



HAL
open science

Imagerie avancée du labyrinthe

Lucas Vabret

► **To cite this version:**

Lucas Vabret. Imagerie avancée du labyrinthe. Médecine humaine et pathologie. 2024. dumas-04723482

HAL Id: dumas-04723482

<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-04723482v1>

Submitted on 7 Oct 2024

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.

UNIVERSITÉ de CAEN NORMANDIE

UFR SANTÉ

FACULTÉ de MÉDECINE

Année 2023/2024

THÈSE POUR L'OBTENTION
DU GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

Présentée et soutenue publiquement le : 14 mai 2024

par

M. VABRET Lucas

Né le 30 mars 1994 à Caen (*Calvados*)

TITRE DE LA THÈSE :

IMAGERIE AVANCÉE DU LABYRINTHE

Président : Monsieur le Professeur Martin HITIER

Membres : Madame le Professeur Michèle HAMON
Monsieur le Docteur Benoît PACQUELET
Monsieur le Docteur Grégoire BRAUX

Directrice de thèse : Pr Michèle HAMON

Année Universitaire 2023/2024**Doyen**

Professeur Emmanuel TOUZÉ

Asseseurs

Professeur Paul MILLIEZ (pédagogie)
Professeur Anne-Sophie VOISIN (recherche)
Professeur Lydia GUITTET (recherche)
Professeur Emmanuel BABIN (3^{ème} cycle)

Directrice administrative

Madame Sarah CHEMTOB

PROFESSEURS DES UNIVERSITÉS - PRATICIENS HOSPITALIERS

M.	AGOSTINI Denis	Biophysique et médecine nucléaire
M.	AIDE Nicolas (<i>disponibilité</i>)	Biophysique et médecine nucléaire
M.	ALEXANDRE Joachim	Pharmacologie clinique
M.	ALLOUCHE Stéphane	Biochimie et biologie moléculaire
M.	ALVES Arnaud	Chirurgie digestive
M.	AOUBA Achille	Médecine interne
M.	BABIN Emmanuel	Oto-Rhino-Laryngologie
Mme	BAZILLE Céline	Anatomie et cytologie pathologiques
M.	BÉNATEAU Hervé	Chirurgie maxillo-faciale et stomatologie
M.	BENOIST Guillaume (<i>disponibilité</i>)	Gynécologie - Obstétrique
M.	BERGER Ludovic	Chirurgie vasculaire
M.	BERGOT Emmanuel	Pneumologie
Mme	BRAZO Perrine	Psychiatrie d'adultes
M.	BUI Thanh-Huy Eric	Psychiatrie d'adultes
Mme	CLIN-GODARD Bénédicte	Médecine et santé au travail
M.	DAMAJ Ghandi Laurent	Hématologie
M.	DE BOYSSON Hubert	Médecine interne
M.	DELAMILLIEURE Pascal	Psychiatrie d'adultes
M.	DENISE Pierre	Physiologie
Mme	DOLLFUS Sonia	Psychiatrie d'adultes
Mme	DOMPMARTIN-BLANCHÈRE Anne	Dermatologie
M.	DREYFUS Michel	Gynécologie - Obstétrique
M.	DU CHEYRON Damien	Réanimation médicale

Mme DUPONT Claire	Pédiatrie
Mme ÉMERY Evelyne	Neurochirurgie
M. ESMAIL-BEYGUI Farzin	Cardiologie
Mme FAUVET Raffaèle	Gynécologie –
Obstétrique	
Mme FAVRAIS Géraldine	Pédiatrie
M. FISCHER Marc-Olivier (disponibilité)	Anesthésiologie et réanimation
M. FUZELLIER Jean-François	Chirurgie thoracique et cardio-
vasculaire	
M. GABEREL Thomas	Neurochirurgie
M. GUÉNOLÉ Fabian	Pédopsychiatrie
Mme GUITTET-BAUD Lydia	Epidémiologie, économie de la santé et
prévention	
M. HAMON Martial	Cardiologie
Mme HAMON Michèle	Radiologie et imagerie médicale
M. HANOUIZ Jean-Luc	Anesthésie et réa. médecine péri-
opératoire	
M. HITIER Martin	Anatomie –ORL Chirurgie Cervico-
faciale	
M. HULET Christophe	Chirurgie orthopédique et
traumatologique	
M. ICARD Philippe	Chirurgie thoracique et cardio-
vasculaire	
M. JOIN-LAMBERT Olivier	Bactériologie - Virologie
Mme JOLY-LOBBEDEZ Florence	Cancérologie
M. JOUBERT Michael	Endocrinologie
M. LAUNOY Guy	Epidémiologie, économie de la santé et
prévention	
M. LE HELLO Simon	Bactériologie-Virologie
Mme LE MAUFF Brigitte	Immunologie
Mme LELONG-BOULOUARD Véronique	Pharmacologie fondamentale
Mme LEVALLET Guénaelle	Histologie, embryologie et
cytogénétique	
M. LOBBEDEVZ Thierry	Néphrologie
M. LUBRANO Jean	Chirurgie viscérale et digestive
M. MACREZ Richard	Médecine d'urgence
M. MAHE Marc-André	Cancérologie
M. MANRIQUE Alain	Biophysique et médecine
nucléaire	
M. MARCÉLLI Christian	Rhumatologie

M. MARTINAUD Olivier	Neurologie
M. MILLIEZ Paul	Cardiologie
M. MOREAU Sylvain	Anatomie/Oto-Rhino-
Laryngologie	
M. MOUTEL Grégoire	Médecine légale et droit de la
santé	
M. NORMAND Hervé	Physiologie
M. PARIENTI Jean-Jacques	Biostatistiques, info. médicale et tech.
de	
M. PELAGE Jean-Pierre	communication
Mme PIQUET Marie-Astrid	Radiologie et imagerie médicale
M. QUINTYN Jean-Claude	Nutrition
Mme RAT Anne-Christine	Ophtalmologie
M. REPESSE Yohann	Rhumatologie
M. ROD Julien	Hématologie
Mme THARIAT Juliette	Chirurgie infantile
M. TILLOU Xavier	Radiothérapie
M. TOUTIRAIS Olivier	Urologie
M. TOUZÉ Emmanuel	Immunologie
Mme VABRET Astrid	Neurologie
M. VERDON Renaud	Bactériologie - Virologie
tropicales	Maladies infectieuses et
M. VIVIEN Denis	Biologie cellulaire

PROFESSEURS DES UNIVERSITÉS ASSOCIES

Mme BALENÇON Martine	Pédiatrie
Mme BELLOT Anne	Pédiatrie
Mme CHATELET Valérie	Néphrologie
M. GUILLAUME Cyril	Médecine palliative
M. LABOMBARDA Fabien	Cardiologie
M. LE BAS François	Médecine Générale
M. COUETTE Pierre André	Médecine Générale
M. PIEDNOIR Emmanuel	Maladies infectieuses et
tropicales	
M. QUEFFEULOU Guillaume	Néphrologie

PRCE

Mme LELEU Solveig	Anglais
--------------------------	---------

PROFESSEURS ÉMÉRITES

M. BROUARD Jacques	Pédiatrie
Mme CHAPON Françoise	Histologie, embryologie
M. DEFER Gilles	Neurologie
M. DERLON Jean-Michel	Neurochirurgie
M. GUILLOIS Bernard	Pédiatrie
M. HURAUULT de LIGNY Bruno	Néphrologie
Mme KOTTLER Marie-Laure	Biochimie et biologie moléculaire
M. LE COUTOUR Xavier	Epidémiologie, économie de la santé et prévention
M. LEPORRIER Michel	Hématologie
M. RAVASSE Philippe	Chirurgie infantile
M. REZNIK Yves	Endocrinologie
M. TROUSSARD Xavier	Hématologie
M. VIADER Fausto	Neurologie

Année Universitaire 2023/2024**Doyen**

Professeur Emmanuel TOUZÉ

Assesseurs

Professeur Paul MILLIEZ (pédagogie)
Professeur Anne-Sophie VOISIN (recherche)
Professeur Lydia GUITTET (recherche)
Professeur Emmanuel BABIN (3^{ème} cycle)

Directrice administrative

Madame Sarah CHEMTOB

**MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITÉS – PRATICIENS
HOSPITALIERS**

Mme BECHADE Clémence	Néphrologie
M. BESNARD Stéphane	Physiologie
Mme BONHOMME Julie	Parasitologie et mycologie
Mme BOULANGER Marion	Neurologie
M. BROSSIER David	Pédiatrie
M. CABÉ Nicolas	Addictologie
M. COULBAULT Laurent	Biochimie et Biologie moléculaire
M. CREVEUIL Christian de	Biostatistiques, info. médicale et tech. communication
Mme DINA Julia	Bactériologie – Virologie
M. DOLLADILLE Charles	Pharmacologie clinique
M. DRIGNY Joffrey	Médecine physique et réadaptation
Mme DUBOIS Fatéméh	Histologie, embryologie et cytogénétique
M. ÉTARD Olivier	Physiologie
M. GRUCHY Nicolas	Génétique
M. HODZIC Amir	Physiologie
M. ISNARD Christophe	Bactériologie Virologie
M. JUSTET Aurélien	Pneumologie
Mme KRIEGER Sophie	Pharmacie
M. LEGALLOIS Damien	Cardiologie

M. LE GOUIL Mériadeg	Bactériologie-Virologie
M. MENAHEM Benjamin	Chirurgie digestive
M. MITTRE Hervé	Biologie cellulaire
M. MOLIN Arnaud	Génétique
M. SAINT-LORANT Guillaume	Pharmacie
M. VEYSSIERE Alexis	Chirurgie maxillo-faciale et stomatologie
M. VILLAIN Cédric	Médecine interne

MAITRE DE CONFERENCES DES UNIVERSITÉS DE MÉDECINE GÉNÉRALE

M. HUMBERT Xavier

MAITRES DE CONFERENCES ASSOCIÉS DES UNIVERSITÉS

Mme AMBROISE Constance	Prévention, épidémio., économie santé, odonto., légale
Mme ARMAND Audrey	Médecine générale
M. BANSARD Mathieu	Médecine générale
M. BEN YAHIA Mohamed Mehdi	Anesthésie-réanimation
M. BOYER Emile biologie	Chirurgie orale ; parodontologie ; orale
M. CAUCHY Marceau	Médecine générale
Mme DAUVIN Estelle	Médecine générale
Mme NOEL DE JAEGHER Sophie	Médecine générale
M. PITHON Anni	Médecine générale
M. POUILLAIN PIERRE	Médecine générale
M. SAVOURÉ Damien	Dentisterie restauratrice
M. WAGNER François Xavier	Dentisterie restauratrice

MAITRE DE CONFERENCES ÉMÉRITE

Mme BENHAÏM Annie	Biologie cellulaire
Mme DEBRUYNE Danièle	Pharmacologie fondamentale

Remerciements

A Monsieur le Professeur Martin Hitier :

Merci d'avoir accepté de présider mon jury de thèse, de me faire l'honneur de juger mon travail. Veuillez accepter toute ma gratitude.

A Madame le Professeur Michèle Hamon, directrice de ce travail de thèse :

Merci d'avoir accepté d'encadrer ce travail, pour votre patience et votre pédagogie. Merci pour la pertinence de votre démarche d'enseignement, à travers ces travaux pédagogiques que vous valorisez. Soyez assuré de mon profond respect.

A Monsieur le Docteur Grégoire Braux :

Merci d'avoir accepté de participer à mon jury de thèse, de l'encadrement que tu nous as fourni à moi et mes co-internes durant le semestre de neuroradiologie. Merci de ne jamais rire aux questions idiotes, mais de prendre le temps de rire au travail.

A Monsieur le Docteur Benoît Pacquelet :

Merci d'avoir accepté de participer à mon jury de thèse, de l'excellence que tu appliques à chacun de tes comptes-rendus d'examen, qui ont rendu ce travail possible. Enfin, merci à toi et Grégoire pour votre investissement dans les staffs d'imagerie ORL, exemple de ce que l'hôpital peut représenter de meilleur.

Au Docteur Amandine Claudinot :

Merci de ce que tu fais pour la radiologie interventionnelle caennaise, pour ton engagement, ton assiduité, pour ton exemple.

A mes co-internes :

De braves compagnons de route, à n'en pas douter. Mention spéciale aux Dr Cousin et Raqbi, partenaires de stages idéaux. Enfin, dédicace à mes partenaires de boisson, ils se reconnaîtront.

Au Dr Julien Baud :

Merci d'avoir exercé la chefferie de service au cours de moments difficiles, je réalise ce que mon environnement de travail te doit.

A mes parents :

Merci de m'avoir enseigné la valeur de la persévérance, de l'assiduité, de la rigueur. Merci de m'avoir encouragé à rechercher l'épanouissement par le travail, pour vos conseils et la bienveillance qui caractérise votre éducation à tous les deux. Je réalise ma chance, et vous en remercie.

A ma sœur :

La meilleure.

Aux Legru, Nicolas, Jeanne, Hortense et Camille :

Merci pour ces moments de vie, de nous rendre tous fiers et heureux de vous compter parmi nous.

A Catherine et Ronan :

Merci d'avoir participé à ce que je suis devenu, pour ces instants de vie de famille.

A la famille Branellec :

Merci de m'avoir si bien accueilli au sein des vôtres, d'avoir étendu mes horizons vers de nouveaux sujets. Enfin, merci Claude de m'avoir montré tes coins de pêche.

A mes amis de la fac :

Alina, Brice, Colin, David, Fanny, Laurianne, Marie-Sophie, Paul et Thomas, merci à tous pour avoir rendu ces années d'étude, de fêtes, de sport, de voyages, de musique, si faciles à vivre.

Je me retourne vers cette dernière décennie avec tendresse et affection, je regarde vers celle à venir avec envie.

A Arthur :

Parce qu'un paragraphe c'est un minimum.

A mes platanes :

Merci pour tous ces moments, du plaisir que je ressens à vous connaître tous dans votre diversité, merci enfin de m'avoir accueilli parmi vous, pour le meilleur et surtout pour le rire.

A Romane :

Merci de partager mon quotidien depuis si longtemps, de ne jamais avoir abandonné. Merci d'apaiser mes angoisses et de m'apprendre la patience. Enfin, merci pour tous ces projets que nous avons, du plus insignifiant aux plus intimidants, tu en es à chaque fois le centre.

