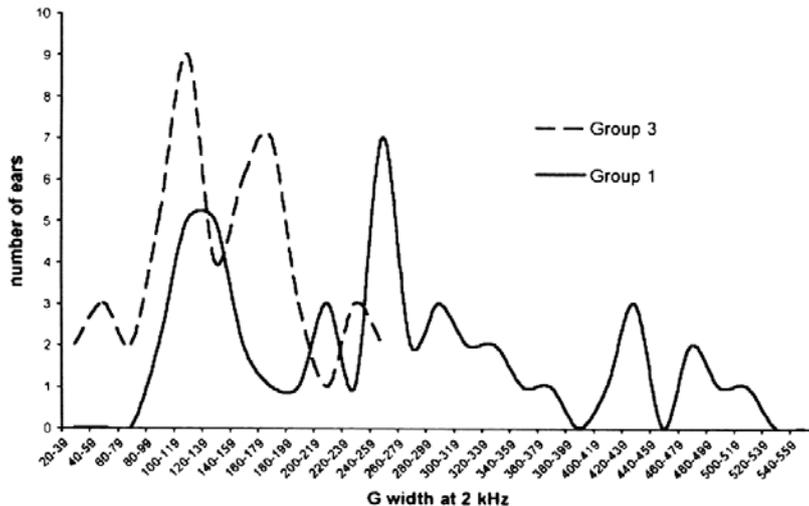


Figure 31 : D'après (67), Distribution de la conductance G à 2kHz (daPa : décaPascal) chez des sujets sains (courbe en pointillée) et chez des sujets ayant une maladie de Ménière symptomatique (courbe pleine) ; montrant une largeur des complexes plus importante chez les sujets atteints de maladie de Ménière symptomatique.

◆ **Tests vestibulaires sous Vidéonystagmographie (VNG) :**

-Épreuves caloriques :

Il s'agit d'un test de stimulation canalaire à basse fréquence. De l'eau chaude à 44°C ou froide à 30°C est appliquée au sein des conduits auditifs externes droit ou gauche ; réalisant une excitation ou une inhibition de l'oreille interne irriguée. Il s'en suit une sensation rotatoire et des mouvements oculaires qui sont mesurés dans l'obscurité sous vidéonystagmographie.

Les réponses obtenues à gauche et à droite sont ensuite comparées permettant de détecter un dysfonctionnement de l'oreille interne.

Cette épreuve permet d'apprécier et de comparer l'excitabilité des ampoules des canaux semi-circulaires latéraux.

-Head Shaking Test :

Test de stimulation canalaire à fréquence élevée permettant de révéler une asymétrie vestibulaire latente, sans traduction par un nystagmus spontané.

-Test vibratoire :

Permet de détecter une asymétrie vestibulaire latente : sa positivité est basée sur l'apparition d'un nystagmus rapide lors de la stimulation vibratoire osseuse, cessant dès l'arrêt de celle-ci.

-Recherche d'un signe de la fistule :

Apparition d'un nystagmus ou de sensation vertigineuse lors d'une variation de pression induite au niveau du CAE (traction du tragus ; manœuvre de Valsalva)

◆ PEA précoce du tronc cérébral :

Leur principal objectif est d'éliminer une pathologie rétrocochléaire devant une asymétrie auditive.

Leur recueil est effectué à l'aide d'électrodes de surface placées sur le crâne du sujet (sur le même principe que l'électro-encéphalographie (EEG)) en réponse à un stimulus acoustique.

Leur analyse permet de tester le bon fonctionnement des différents éléments constituant les voies auditives.

Annexe 2 : Paramètres de la séquence 3D-FLAIR VISTA

Temps de répétition TR (ms)	8000
Temps d'Écho TE (ms)	316
Temps d'Inversion TI (ms)	2400
Turbo Spin Echo (ms)	5.1/586
Suppression de la graisse	SPAIR
Épaisseur de coupe (mm)	0.8
Taille du voxel (mm)	0.8 x 0.8 x 0.8
Taille du voxel reconstruit (mm)	0.4 x 0.4 x 0.4
Angle de bascule (degré)	variable :160 à 30°
Nombre d'excitations	2
Nombre de coupes	90
Facteur d'accélération (Sense)	2.5
Champ de vue (FOV)	200
Taille de la matrice	252 x 252
Temps d'acquisition	8.40

AUTEUR : Nom : CHATON

Prénom : Victor

Date de soutenance : 11 MAI 2021

Titre de la thèse : Apport de la séquence FLAIR haute résolution 4h après injection de gadolinium dans la prise en charge diagnostique des patients présentant une maladie de Ménière ou un syndrome ménièriforme.

Thèse - Médecine - Lille 2021

Cadre de classement : *Imagerie Tête et Cou*

DES + spécialité : *DES Radiodiagnostic et Imagerie Médicale*

Mots-clés : **Maladie de Ménière, IRM, Hydrops, Fistule périlymphatique, FLAIR**

Résumé :

Objectif :

Évaluer l'apport de la séquence FLAIR haute résolution 4h après injection de gadolinium dans la prise en charge diagnostique des patients présentant des symptômes cochléo-vestibulaires chroniques de type maladie de Ménière ou syndrome ménièriforme.

Matériel et Méthode :

159 patients ont bénéficié d'une IRM selon le protocole hydrops ; répartis en 2 groupes de patients, 82 présentant une maladie de Ménière définie (MD) et 77 une maladie de Ménière probable (PMD).

Résultats :

Une anomalie IRM était retrouvée chez 121 des 159 patients (76%).

Un hydrops endolymphatique était retrouvé chez 80% des patients appartenant au groupe MD et 22% des PMD. Une anomalie IRM était retrouvée chez 56% des patients ne remplissant pas totalement les critères de Maladie de Ménière (PMD) avec en premier lieu un hydrops endolymphatique (22%) ou un signe de la fenêtre ronde (RWS) (23% ,18/77).

Conclusion :

En plus de son apport dans la maladie de Ménière, la séquence 3D FLAIR 4h après injection de gadolinium présente un intérêt significatif dans la prise en charge diagnostique des patients présentant des troubles cochléo-vestibulaires chroniques.

Composition du Jury :

Président : Pr J-P. PRUVO

Assesseurs : Pr C. VINCENT, Pr S. VERCLYTTE, Dr G. KUCHCINSKI

Directeur de thèse : Dr F. DUBRULLE