Liste des Abréviations

3D HRT2 : Trois dimensions haute résolution T2

3D IR : Trois dimensions inversion-récupération

3D FLAIR : Trois dimensions fluid attenuated inversion recuperation

AICA : Artère cérébelleuse antéro-inférieure

BHL : Barrière hémato-labyrinthique

CR : Compte-rendu

CSC : Canal semi-circulaire

IA : Intelligence artificielle

FO : Fenêtre ovale

FR : Fenêtre ronde

ILH : Intra-labyrinthine hemorrhage

IRM : Imagerie par résonance magnétique

MIP : Maximum intensivity projection

MM : Maladie de Ménière

SIL : Schwannome intra-labyrinthique

TDM : Tomodensitométrie

Ti : Temps d'inversion

TR : Temps de récupération

VEMPs : Vestibular evocated myogenic potentials

vHIT : Video head impulse test

VNG : Video nystagmographie

Liste des tableaux et figures

Figure 1 : Schéma anatomique du labyrinthe membraneux.....	3
Figure 2 : Schéma anatomique de la morphologie membraneuse et nerveuse de la cochlée.....	3
Figure 3 : Schéma anatomique de la systématisation vasculo-nerveuse du labyrinthe....	4
Figure 4 : Schéma représentant la systématisation artério-nerveuse du labyrinthe.....	5
Figure 5 : Schéma anatomique de l'innervation membraneuse labyrinthique.....	5
Figure 6 : Schéma anatomique d'une vue interne du labyrinthe osseux avec son contenu membraneux.....	6
Figure 7 : Courbes représentant l'intensité du signal en fonction du délai post-injection de gadolinium au sein des compartiments labyrinthiques.....	8
Figure 8 : Schéma représentant le mode de recueil du signal IRM sur une échelle de gris en fonction du mode d'affichage.....	10
Figure 9 : Coupe axiale oblique 3D FLAIR tardif, atélectasie vestibulaire avec absence de visualisation de l'utricule gauche.....	22
Figure 10 : Coupe axiale oblique 3D FLAIR tardif à hauteur des saccules, saccule non visible à gauche.....	23
Figure 11 : Coupe axiale oblique 3D FLAIR tardif MIP, labyrinthite.....	24
Figure 12 : Coupe axiale oblique 3D FLAIR tardif MIP, névrite pars inferior.....	24
Figure 13 : Coupe axiale oblique 3D FLAIR tardif MIP, névrite pars superior.....	25
Figure 14 : Comparatif, coupes axiales obliques 3D FLAIR et 3DIR tardifs MIP, prise de contraste du tour basal de cochlée.....	26

Figure 15 : Comparatif, coupes axiales obliques TDM de fistules périlymphatiques et équivalent en 3D FLAIR tardif.....	27
Figure 16 : Coupe axiale oblique 3DHRT2, hyposignal focal endocochléaire.....	28
Figure 17 : Audiogrammes normal et pathologiques.....	31
Figure 18 : Audiogramme : surdité de perception prédominant sur les basses fréquences.....	34
Figure 19 : Coupe axiale oblique 3D FLAIR tardif, rupture de BHL systématisée à la pars inferior droite.....	37
Figure 20 : Coupes axiales obliques 3D FLAIR tardives, rupture de BHL systématisée à la pars superior gauche.....	37
Figure 21 : Coupe axiale oblique 3D FLAIR tardif, rupture de BHL non systématisée à droite.....	39
Figure 22 : Coupe axiale oblique 3D FLAIR tardif, rupture de BHL non systématisée à gauche.....	40
Figure 23 : Coupes axiales obliques T1 et 3DHRT2 dans un contexte d'ILH.....	41
Figure 24 : Coupes axiales obliques 3D FLAIR tardif avec « round window sign » sans comblement liquidien sur l'équivalent TDM.....	42
Figure 25 : Coupes coronales obliques TDM avec défaut de couverture du CSC supérieur.....	43
Figure 26 : Coupes axiales obliques 3D FLAIR tardif : hydrops et prise de contraste du CSC supérieur.....	44

Tableau 1 : Comparaison des deux types de séquences injectées tardives, 3D FLAIR et 3D IR.....	11
Tableau 2 : Paramètres des séquences 3D FLAIR et 3D IR tardives injectées.....	12
Tableau 3 : Corrélation radio-anatomique en cinq niveaux de coupes, comparaison TDM, 3DHRT2, 3D FLAIR et IR avec schémas de l'oreille interne en coupe axiale oblique correspondant et corrélation volumique sur un schéma du labyrinthe.....	15
Tableau 4 : Comparaison du rehaussement non pathologique sur les séquences 3D FLAIR et 3D IR injectées tardives.....	17
Tableau 5 : Grading de l'hydrops cochléaire.....	18
Tableau 5 bis : Analogie « du sapin » pour grading de l'hydrops cochléaire.....	19
Tableau 6 : Grading de l'hydrops sacculaire.....	20
Tableau 7 : Grading de l'hydrops utriculaire.....	20
Tableau 8 : Évolution des critères diagnostiques de la maladie de Ménière.....	33
Tableau 9 : Comparatif hydrops complets grade I droit et grade II gauche avec prise de contraste du tour basal de cochlée gauche évocateur de maladie de Ménière.....	35
Tableau 10 : Comparatif coupes axiales obliques 3DHRT2, T1 IV+, 3D FLAIR tardif IV+, schwannome intra-labyrinthique.....	45

Sommaire

Introduction.....	1
1. Rappel de l'anatomie de l'oreille interne et radio-anatomie du labyrinthe membraneux.....	2
2. Séquences IRM et analyse de l'oreille interne.....	7
2.1 Séquences 3D T2 haute résolution (3DHRT2).....	7
2.2 Séquences 3D FLAIR et 3D real IR tardives injectées.....	7
2.2.1 Séquences 3D FLAIR tardives injectées.....	11
2.2.2 Séquences 3D real IR tardives injectées.....	12
2.3 Perspectives d'amélioration.....	13
2.3.1 Produits de contraste à forte relaxivité.....	13
2.3.2 Faisabilité à 1,5 T.....	13
2.3.3 Réduction du temps d'acquisition.....	13
3. Radio-anatomie de l'oreille interne.....	14
3.1 Radio-anatomie du labyrinthe membraneux.....	14
3.2 Rehaussement normal des structures extra-labyrinthiques.....	16
4. Sémiologie radiologique de l'étude labyrinthique.....	17
4.1 Hydrops endolymphatique.....	17
4.1.1 Cochlée.....	18
4.1.2 Vestibule.....	19
4.2 Atélectasie vestibulaire.....	21
4.3 Saccule non visible.....	22
4.4 Pathologie de la barrière hémato-labyrinthique.....	23
4.4.1 Rehaussement non systématisé.....	23
4.4.2 Rehaussement systématisé.....	24
4.4.3 Prise de contraste du tour basal de la cochlée.....	25
4.5 Autres.....	26
4.5.1 Image d'addition.....	26
4.5.2 Hyposignal intra-labyrinthique.....	27

5. Rappels clinique et paraclinique.....	29
5.1 Rappels cliniques.....	29
5.1.1 Symptomatologie vestibulaire.....	29
5.1.2 Symptomatologie cochléaire.....	29
5.1.3 Atteinte nerveuse.....	30
5.2 Rappels paracliniques.....	30
5.2.1 Audiogramme.....	30
5.2.2 VEMPs.....	31
5.2.3 Le vHIT.....	31
5.2.4 Le VNG.....	31
6. Pathologies labyrinthiques et leurs études par IRM.....	32
6.1 Ménière.....	32
6.1.1 Historique.....	32
6.1.2 Épidémiologie et clinique.....	32
6.1.3 Tests paracliniques.....	33
6.1.4 Sémiologie IRM.....	34
6.2 Névrite vestibulaire.....	33
6.3 Syndrome cochléaire aigu.....	36
6.4 Syndrome cochléo-vestibulaire aigu.....	40
6.4.1 Labyrinthite.....	38
6.4.2 Hémorragie intra-labyrinthique.....	40
6.5 Autres.....	41
6.5.1 Fistule périlymphatique.....	41
6.5.2 Syndrome de Minor.....	43
6.5.3 Schwannome intra-labyrinthique.....	44
7. Grille de lecture et Compte rendu-type	46
Conclusion.....	50
Bibliographie.....	51
Annexe.....	54

Introduction

L'étude radiologique du système labyrinthique s'est longtemps concentrée sur l'exploration de sa structure osseuse, à travers la tomodensitométrie centrée sur le rocher.

Puis, le développement des technologies IRM et les séquences T2 haute résolution ont permis l'étude des structures nerveuses acoustico-faciales à travers le conduit auditif interne.

De récents développements, autant en termes d'accessibilité des IRM de hauts champs (3T) que la mise au point de séquences dédiées à l'étude du labyrinthe membraneux, nous permettent désormais l'étude et la discrimination entre les compartiments péri et endolymphatiques du labyrinthe.

Dès lors, une nouvelle sémiologie radiologique est apparue, dont la maîtrise permet la documentation de l'atteinte membraneuse du labyrinthe, que ce soit au décours d'une pathologie inflammatoire, infectieuse, hémorragique, ou pressionnelle.

Ce travail de thèse pédagogique répond à trois problématiques principales :

- En premier lieu se familiariser avec une sphère anatomique et pathologique exigeante, dans laquelle l'imagerie trouve une place de plus en plus importante.
- Ensuite, s'approprier cette nouvelle sémiologie radiologique du labyrinthe membraneux.
- Enfin, comprendre et mettre en œuvre les derniers développements techniques afin d'orienter et affiner nos démarches diagnostiques concernant des pathologies à la présentation clinique subtile, voire frustrante.

A l'issue de la lecture de ce travail, le radiologue ou spécialiste d'organe doit pouvoir exploiter au mieux l'imagerie issue de ces développements techniques, et l'intégrer au sein d'un raisonnement clinique et paraclinique rigoureux.

1. Rappel de l'anatomie de l'oreille interne et radio-anatomie du labyrinthe membraneux

Située dans la pyramide pétreuse, l'oreille interne est constituée de deux parties, capables de transmettre et coder des vibrations en signal électrochimique à destinée neuronale.

En avant, la cochlée est l'organe de l'audition, spécialisée dans l'encodage des fréquences situées entre 20 et 20 000 Hz.

En arrière, le vestibule est spécialisé dans les mouvements (linéaires à travers des organes comme le saccule et l'utricule, angulaires à travers les canaux semi-circulaires (CSC)) et les vibrations inférieures à 20 Hz.

Le labyrinthe osseux est le support creux « taillé » au sein de l'os pétreux, il est composé de deux fenêtres, l'ovale (FO), répondant à la platine de l'étrier qui transmet les ondes sonores à travers la cochlée. La fenêtre ronde (FR) elle, restitue les ondes vers l'oreille moyenne.

Le labyrinthe membraneux est contenu dans le labyrinthe osseux (figure 1).

Au niveau de la cochlée il contient trois compartiments, les rampes vestibulaires et tympaniques, remplis de périlymphe dont la composition est sensiblement similaire à celle du liquide cérébro-spinal, et le canal cochléaire (figure 2), contenant l'endolymphe, un liquide riche en potassium et ions chlorures responsables de la création d'un gradient électrochimique générant un potentiel endocochléaire de -80 mV.

Au contact de ce canal cochléaire se situe la membrane de Reissner, qui le sépare de la rampe vestibulaire. Tapissant le canal cochléaire, la membrane basilaire est le support de l'organe de Corti, qui rentre en vibration lors de la transmission des ondes sonores au sein du canal cochléaire et qui encode l'information sonore en signaux électriques à destinée neuronale.

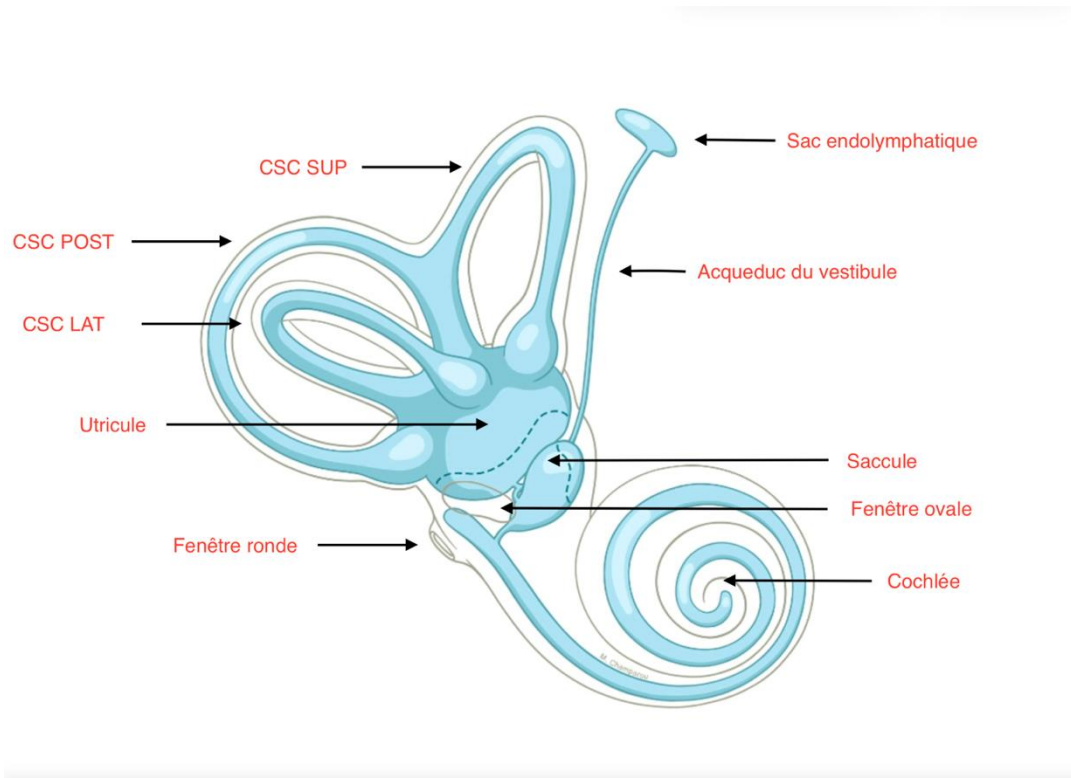


Figure 1 : schéma anatomique du labyrinthe membraneux

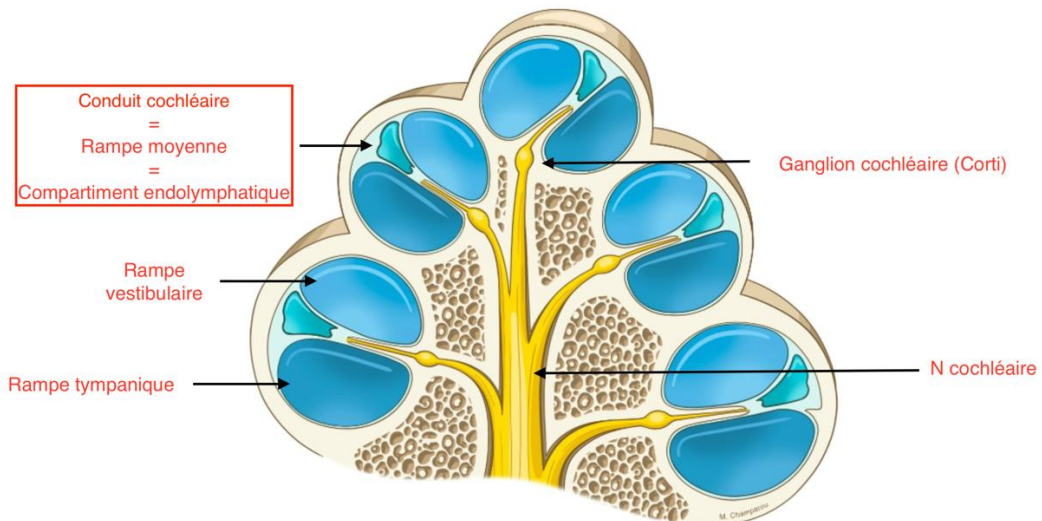


Figure 2 : schéma anatomique de la morphologie membraneuse et nerveuse de la cochlée.

Sur le plan vasculaire, le labyrinthe dépend de branches de division de l'AICA, donnant une artère labyrinthique qui se divise elle-même en deux rameaux principaux (figure 3) :

- L'artère vestibulaire antérieure, prenant en charge les CSC latéral et supérieur ainsi que l'utricule
- L'artère cochléaire commune qui alimentera le CSC postérieur et le saccule, ainsi que la cochlée.

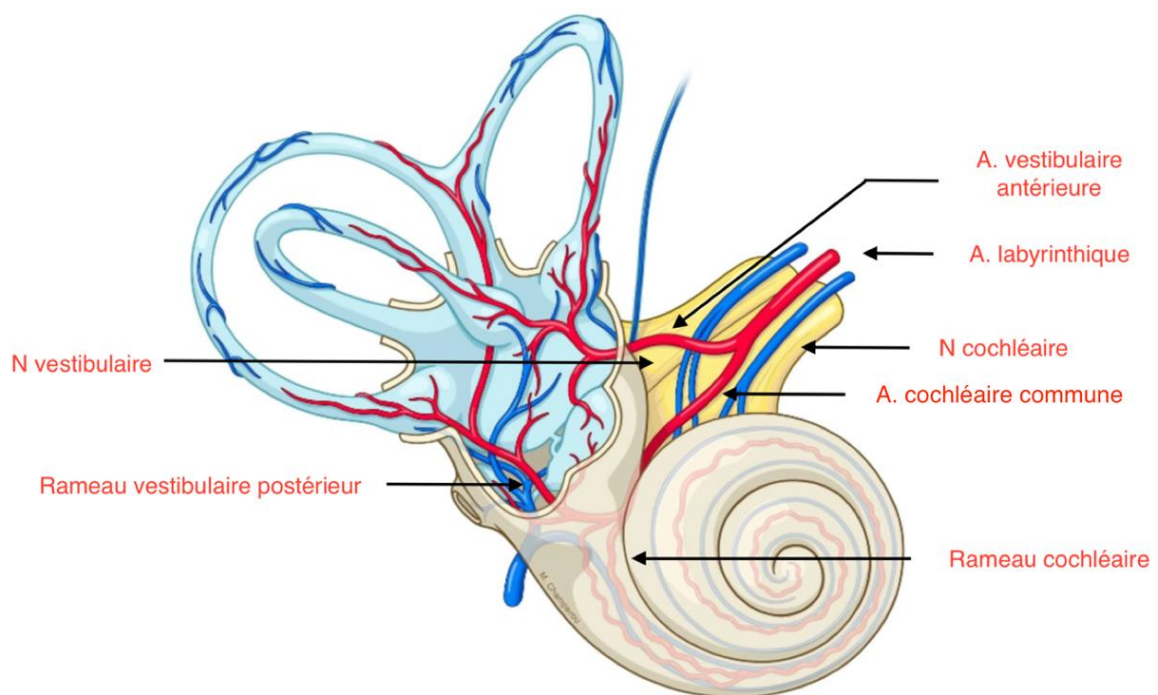


Figure 3 : Schéma anatomique de la systématisation vasculo-nerveuse du labyrinthe

Sur le plan de l'anatomie nerveuse, on retrouve un parallélisme fort entre systématisation artérielle et nerveuse (figures 4 et 5) :

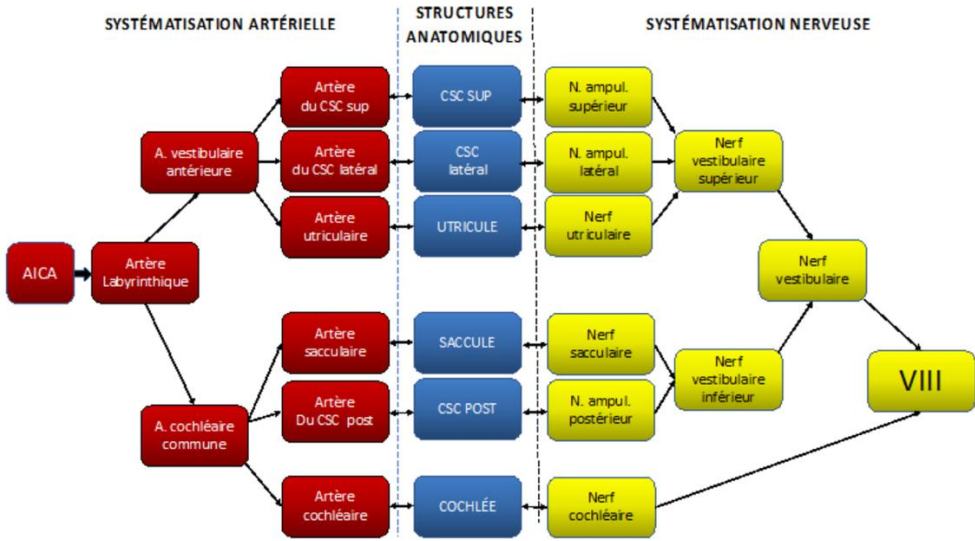


Figure 4 : schéma représentant la systématisation artéro-nerveuse labyrinthique, d'après Williams, 2021 (1).

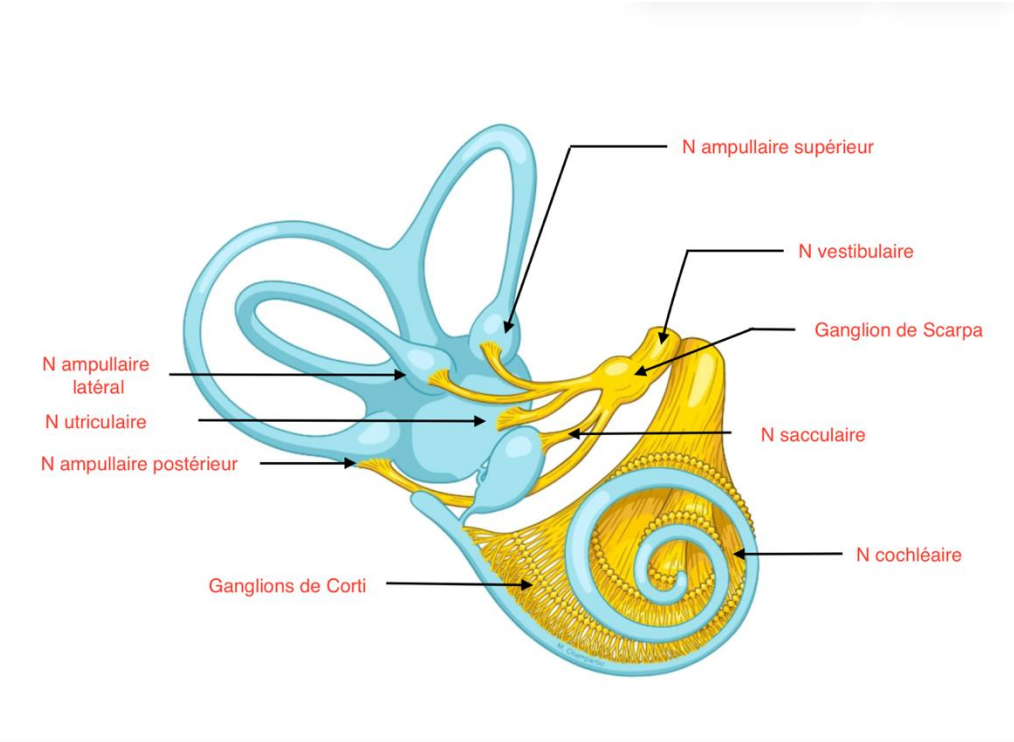


Figure 5 : Schéma anatomique de l'innervation membraneuse labyrinthique

Le labyrinthe membraneux est contenu dans un support creusé au sein de l'os temporal : le labyrinthe osseux (figure 6).

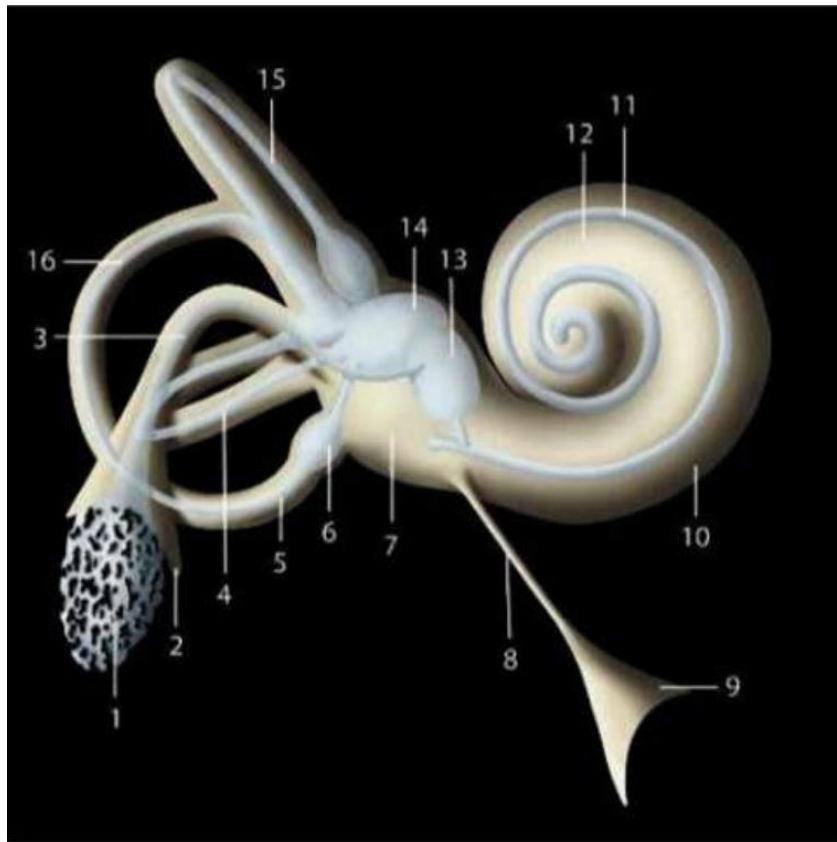


Figure 6 : schéma anatomique d'une vue interne du labyrinthe osseux avec son contenu membraneux (d'après Veillon F, 2013). De manière non exhaustive, 1 : sac endolymphatique, 3 : conduit endolymphatique membraneux, 5 : CSC postérieur, 6 : ampoule du CSC postérieur, 7 : espace pérymphatique vestibulaire, 8 : conduit pérymphatique osseux (= aqueduc de la cochlée), 9 : ouverture du conduit pérymphatique osseux dans le foramen jugulaire, 10 : espace pérymphatique dans la rampe tympanique, 11 : canal cochléaire membraneux, 12 : espace pérymphatique dans la rampe vestibulaire, 13 : saccule, 14 : utricule, 15 : CSC supérieur membraneux, 16 : CSC postérieur membraneux.

2. Séquences IRM et analyse de l'oreille interne

L'étude du labyrinthe membraneux se base sur deux séquences, la première est une acquisition 3DT2 haute résolution (3DHRT2), la seconde une acquisition 3D FLAIR ou real inversion récupération (3DIR) injectées dites tardives, car acquises quatre heures après injection.

2.1 Séquences 3DHRT2 :

Les séquences 3DHRT2 hautes résolutions centrées sur les rochers permettent une analyse fine des structures liquidiennes de l'oreille interne qui apparaissent en hypersignal, sans permettre de faire la distinction entre endo et périlymphe. Les structures nerveuses du paquet acoustico-facial apparaissent en contraste négatif, permettant l'étude de leur trajet méatique et cisternal à la recherche d'un éventuel épaississement.

2.2 Séquences 3D FLAIR et 3D IR tardives injectées :

Les séquences 3D FLAIR et 3D IR tardives après injection de gadolinium permettent la différenciation des structures endo et périlymphatique au sein du labyrinthe membraneux.

Pour ceci on réalise l'injection de gadolinium par voie veineuse 4 heures avant l'acquisition, en début de vacation, ce délai permet le passage du gadolinium au niveau de la barrière hémato-labyrinthique.

Ce délai se base sur les travaux de Naganawa, qui en 2006 (2) puis en 2014 (3) où il évalue spécifiquement en fonction du temps après injection de chélate de gadolinium l'intensité du signal dans les différents compartiments labyrinthiques (figure 7).

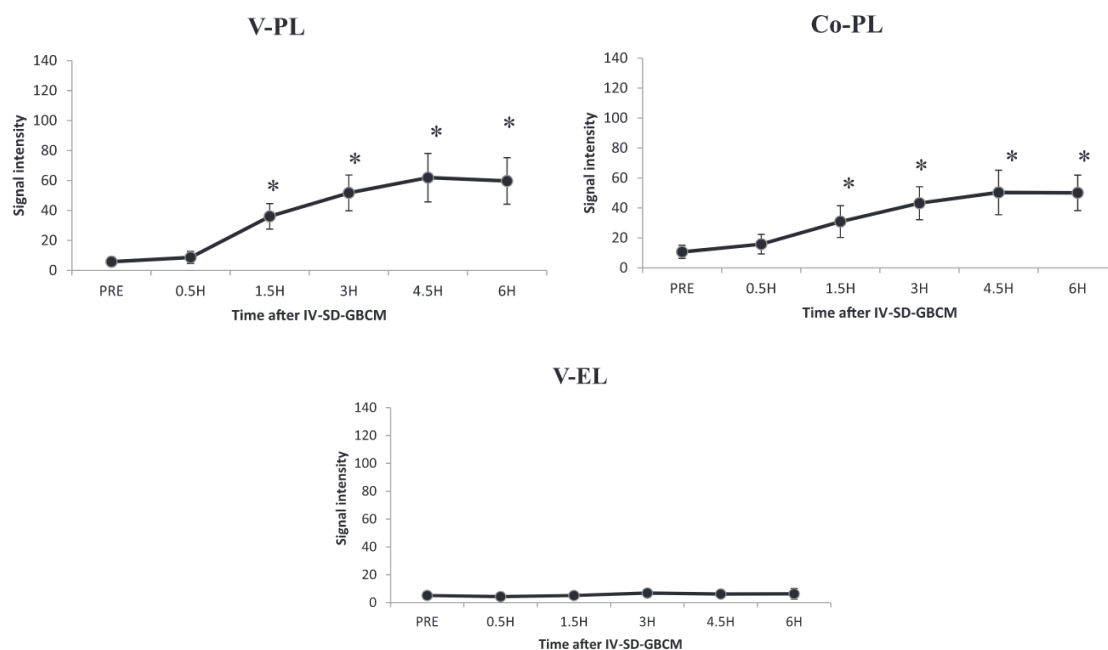


Figure 7 : Courbes représentant l'intensité du signal en fonction du délai post-injection de gadoteridol pro-HANCE® au sein des compartiments : périlymphatique du vestibule (V-PL), périlymphatique de la cochlée (Co-PL), endolymphatique du vestibule (V-EL. On observe que l'intensité maximale du signal recueilli est obtenue 4,5H après injection de chélate de gadolinium.

Des travaux plus récents montrent qu'une acquisition réalisée 2 heures après injection de GADOVIST® (produit de contraste à forte relaxivité) avec des paramètres optimisés, permet aussi la distinction entre les différents compartiments labyrinthique sans impact sur le rapport signal sur bruit de la séquence(4).

Au sein du labyrinthe, la barrière hémato-périlymphatique possède des caractéristiques proches de celle de la barrière hémato-encéphalique, permettant le passage des molécules de bas poids moléculaires tels que les chélates de gadolinium. En revanche, la barrière péri-endolymphatique et la barrière hémato-endolymphatique sont imperméables aux chélate de gadolinium (5). L'injection permet donc de rehausser spécifiquement la périlymphe qui apparaîtra en hypersignal sur les séquences 3D FLAIR et 3D IR et de visualiser en contraste négatif les structures endolymphatiques.

Le rehaussement de la périlymphe après passage de la barrière est corrélé à la concentration de chélate de gadolinium sanguin. Il a été démontré que le gadobutrol (GADOVIST®) permettait un rehaussement similaire au DOTAREM® en regard de l'oreille atteinte, en revanche le GADOVIST® (1 mmol/mL) permet une meilleure analyse des compartiments vestibulaires de l'oreille controlatérale en permettant de systématiquement différencier le saccule et l'utricule (6).

Ces deux séquences (3D FLAIR et 3D IR) reposent sur le même principe physique, c'est-à-dire l'application d'un temps d'inversion (T_i) permettant l'annulation sélective des structures liquidiennes endolymphatiques afin qu'elles apparaissent en noir. Le T_i correspond au temps en millisecondes entre l'application d'une onde RF d'inversion d'aimantation à 180° et d'une onde RF d'excitation de 90° .

Sur ces séquences en inversion récupération, le signal peut être affiché de deux manières : soit en magnitude seule, soit en tenant compte à la fois de la magnitude et de la phase, comme représenté sur la figure 8 :

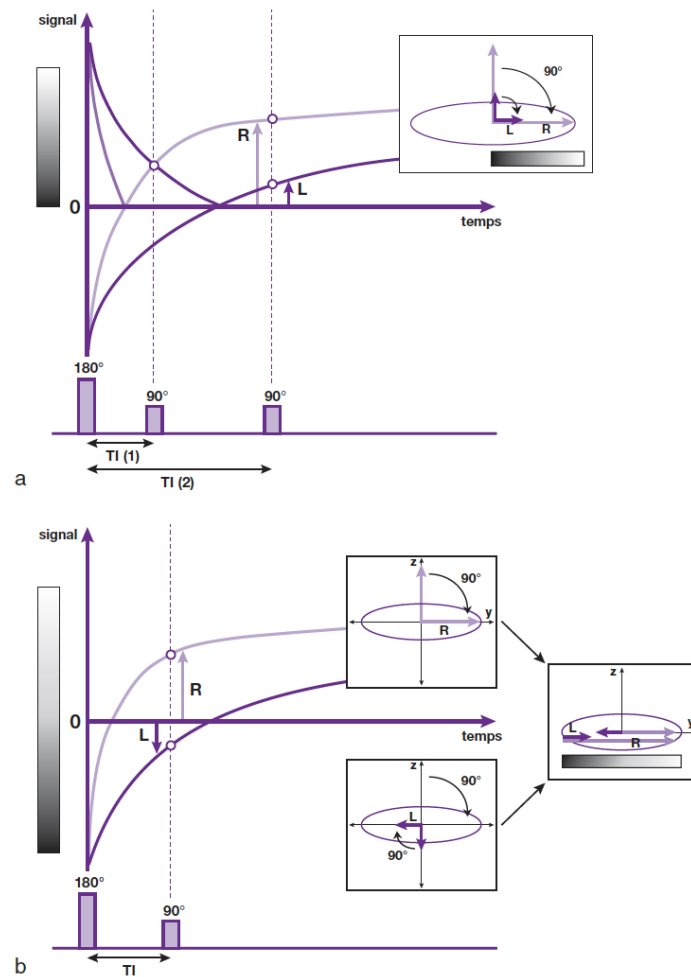


Figure 8 : Schéma représentant le mode de recueil du signal sur une échelle de gris en fonction du mode d'affichage. En a : affichage en magnitude uniquement, en b : affichage en magnitude et en phase d'après Kastler, 2011 (7).

En magnitude, seule l'amplitude du signal par rapport à 0 est utilisée pour l'affichage sur l'échelle de gris ; c'est seulement la valeur absolue du signal qui est prise en compte.

Ainsi, plus un tissu aura un signal élevé en valeur absolue (qu'il soit positif ou négatif), plus il apparaîtra intense. Dans cet affichage, l'arrière-plan de l'image, ainsi que les structures sans signal (air, os) apparaissent en noir, c'est le cas du 3D FLAIR : figure 8, courbe a.

En affichage de type « réel », le signal est représenté sur une échelle de gris plus étendue qui tient compte de la polarité de l'aimantation, ainsi les niveaux de gris sont répartis depuis des valeurs négatives de signal jusqu'à des valeurs positives. Dans cette représentation, l'arrière-plan de l'image ainsi que les structures sans signal telles que l'os compact ou les structures aériques, apparaissent en gris (en effet dans cette représentation, la valeur égale à 0 correspond au milieu de l'échelle de gris).

C'est le cas de la séquence 3D IR : figure 8, courbe b.

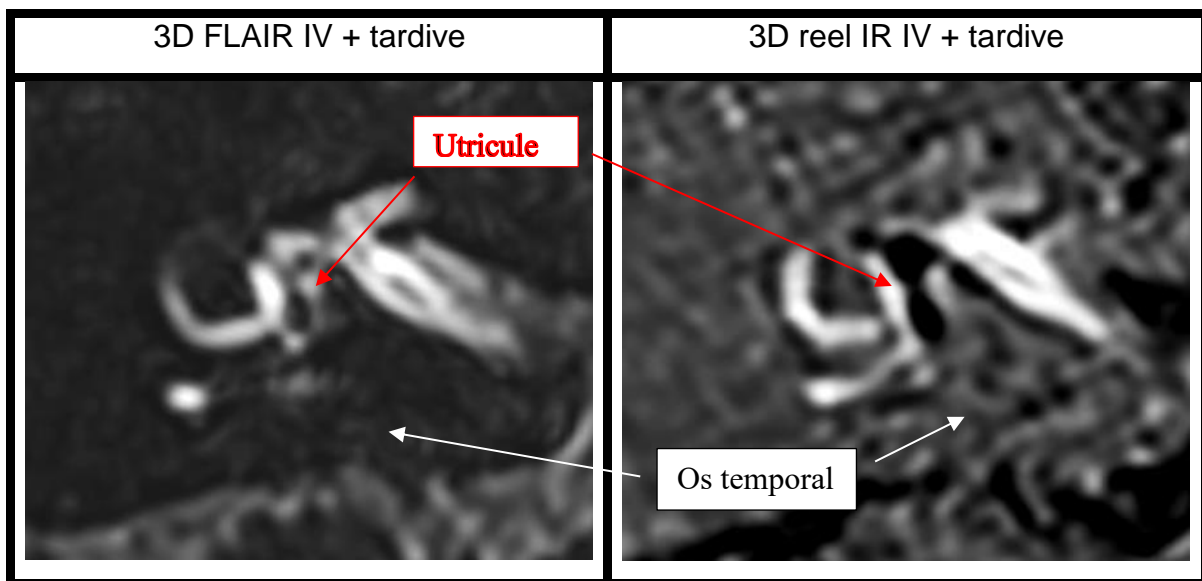


Tableau 1 : Comparaison des deux types de séquences IV + tardives, notez qu'en 3D FLAIR, l'utricule rempli d'endolymphe apparaît en noir comme l'os temporal, alors qu'en 3D IR, l'os apparaît en gris.

Ces deux séquences, avec les paramètres actuels d'acquisition, durent 8 minutes environ.

2.2.1 Séquences 3D FLAIR tardives injectées :

Le signal de l'endolymphe n'étant pas exactement le même que celui du LCS, il est nécessaire de paramétrer les séquences 3D FLAIR afin de fournir une annulation sélective de l'endolymphe.

Les données de la littérature montrent que les paramètres de la séquence influent sur le rapport signal sur bruit. Naganawa et al. (8) démontre qu'un temps de repousse (TR) à 16 000 ms permet l'étude optimale du compartiment endolymphatique. Osman et al. (9) quant à lui met en valeur l'utilisation d'un angle de bascule fixe. Les paramètres de ces séquences sont rapportés dans le tableau 1.

Sur cette séquence, on rappelle que l'os apparaît en noir. Du fait de l'annulation spécifique des structures endolymphatiques, celles-ci apparaissent également en noir, ce qui peut poser problème en cas d'accolement des structures endolymphatiques avec l'os pétreux, du fait de l'absence de contraste entre ces deux structures.

Cependant, selon Zhao et al. ces séquences seraient plus sensibles à de faibles concentration de gadolinium que les séquences 3D IR (10).

2.2.2 Séquences 3D IR tardives injectées :

Cette séquence repose sur le même principe de l'application d'un T_i permettant l'annulation sélective du signal de l'endolymphe, en revanche, l'affichage « réel » des niveaux de gris répartit les valeurs de signal depuis les négatives jusqu'aux positives. Ainsi, on visualise trois contrastes : l'endolymphe apparaît noir car on annule spécifiquement son signal. L'os, l'air et l'arrière-plan de l'image apparaissent gris car vide de signal et la périlymphe apparaît en blanc du fait du rehaussement lié au gadolinium, ceci permet donc une meilleure résolution en contraste entre les structures d'intérêts.

Séquences 3D IV+ tardives		
PARAMETRES	3D FLAIR	Reel IR
Résolution	0,3 x 0,3 x 0,6 mm	0,3 x 0,3 x 0,6 mm
Angle de bascule	Constant	Constant
TR	16 000 ms	16 000 ms
TE	640 ms	640 ms
T_i	3000 ms	2700 ms
Délai injection / acquisition	4H	4H

Tableau 2 : Paramètres des séquences 3D FLAIR et 3D IR tardives injectées, actuellement utilisées sur notre IRM 3 Tesla (Skyra, SIEMENS ®).

2.3 Perspectives d'amélioration :

2.3.1 Produit de contraste à forte relaxivité :

Le travail d'analyse du labyrinthe membraneux repose sur un passage satisfaisant des chélates de gadolinium au sein du compartiment périlymphatique. Initialement administré en intra-tympanique, puis en double dose par voie veineuse et actuellement en simple dose (0,1 mmol/kg), d'autres produits de contrastes à base de gadolinium à relaxivité élevée pourraient permettre une optimisation de l'étude du labyrinthe, tout en diminuant la dose administrée et ainsi le risque de dépôt de gadolinium dont la toxicité est actuellement non démontrée (11).

2.3.2 Faisabilité à 1,5 T :

La limitation de l'accès à des machines 3T peut également représenter un frein à la réalisation de ces examens au sein de structures ne disposant pas de telles machines. Des études de faisabilité (12,13) ont montré qu'au prix d'une double dose IV de gadolinium et d'un temps d'acquisition allongé il était possible d'obtenir les mêmes performances diagnostiques que dans la littérature sur des IRM 1,5 T.

2.3.3 Réduction du temps d'acquisition :

Enfin la durée de réalisation de ces séquences peut constituer un frein quant à leur réalisation, *Quint et al.* (14) montrent que l'utilisation d'algorithme de « débruitage » permet de réduire le temps d'acquisition de 33% sans réduction du rapport signal sur bruit.

3. Radio-anatomie de l'oreille interne :

L'analyse fine des différents compartiments du labyrinthe membraneux nécessite une maîtrise rigoureuse de l'anatomie et de la corrélation radio-anatomique en fonction des séquences utilisées.

3.1 Radio-anatomie du labyrinthe membraneux.

Au décours de l'acquisition, la configuration non iso-tropique des séquences 3D FLAIR demande un positionnement MPR à la console d'acquisition que l'on réalise dans le plan du CSC latéral.

Les cinq niveaux de coupe principaux sont présentés dans le tableau 3 ci-dessous avec leur équivalent TDM, 3DHRT2, 3DFLAIR et 3D IR IV + tardives, afin de visualiser leurs pertinences respectives.

L'analyse se déroule depuis le contingent cochléaire inférieure, c'est-à-dire le tour basal de cochlée pour ensuite remonter étape par étape jusqu'à l'ampoule du CSC supérieur, contingent membraneux le plus haut situé.

	TDM	T2	3D IV FLAIR tardif	3D IV reel IR tardif	SCHEMA	PLAN DE COUPE
Tour basal de Cochlée						
Cochlée						
Sacculé						
Utricule						
Ampoule CSC supérieur						

Tableau 3 : corrélation radio-anatomique en 5 niveaux de coupes, comparaison TDM, 3DHRT2, 3D FLAIR et 3D IR avec schémas de l'oreille interne en coupe axiale oblique correspondant et corrélation volumique sur un schéma du labyrinthe.

3.2 Rehaussement normal des structures extra-labyrinthiques

Les séquences 3D FLAIR et 3D IR tardives sont très sensibles aux faibles concentrations de gadolinium, permettant ainsi une bonne visualisation des structures périlymphatiques.

Le gadolinium pénètre dans les structures périlymphatiques après passage de la barrière hémato-périlymphatique par voie sanguine. Les autres voies potentielles de diffusion des chélates de gadolinium depuis les espaces sous arachnoïdiens vers la périlymphe sont : l'aqueduc de la cochlée, le fond du CAI, ou à travers une déhiscence d'un canal semi-circulaire supérieur.

Sur ces séquences on observe également des rehaussements de structures anatomiques sans valeur pathologique. La connaissance de ces structures présentées dans le tableau 4 permet de ne pas décrire à tort un rehaussement pathologique. Il s'agit : des segments oculaires antérieurs, des gaines des nerfs optiques, des cavum de Meckel, des citernes basi-frontales, du fond des CAI, de l'émergence des nerfs mixtes, et également des articulations temporo-mandibulaires, du nerf facial en regard du ganglion géniculé ainsi que parfois l'aqueduc du vestibule.

Enfin, chez certains patients âgés, avec une fonction rénale altérée, la clairance du gadolinium est diminuée. Cela peut se traduire par un contraste particulièrement marqué de ces structures ainsi que des espaces sous-arachnoïdiens.

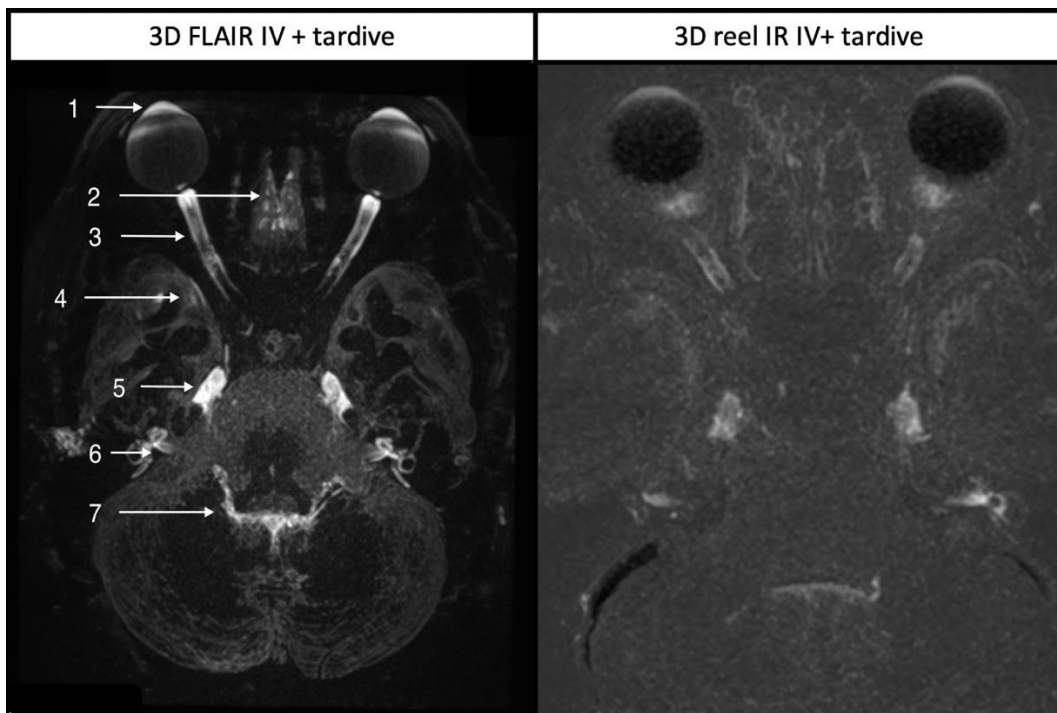


Tableau 4 : Comparaison du rehaussement non pathologique sur les séquences 3D FLAIR et 3D IR tardives, coupe axiale oblique en reconstruction MIP montrant la distribution des rehaussements non pathologiques 4H après injection :(1) segment antérieur oculaire, (2) citernes basi-frontales, (3) gaine des nerfs optiques, (4) sillons, (5) cavum de Meckel, (6) fond des conduits auditifs, (7) naissance des nerfs mixtes.

4. Sémiologie radiologique de l'étude labyrinthique :

L'étude sémiologique du labyrinthe par les séquences injectées tardives repose en premier lieu sur la répartition des espaces liquidiens endo et périlymphatiques au sein du labyrinthe membraneux, ainsi qu'au rehaussement (systématisé ou non à un territoire vasculo-nerveux) des différents compartiments qui le compose.

4.1 Hydrops endolymphatique :

Sur un plan sémantique, l'hydrops caractérise la dilatation du compartiment liquidien endolymphatique depuis sa description par Hallpike et Cairns comme le substratum anatomique de la maladie de Ménière (MM) (15).

Sur les séquences injectées 3D FLAIR et 3D IR tardives, l'hydrops se présentera comme un élargissement en contraste négatif des compartiments endolymphatiques au dépend des structures périlymphatiques rehaussées.

L'appréciation du volume des structures endolymphatiques demeure relative, soit en comparaison avec le côté controlatéral, soit par des modifications morphologiques du canal cochléaire ou des organites vestibulaire par rapport à la normal.

Une fois la suspicion d'hydrops retenue à l'imagerie, celui-ci peut-être gradé selon les propositions initiales de Nakashima (16) modifiées ensuite par Barath (17), puis enfin par Kahn (18) qui synthétise les précédentes et qui fait actuellement consensus.

4.1.1 Cochlée :

Pour l'hydrops cochléaire, un grade I est défini par une dilatation du canal cochléaire mais avec persistance de la visualisation de la rampe vestibulaire par le biais d'un liseré périlymphatique rehaussé, (réalisant un aspect en « sapin avec boules ») le grade II étant défini par la perte de la visibilité de la rampe vestibulaire comme présenté dans les tableaux 5 et 5 bis (aspect de « sapin avec guirlandes »).

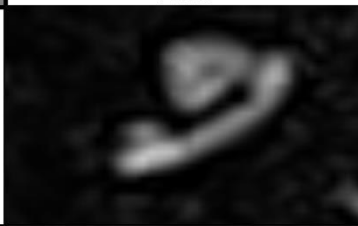
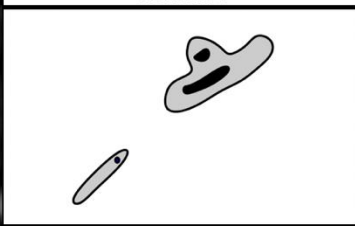
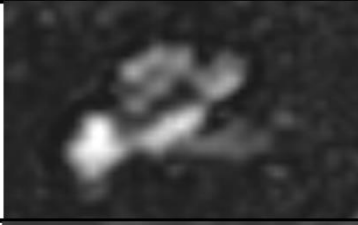
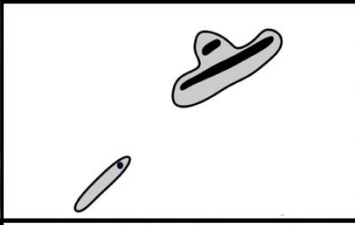

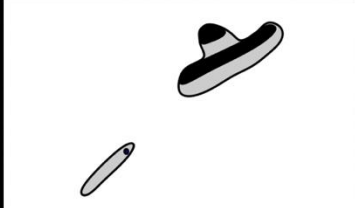
COCHLEE	FLAIR	SCHEMA	DESCRIPTION
NORMAL			Il est normal chez les sujets sains de bien voir les structures endolymphatiques du canal cochléaire en particulier en regard du tour basal, d'où l'importance de comparer avec le côté controlatéral.
GRADE I			Epaississement du canal cochléaire, on devine encore de part et d'autre la rampe tympanique de taille normale et la rampe vestibulaire diminuée.
GRADE II			Disparition de la rampe vestibulaire.

Tableau 5 : grading de l'hydrops cochléaire.

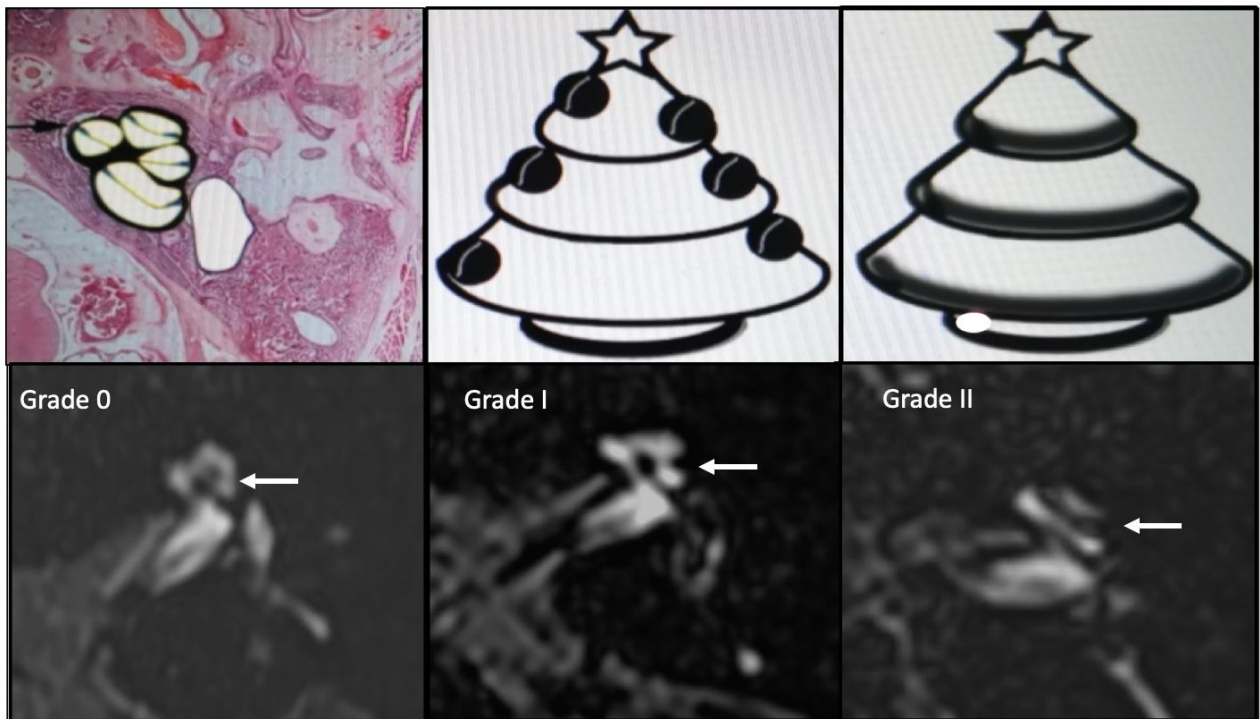


Tableau 5 Bis : Coupes axiales obliques dans le plan du CSC latéral en 3D FLAIR tardif, analogie du sapin avec épaissement « en boule » pour le grade I et « en guirlande » pour le grade II.

4.1.2 Vestibule :

Lorsque celui-ci est normal, le vestibule se compose du saccule, plus petit que l'utricule avec un espace périlymphatique visible entre ces structures. En cas d'hydrops vestibulaire, le grade I est défini par la distension du saccule, qui devient plus large que l'utricule sur son plan de coupe avec persistance d'un liseré liquidien périlymphatique, le grade II étant défini par un élargissement du saccule et de l'utricule avec disparition de ce liseré comme représenté par les tableaux 6 et 7.

SACCULE	FLAIR	SCHEMA	DESCRIPTION
Normal			Saccule plus petit ou de taille équivalente à l'extrémité inférieure de l'utricule, à distance l'un de l'autre.
Grade I			Hydrops sacculaire débutant : saccule plus grand que l'utricule sur son plan de coupe, avec persistance d'un liseré périlymphatique réhaussé entre les deux.
Grade II			Hydrops sacculaire avec saccule augmenté de taille au contact de l'utricule.

Tableau 6 : grading de l'hydrops sacculaire

UTRICULE	FLAIR	SCHEMA	DESCRIPTION
NORMAL			Utricule à distance de la partie non ampullaire du CSC latéral.
GRADE I			Utricule augmenté de taille par rapport au côté controlatéral, diminution en taille de l'anneau réhaussé périlymphatique au contact, avec protrusion débutante au sein de la partie non ampullaire du canal semi-circulaire latéral.
GRADE II			Utricule augmenté de taille avec perte des structures périlymphatiques au contact.

Tableau 7 : grading de l'hydrops utriculaire

Concernant l'hydrops, il est important de distinguer les hydrops primaires, que l'on observe dans le cadre de la maladie de Ménière, des hydrops secondaires, associés à une pathologie préexistante de l'oreille interne.

Parmi les pathologies pouvant s'accompagner d'hydrops secondaire on distingue :

- Les pathologies tumorales :
 - En cas de schwannome vestibulaire intralabyrinthique : on observe un hydrops dans près de 50 % des cas
 - En cas de schwannome endocanalaire, on peut voir en contraste positif un hydrops en rapport avec la baisse du signal de la périlymphe sur les séquences HRT2 en écho de gradient.
 - Il a également été rapporté un cas d'hydrops associé à un méningiome de l'angle ponto-cérébelleux avec composante endocanalaire.
- Les pathologies traumatiques : en post-opératoire, après barotraumatisme, parfois après pose d'implant cochléaire
- Les pathologies malformatives labyrinthiques : dans les dysplasies du canal semi-circulaire latéral, en cas de troisième fenêtré (déhiscence du canal semi-circulaire latéral, supérieur, dilatation de l'aqueduc du vestibule)
- Les pathologies infectieuses : labyrinthite
- Certaines formes d'otospongiose
- Les pathologies pressionnelles : hydrops a vacuo dans les hypotensions intracrâniennes ; hydrops par hypopression périlymphatique secondaire à une hypertension intracrânienne transitoire (éternuement, mouchage..) entraînant une rupture de la fenêtré ronde à l'origine d'une fistule périlymphatique.

4.2 Atélectasie vestibulaire :

L'étude de la morphologie des espaces liquidiens endolymphatiques peut montrer l'absence de visualisation de la pars superior (utricule et ampoules des CSC) que l'on dénomme atélectasie vestibulaire ; elle peut être primaire ou secondaire (observée en association avec un pathologie traumatique, malformative ou une fistule).

Il sera alors mis en évidence l'absence du ou des organites vestibulaires concernés apparaissant normalement en contraste négatif, laissant place à un compartiment vestibulaire en hypersignal homogène car rempli de périlymphe rehaussé par le chélate de gadolinium, comme représenté sur la figure 9.

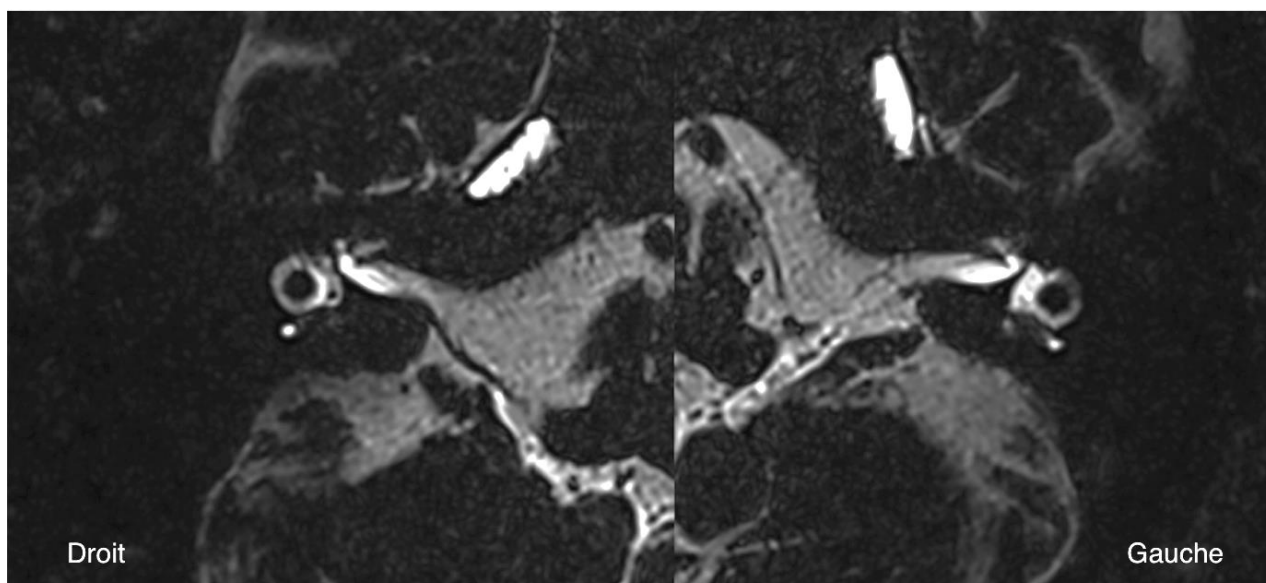


Figure 9 : Coupe axiale oblique dans le plan des CSC latéraux 3D FLAIR tardif, atélectasie vestibulaire avec absence de visualisation à gauche de l'utricule.

La comparaison systématique d'une oreille comparée à l'autre permet de sensibiliser la détection de ces « collapsus » vestibulaires. Le diagnostic est plus difficile lorsqu'ils sont bilatéraux. On décrit deux formes : le collapsus total (l'utricule et au moins deux ampoules ne sont pas visibles) et le collapsus partiel (lorsque l'utricule et au moins deux ampoules sont à peine visibles).

4.3 Saccule non visible :

Dans cette entité, sur une coupe passant par la partie inférieure du vestibule, le saccule n'est pas visualisé, tandis que la partie inférieure de l'utricule est bien visible. De mécanisme mal compris, il est souvent évoqué un mécanisme de collapsus du pars inferior par rupture membranaire (la membrane du saccule est moins résistante que celle du reste des organites vestibulaires) (19). D'autres suggèrent la présence d'une fistule endolymphatique avec passage de gadolinium entre la périlymphe et le saccule.

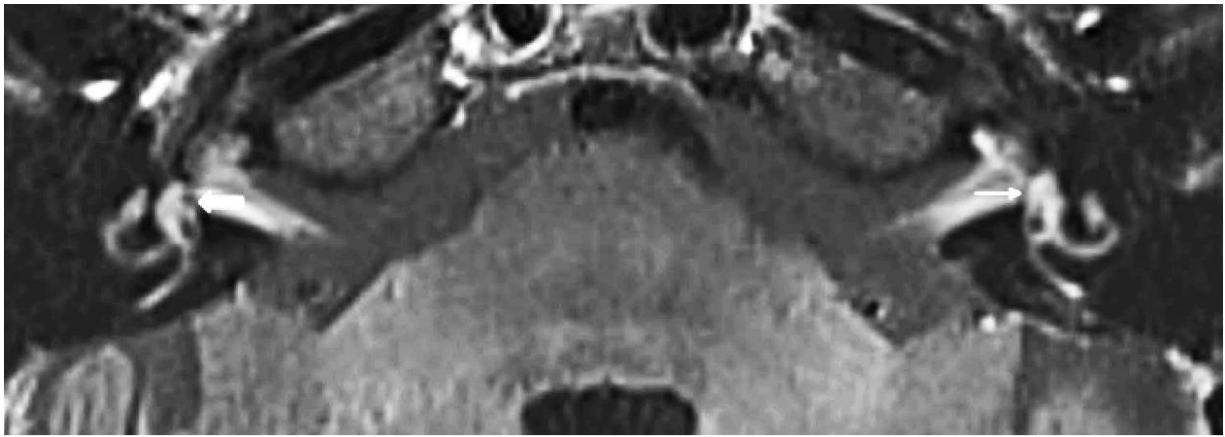


Figure 10 : Coupe axiale oblique 3D FLAIR tardive à hauteur des saccules, présent à droite (flèche épaisse) et non visualisé à gauche (flèche fine), figure d'après De Pont et al, 2020 (20).

4.4 Pathologies de la barrière hémato-labyrinthique :

Le passage du chélate de gadolinium à travers la barrière hémato-labyrinthique (BHL) dépend de plusieurs facteurs, le rehaussement de la périlymphe dépend donc de l'état de perméabilité de cette barrière.

Les facteurs responsables de la modification de l'état de perméabilité de la barrière peuvent être infectieux, vasculaire (ischémique ou hémorragique), inflammatoire ou auto-immun (20).

L'analyse sémiologique s'attardera donc à décrire l'atteinte systématisée ou non à un territoire vasculo-nerveux afin d'orienter vers une rupture de BHL en rapport avec une labyrinthite (atteinte non systématisée), ou avec une névrite (atteinte systématisée).

Enfin, la prise de contraste du tour basale de la cochlée est un argument fort en faveur d'une atteinte liée à la maladie de Ménière, ce d'autant qu'il est associé à un hydrops.

4.4.1 Rehaussement non systématisé :

L'état de perméabilité de la barrière s'évalue par rapport au côté controlatéral. Un rehaussement non systématisé diffus correspond à une labyrinthite, comme présenté sur la figure 11.

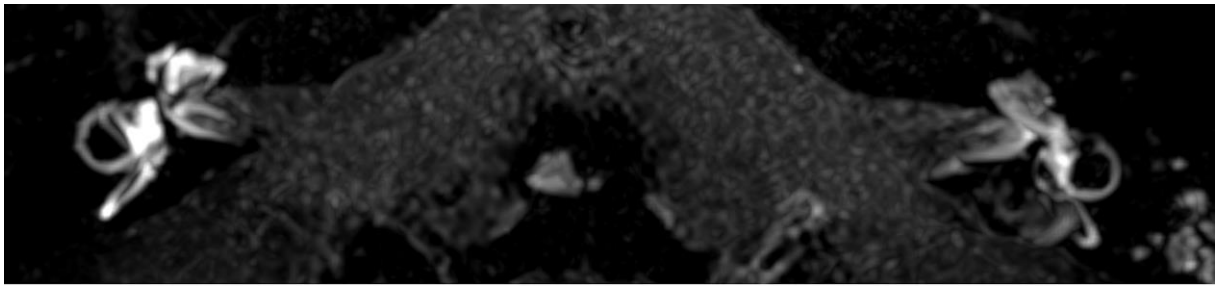


Figure 11 : Coupe axiale oblique 3D FLAIR MIP (maximum intensity projection), noter l'hypersignal non systématisé du labyrinthe droit en comparaison avec le côté gauche traduisant une rupture de barrière hémato-labyrinthique, évocateur de labyrinthite.

4.4.2 Rehaussement systématisé :

La systématisation anatomique à un territoire vasculo-nerveux (figure 12) correspond au diagnostic de névrite.

Une atteinte systématisée à la pars inferior (issu des branches de division vasculo-nerveuses de la cochlée, du saccule et du CSC postérieur) est évocateur de névrite vestibulaire inférieure, comme présenté sur la figure 12.

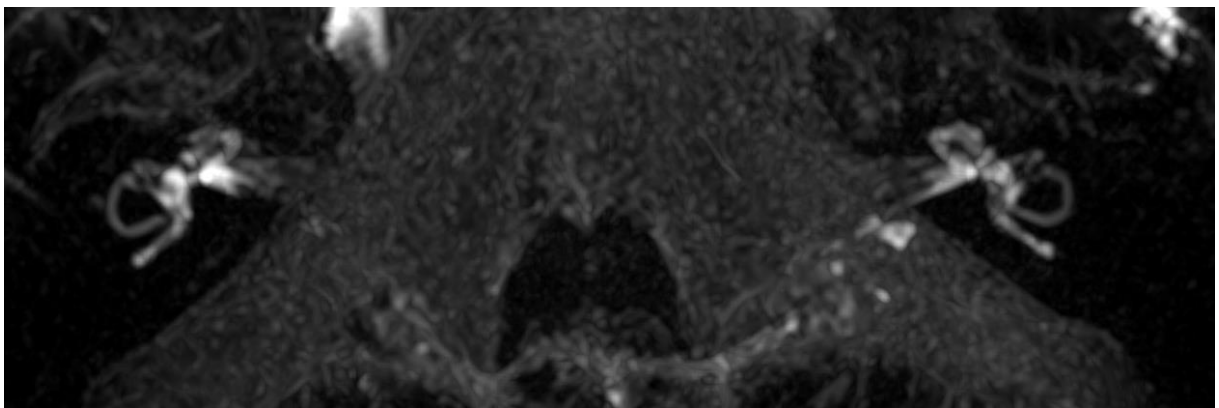


Figure 12 : Coupe axiale oblique dans le plan des CSC latéraux 3D FLAIR MIP, noter l'hypersignal systématisé à la pars inferior à droite.

Une atteinte systématisée à la pars superior (issu des branches à destinée de l'utricule, des CSC latéral et supérieur) est évocateur de névrite vestibulaire supérieure comme présenté sur la figure 13 :

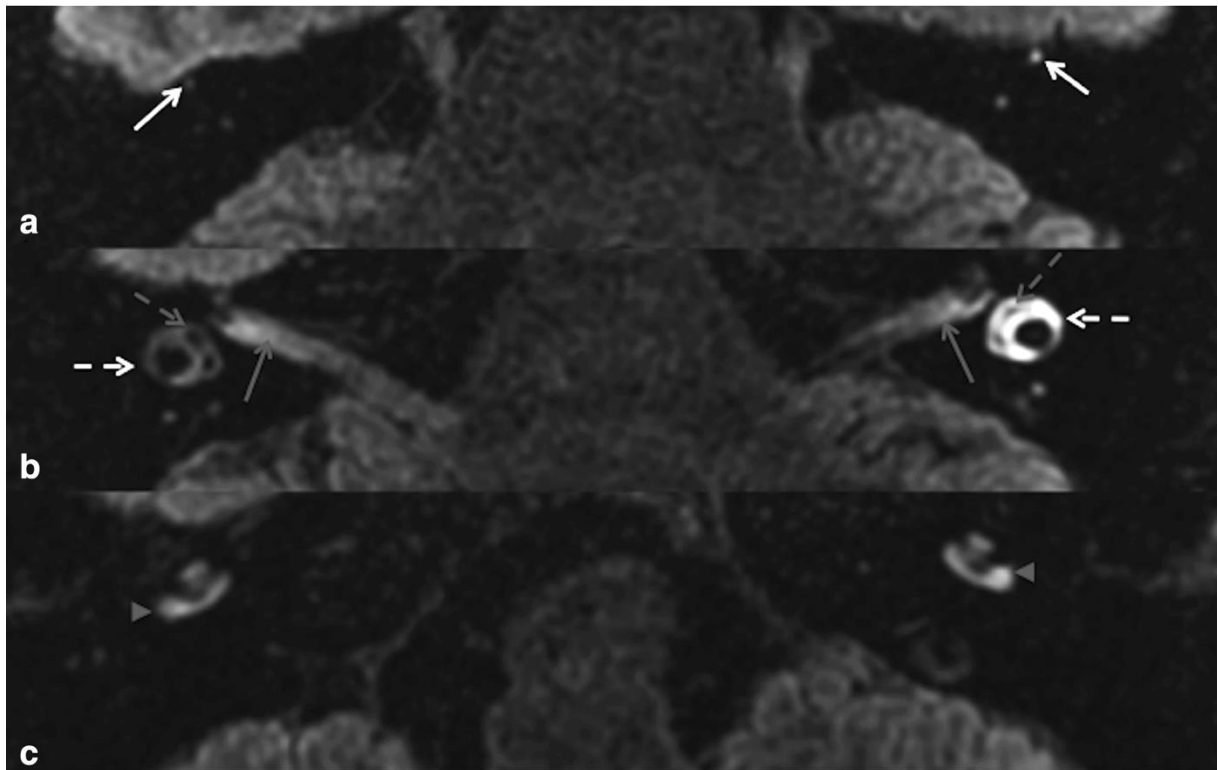


Figure 13 : Coupes axiales obliques 3D FLAIR tardif, femme de 48 ans avec surdit  brusque gauche issu de l'article par Eliezer et al. montrant une asym trie de rehaussement syst matis e   la pars superior (CSC sup rieur et lat ral, utricule) et . A : coupe passant par le CSC sup rieur, B : passant par l'utricule, C : cochl e.

4.4.3 Prise de contraste du tour basal de la cochl e :

L'asym trie de rehaussement p rilymphatique du tour basal de cochl e associ  avec un hydrops endolymphatique est tr s  vocateur de maladie de M ni re. La coexistence de ces signes (comme pr sent  sur la figure 14) permet d'am liorer la sensibilit  diagnostique de l' tude en faveur d'une MM (21,22).

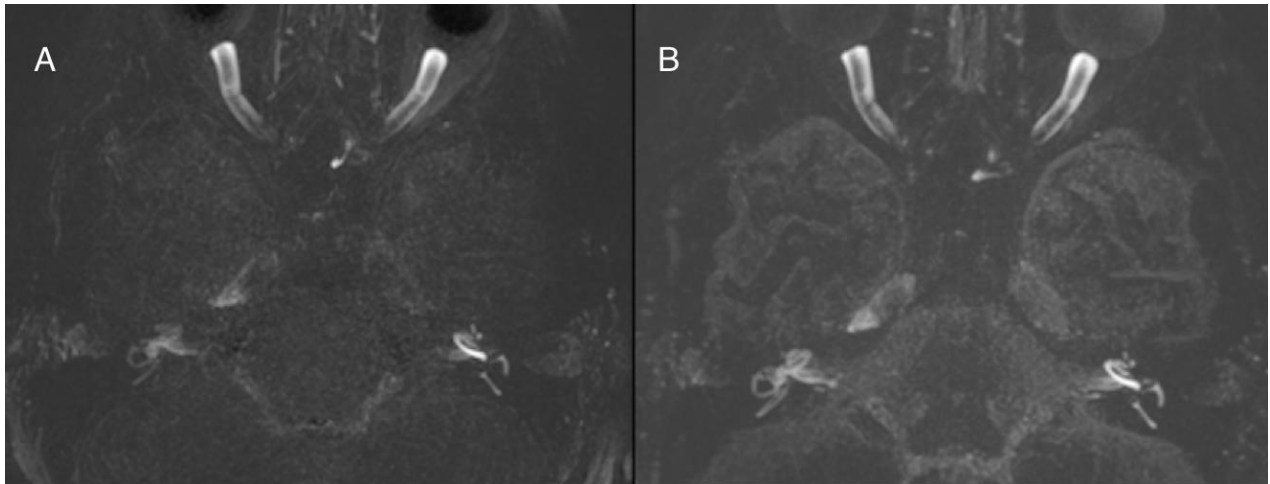


Figure 14 : Comparatif avec en A, coupe axiale oblique 3D FLAIR tardif MIP et en B, 3D IR tardif MIP. Ces deux séquences chez le même patient montrent un hydrops cochléaire complet à gauche associé à une prise de contraste du tour basal de cochlée, notez l'asymétrie de rehaussement par rapport au côté controlatéral.

4.5 Autres :

4.5.1 Image d'addition :

Une image d'addition avec un hypersignal focal de la fenêtre ronde (plus fréquemment que de la fenêtre ovale) peut se rencontrer dans un contexte de fistule périlymphatique, traduisant une communication anormale entre les structures liquidiennes endolabyrinthiques et les structures aériques de l'oreille moyenne (23), comme présenté dans la figure 15. Un comblement liquidien de la fenêtre ronde peut également être observé également en scanner.

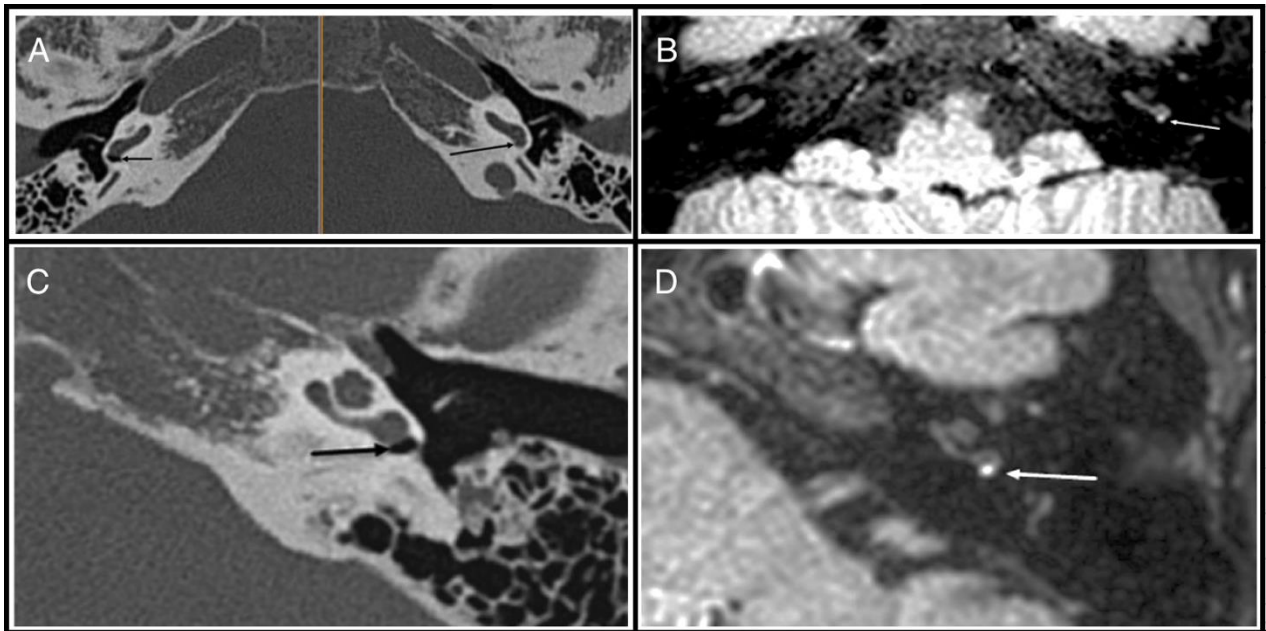


Figure 15 : Comparatif, en A et C coupe TDM axial oblique dans le plan des CSC latéraux montrant en A un comblement liquidien de la fenêtré ronde et en C une fenêtré correctement aérée. En B et D, équivalent chez les mêmes patients en 3D FLAIR tardif, noter à chaque fois l'hypersignal focal centré sur la fenêtré ronde. D'après Dubrulle et al, 2020.

4.5.2 Hyposignal labyrinthique (en dehors de l'hydrops)

Un franc hyposignal du labyrinthe visible sur les séquences FLAIR tardives après injection n'est pas synonyme d'hydrops. En effet, la présence d'une masse intralabyrinthique tel qu'un schwannome peut se traduire également par un hyposignal tel que présenté sur la figure 16. La distinction entre hydrops et schwannome se fait par une lecture conjointe de l'ensemble des séquences. Le schwannome se caractérise par un hyposignal sur les séquences 3DHRT2, occupant l'intégralité ou une partie du labyrinthe et un franc rehaussement sur les séquences classiques T1 injectées. En cas d'hydrops le labyrinthe apparaît en hypersignal sur les séquences HRT2, et il n'y a pas de rehaussement sur les séquences classiques T1 avec injection.

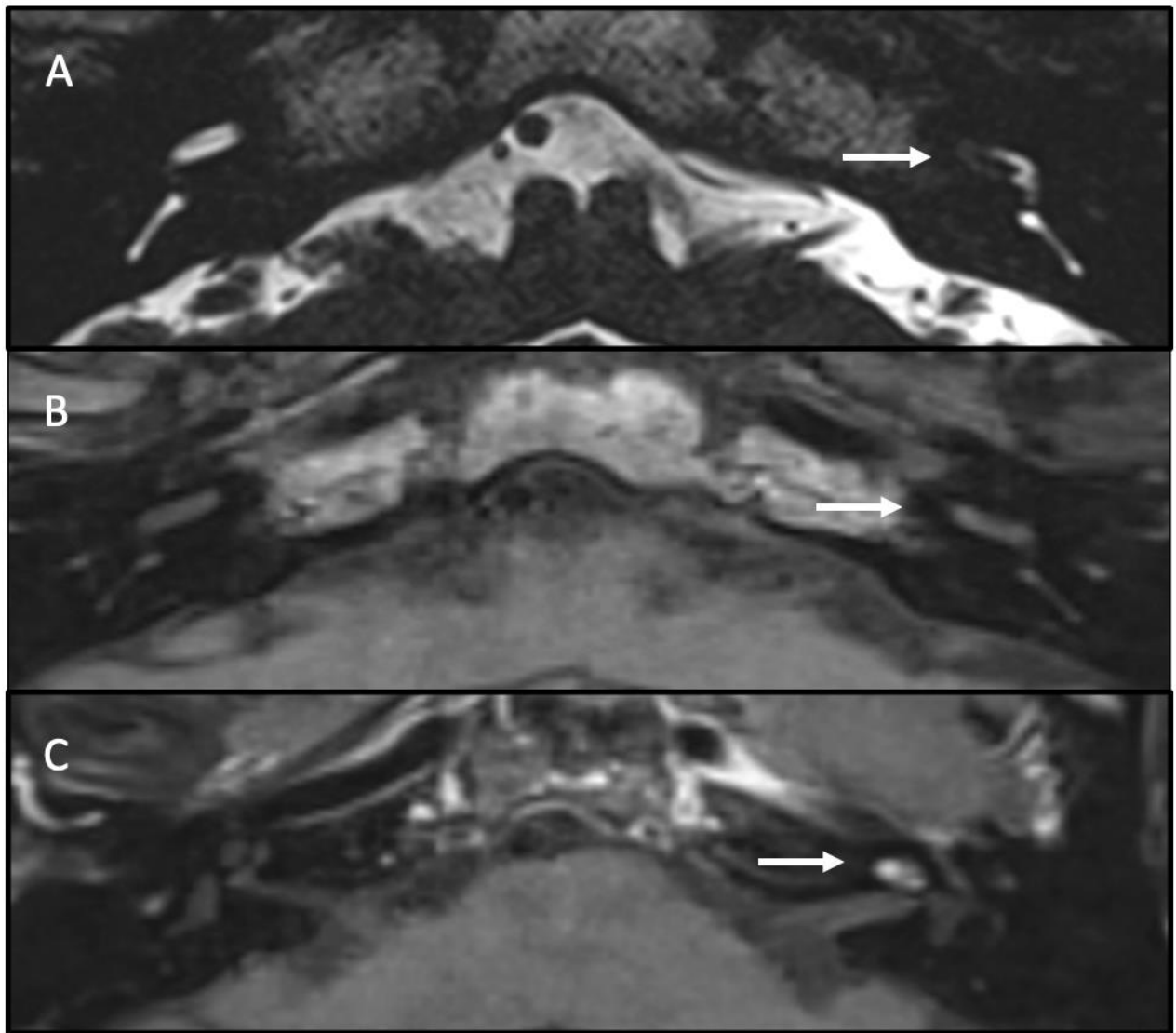


Figure 16 : Schwannome endocochléaire gauche de 6 mm. Coupes axiales obliques passant par la cochlée, en A : HRT2 montrant un hyposignal endocochléaire, en B : T1 EG IV- normal, en C : T1 EG IV+ montrant une prise de contraste focale endocochléaire en regard de l'hyposignal T2.

5. Rappel clinique et paraclinique :

La sémiologie IRM du labyrinthe n'a de valeur qu'au sein d'un raisonnement intégrant une étude clinique et paraclinique rigoureuse.

L'examen clinique consistera en premier lieu à différencier une atteinte centrale et périphérique. Cette étape, essentielle, doit s'attacher à différencier une présentation harmonieuse, orientant vers une cause périphérique versus une présentation disharmonieuse, orientant vers une cause centrale.

Certaines présentations cliniques seront évocatrices de pathologies sous-jacentes, comme détaillées dans le chapitre 5, et dans ce cas l'étude IRM viendra confirmer les suspicions cliniques.

Dans une proportion non négligeable de cas, des présentations frustrées, parfois associées à une anamnèse difficile du fait du caractère pernicieux de certaines pathologies labyrinthiques chroniques, justifieront d'une étude radiologique.

L'orientation étiologique à l'issue de l'examen se doit donc, pour être pertinente, d'intégrer l'ensemble de ces éléments.

5.1 Rappels cliniques :

5.1.1 Symptomatologie vestibulaire :

Celle-ci est dominée par le vertige, les patients consultent dans le cadre de troubles de l'équilibre aigus ou chroniques, avec dans ce cas une évolution le plus souvent marquée par des crises et des accalmies.

La sémiologie s'attardera sur un nystagmus pathologique, d'en déduire sa latéralisation, puis de le confronter au testing des voies vestibulo-oculaires et vestibulo-spinales (Romberg, Fukuda...). En cas d'atteinte vestibulaire, ces deux atteintes seront du même côté, le syndrome vestibulaire sera dit harmonieux.

5.1.2 Symptomatologie cochléaire :

Dominée par l'hypoacousie, on s'attache à détailler son mode d'installation brusque ou progressif, si elle est associée à des acouphènes.

L'examen clinique consiste à éliminer une rétention dans l'oreille moyenne.

5.1.3 Atteinte nerveuse :

Un déficit vestibulaire brusque associant nausées, vertiges, vomissements, instabilité à la marche voire une ataxie complète, dans un contexte de virose récente des voies aéro-digestives supérieures évoque une névrite vestibulaire. Cette symptomatologie peut être unilatérale, bilatérale ou à bascule et cède après quelques jours ou quelques semaines.

5.2 Rappels paracliniques :

5.2.1 Audiogramme :

L'audiogramme permet de dépister et de quantifier la perte de fonction auditive, de préciser quelles fréquences sont atteintes, ainsi que de différencier une altération de la transmission ou de la perception des ondes sonores.

Ce test trace deux courbes, l'une représente la conduction osseuse et l'autre aérienne, avec en abscisse la fréquence du stimulus en hertz (Hz) et en ordonnée son intensité sonore en décibel (dB), comme présenté sur la figure 17.

Ce test sera réalisé sur les deux oreilles, permettra la latéralisation du trouble auditif, d'en préciser en partie le mécanisme et de détailler les fréquences atteintes.

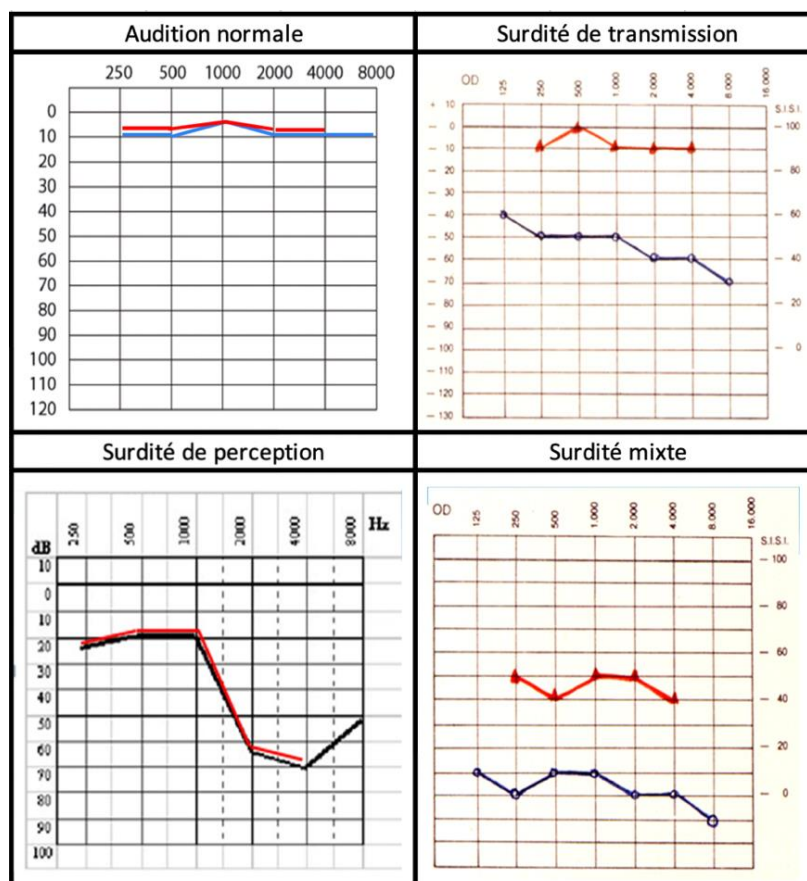


Figure 17 : Audiogrammes avec en rouge, la conduction osseuse, et en bleu la conduction aérienne, avec l'aspect normal et les 3 types d'atteinte possible.

5.2.2 VEMPs :

Les Vestibular Evoked Myogenic Potential (VEMPs) permettent l'étude des organites vestibulaires par le biais du retentissement de leur stimulation sonore sur la contraction des muscles oculaires pour l'utricule et du sterno-cléido-mastoïdien pour le saccule. A noter que ces tests nous renseignent également sur la présence d'une déhiscence du CSC supérieur en cas de seuil de stimulation abaissé.

5.2.3 Le vHIT :

Le Video Head Impulse Test (vHIT) permet une étude des CSC par le biais de l'étude de la réponse réflexe oculaire lors d'un mouvement imposé à la tête du patient par l'examineur, dans le plan du CSC étudié.

5.2.4 Le VNG :

La Vidéo Nystagmographie (VNG), regroupe plusieurs tests et permet de dépister une atteinte vestibulaire, en particulier un nystagmus infra-clinique.

6. Pathologies labyrinthiques et leurs études en IRM.

6.1 Ménière :

6.1.1 Historique :

La maladie de Ménière tient son nom de Prosper Ménière, qui en 1861 évoque le premier une origine extra-cérébrale depuis l'oreille interne. Cette pathologie possède une triade clinique composée de surdité, d'acouphènes et de vertiges, dont l'évolution se compose d'épisodes aigus et récidivants.

C'est le neurologue Charcot qui en 1877 rattache le nom de Ménière au déficit labyrinthique unilatéral (25).

George Portman évoque la relation entre la maladie de Ménière et l'hydrops endolymphatique après avoir obstrué le sac endolymphatique de poisson (26).

Enfin en 1938, Hallpike et Cairns confirment l'association entre l'atteinte clinique de la maladie de Ménière et l'hydrops endolymphatique chez l'homme en s'appuyant sur une large série anatomique chez des sujets humains (15).

6.1.2 Épidémiologie et clinique :

La prévalence de la MM, difficilement estimable, est située entre 1/1000 et 1/10 000 habitants, touchant préférentiellement les femmes et les caucasiens.

Le continuum pathologique de l'hydrops est connu à partir des séries autopsiques, avec un canal cochléaire systématiquement distendu chez les patients avec atteinte clinique. Cette distension démarre à hauteur de l'apex et atteint ensuite l'ensemble de la cochlée, se poursuivant ensuite en regard du saccule, alors que l'atteinte utriculaire et des canaux semi-circulaire est plus rare (27).

La physiopathologie de l'hydrops peut être issu soit d'un défaut de résorption (au niveau du sac endolymphatique) ou d'un excès de sécrétion (en regard des stries vasculaires de la cochlée).

Le diagnostic de MM est un faisceau d'argument clinique, dont la probabilité se divise selon l'American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Surgery (AAO-HNS) en quatre catégories allant de l'atteinte possible à l'atteinte certaine (série autopsique) en passant par les stades probables et définies, ces critères datent de 1995, actualisées en 2015 par The Classification committee of the Bárány Society :

CRITÈRES	AAO-HNS (1995)	BARANY (2015)
Possible	Une crise vertigineuse évocatrice, avec déséquilibre ou non, avec / sans surdité neuro-sensorielle, fluctuante ou non	
Probable	Au moins 2 crises vertigineuses avec : - Un épisode de surdité neurosensorielle documentée - Un acouphène ou plénitude d'oreille homolatérale - Autres causes exclues	Plus de deux crises de vertige de 20 minutes à 12H : - Fluctuation des symptômes otologiques - Pas de différentiel disponible
Définie	Au moins 2 crises vertigineuses de 20 minutes ou plus avec : - Un épisode de surdité neurosensorielle documentée - Un acouphène ou plénitude d'oreille homolatérale - Autres causes exclues	Plus de deux crises de vertiges de 20 minutes à 12H : - Surdité neurosensorielle unilatérale sur fréquences graves et médiums sur au moins un audiogramme fait pendant ou après une crise. - Surdité définie de 30 dB HL en conduction osseuse sur deux fréquences contiguës inférieure à 2 kHz. En cas de surdité bilatérale, il faut une atteinte supérieure ou égale à 35 dB HL. - Fluctuation des symptômes otologiques (surdité acouphène ou plénitude d'oreille) - Sans autres diagnostics pouvant expliquer les symptômes
Confirmée	MM définie + confirmation histologique	

Tableau 8 : Évolution des critères diagnostiques de la maladie de Ménière

6.1.3 Tests paracliniques :

Sur le plan des tests paracliniques, on retiendra l'audiométrie, qui identifie et quantifie la perte de fonction auditive et les fréquences atteintes, permettant de mettre en évidence l'atteinte préférentielle des fréquences graves, comme présenté sur la figure 17. L'atteinte auditive finit par affecter tout le spectre auditif avec la progression de la maladie (25).

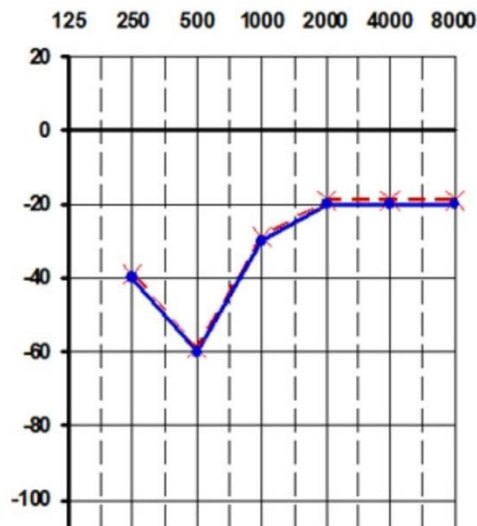


Figure 18 : audiogramme représentant une surdité de perception prédominant sur les basses fréquences.

La connaissance de l'atteinte quantitative de la perte auditive est particulièrement intéressante pour le radiologue, en 2018 Attyé et al. mettent en évidence un seuil de perte auditive de 40 dB pour lequel un hydrops sacculaire était systématiquement visualisé en cas de MM (se 100%) (6)

L'impédancemétrie permet en premier lieu d'éliminer une pathologie tubaire rétionnelle générant une sensation d'oreille pleine (trompeur) et d'étudier le réflexe stapédien dont le « sur-recrutement » est évocateur de MM.

La VNG, parfois couplée à des épreuves caloriques permet de mettre une évidence une atteinte vestibulaire unilatérale avec compensation controlatérale, dont l'absence peut se retrouver au stade initial de la maladie de Ménière, on retiendra quand même qu'une aréflexie unilatérale doit faire remettre en cause le diagnostic (25).

6.1.4 Sémiologie IRM :

L'étude IRM recherche un hydrops endolymphatique. Il faudra décrire la localisation de l'atteinte et en grader l'importance de manière semi-quantitative comme présenté dans le chapitre 3.

Un rehaussement asymétrique du tour basal de la cochlée est très évocateur de MM si associé à un hydrops endolymphatique (97% de spécificité dans l'étude de *Bernaerts (2019, (27))*, 100% dans le travail de thèse de *Chaton (2021, (28))* comme présenté dans le tableau 8.

	HYDROPS COMPLET GRADE I		HYDROPS COMPLET GRADE II	
	3D FLAIR TARDIF IV +	3D REAL IR TARDIF IV+	3D FLAIR TARDIF IV +	3D REAL IR TARDIF IV +
Tour basal de cochlée				
Cochlée				
Sacculé				
Utricule				
Ampoule du CSC supérieur				
MIP				

Tableau 9 : Comparatif hydrops grade complet grade I droit (colonnes de gauche), et hydrops complet grade II gauche (colonne de droite) avec prise de contraste du tour basal de cochlée, évocateur de MM. Étude 3D FLAIR et 3D IR en cinq niveaux de coupe et MIP.

6.2 Névrite vestibulaire (Syndrome vestibulaire aigu):

Les syndromes vestibulaires aigus ou névrite vestibulaire, sont la troisième cause de vertige aigu après le vertige paroxystique positionnel bénin et la maladie de Ménière (29). Ceux-ci sont causés par une perte de fonction brutale vestibulaire, responsable d'un vertige rotatoire, le plus souvent durant plusieurs jours, sans anomalie auditive ou neurologique surajoutée. Les névrites vestibulaires seraient secondaires à un dysfonctionnement de la barrière hémato-labyrinthique qui peut être altérée par un agent infectieux neurotrope (typiquement viral) ou par une ischémie dans le territoire de distribution de l'artère labyrinthique ou encore par un mécanisme d'auto-immunité.

Le diagnostic est habituellement clinique, retrouvant un syndrome vestibulaire harmonieux, isolé, sans signes auditifs ou autre signe neurologique. Plus important, l'anamnèse révèle souvent un contexte infectieux récent.

Les tests paracliniques retrouvent un audiogramme normal, et un nystagmus asymétrique au VNG induit par des épreuves caloriques (administration d'eau chaude puis froide dans chaque oreille alternativement).

Devant une symptomatologie de vertige aigu, l'exploration l'IRM se doit en premier lieu d'éliminer un diagnostic différentiel de la névrite, en recherchant une pathologie vasculaire centrale (infarctus ou hémorragie cérébrale).

En second lieu, on recherche des signes de névrite sous la forme d'un rehaussement systématisé à un territoire vasculo-nerveux comme présenté sur les figures 19 et 20 (pars inferior ou superior), traduisant une rupture de barrière hémato-périlymphatique.

- Pars inferior : Cochlée, CSC postérieur et saccule.

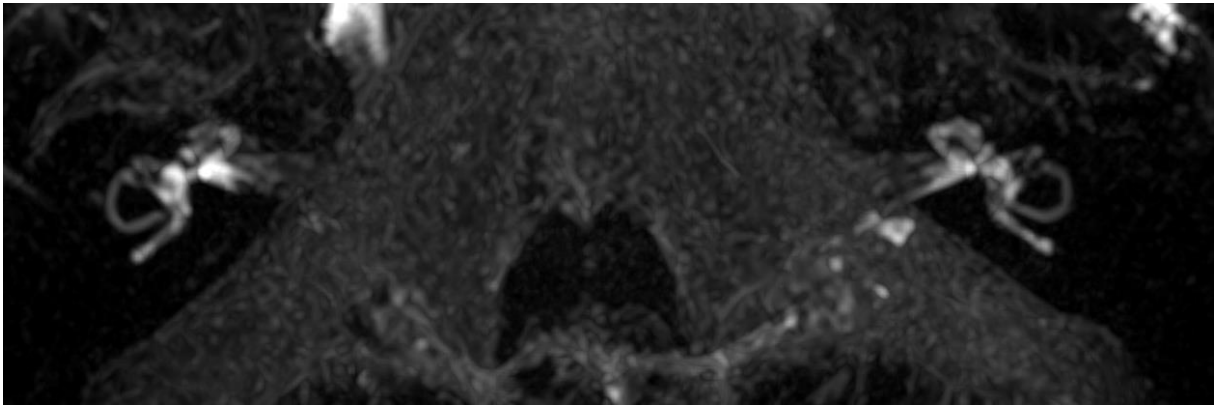


Figure 19 : coupe axiale oblique 3D FLAIR tardif, rupture de BHL systématisée à la pars inferior à droite, évocateur de névrite vestibulaire inférieure.

- Pars superior : CSC latéral, supérieur et utricule.

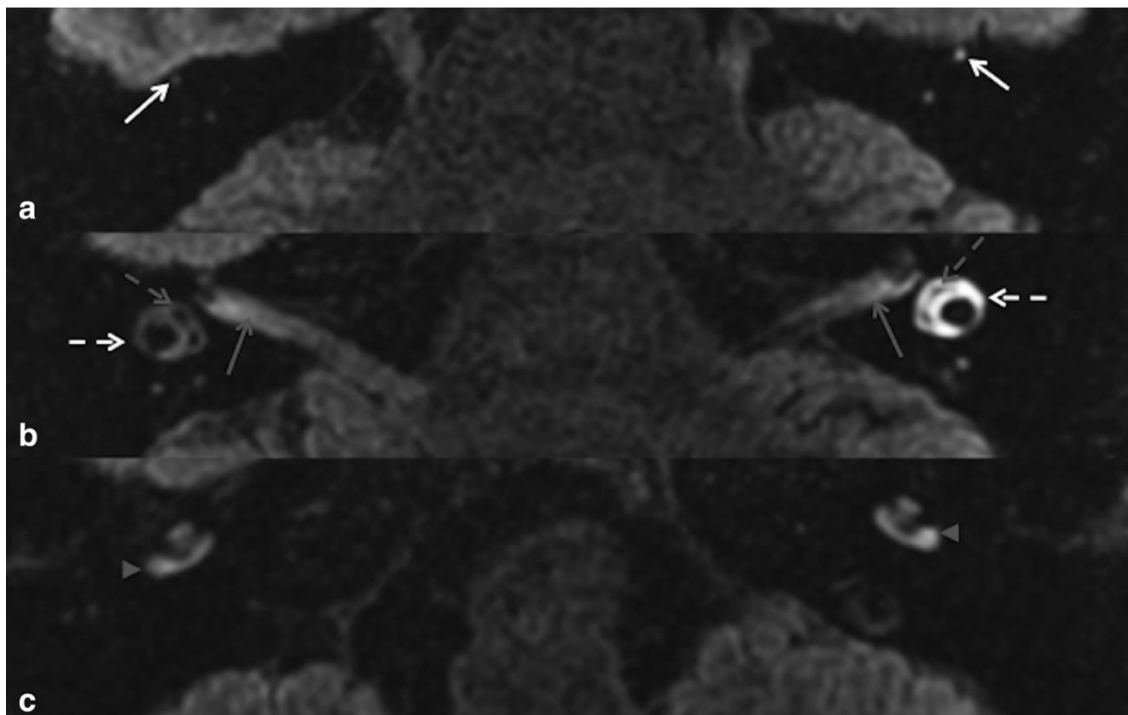


Figure 20 : coupe axiale oblique 3D FLAIR IV + tardif, femme de 48 ans avec surdit  brusque gauche issu de l'article d'apr s Eliezer al. (2019) montrant une asym trie de rehaussement syst matis e   la pars superior (CSC sup rieur et lat ral, utricule), en A : coupe passant par le CSC sup rieur, B : passant par l'utricule, C : cochl e.

Sur ces deux exemples, on constate une asym trie de signal de la p rilymphe, syst matis e   un territoire vasculo-nerveux, t moin d'une rupture de BHL.

6.3 Syndrome cochléaire aigu :

Une surdité brusque est caractérisée par une surdité de perception isolée, survenant en moins de 72 heures, avec une perte d'au moins 30 décibels sur au moins 3 fréquences consécutives.

Son incidence augmente avec l'âge avec une légère prédominance masculine, elle est estimée à environ 27 pour 100 000 (30).

L'IRM est souvent utilisée pour exclure un schwannome vestibulaire, observé dans environ 1% des surdités brusques ; en effet, la surdité brusque en est le mode de révélation dans 10 à 20% des cas.

Concernant les surdités brusques idiopathiques, plusieurs hypothèses physiopathologiques existent : origine infectieuse virale, inflammatoire, vasculaire, pressionnelle ou auto-immune. Les séquences IRM 3DT1 et 3D FLAIR sans et après injection de Gadolinium centrées sur le labyrinthe peuvent apporter des éléments de compréhension physiopathologique en montrant des stigmates d'hémorragie, d'augmentation de la concentration protidique, (se traduisant par un hypersignal spontané) et / ou de rupture de barrière hémato-labyrinthique (se traduisant par une prise de contraste sur les séquences injectées). Sur les séquences 3D FLAIR / 3D IR tardives après injection de gadolinium, un saccule non visible est souvent rapporté en cas de surdité brusque, mais ce signe n'est pas spécifique car aussi observé dans d'autres pathologies (Ménière, Minor, pathologie malformative, complication d'ossiculoplastie stapédienne).

6.4 Syndrome vestibulo-cochléaire aigu :

Le syndrome vestibulo-cochléaire aigu correspond à une atteinte de l'oreille interne, d'incidence inconnue, se traduisant par une interruption brutale des fonctions cochléo-vestibulaires. Celle-ci associe la survenue soudaine d'une surdité de perception à un vertige d'origine vestibulaire (31). On distingue en imagerie la labyrinthite, regroupant la grande majorité des atteintes pan-labyrinthiques d'origine infectieuses, immunitaires, vasculaire et médicamenteuses, de l'hémorragie intra-labyrinthique.

6.4.1 Labyrinthite :

Constituant autrefois une complication bien connue des méningites et otites moyenne aiguës bactériennes, l'avènement des antibiothérapies efficaces a largement contribué à en diminuer l'occurrence.

En dehors de contextes médicamenteux et / ou hémorragiques, la survenue d'une labyrinthite à priori idiopathique est le plus souvent rattachée à un contexte viral. Chez le patient âgé, la labyrinthite peut être causée par une maladie vasculaire.

Cliniquement, on note une surdité brusque, unilatérale, parfois associée à un syndrome vestibulaire harmonieux homolatéral à l'atteinte auditive.

Sur le plan paraclinique, on constatera une surdité de perception à l'audiogramme, associée à une nystagmographie couplée à des épreuve caloriques perturbées du côté de l'atteinte.

Les séquences 3D FLAIR et / ou 3D IR tardives mettent en évidence une rupture de BHL non systématisée à un territoire vasculo-nerveux, uni ou bilatérale, comme présenté sur les figures 21 et 22.

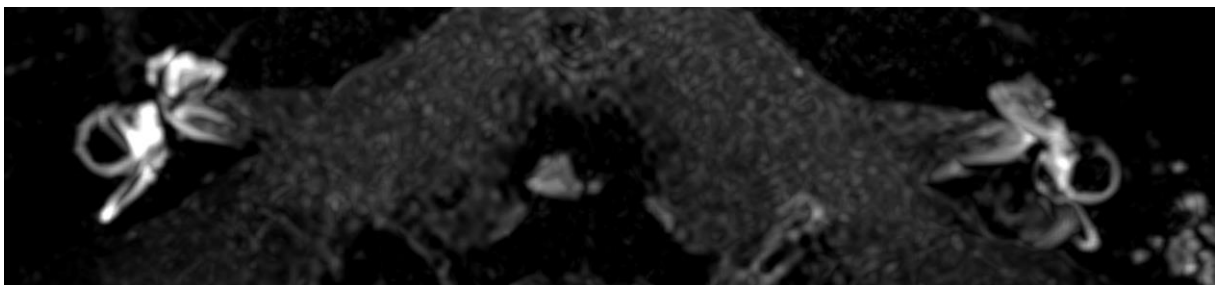


Figure 21 : Coupe axiale oblique dans le plan des CSC latéraux 3D FLAIR tardif MIP, asymétrie de rehaussement non systématisée à un territoire vasculaire avec atteinte pan-labyrinthique droite, en faveur d'une rupture de BHL à droite.

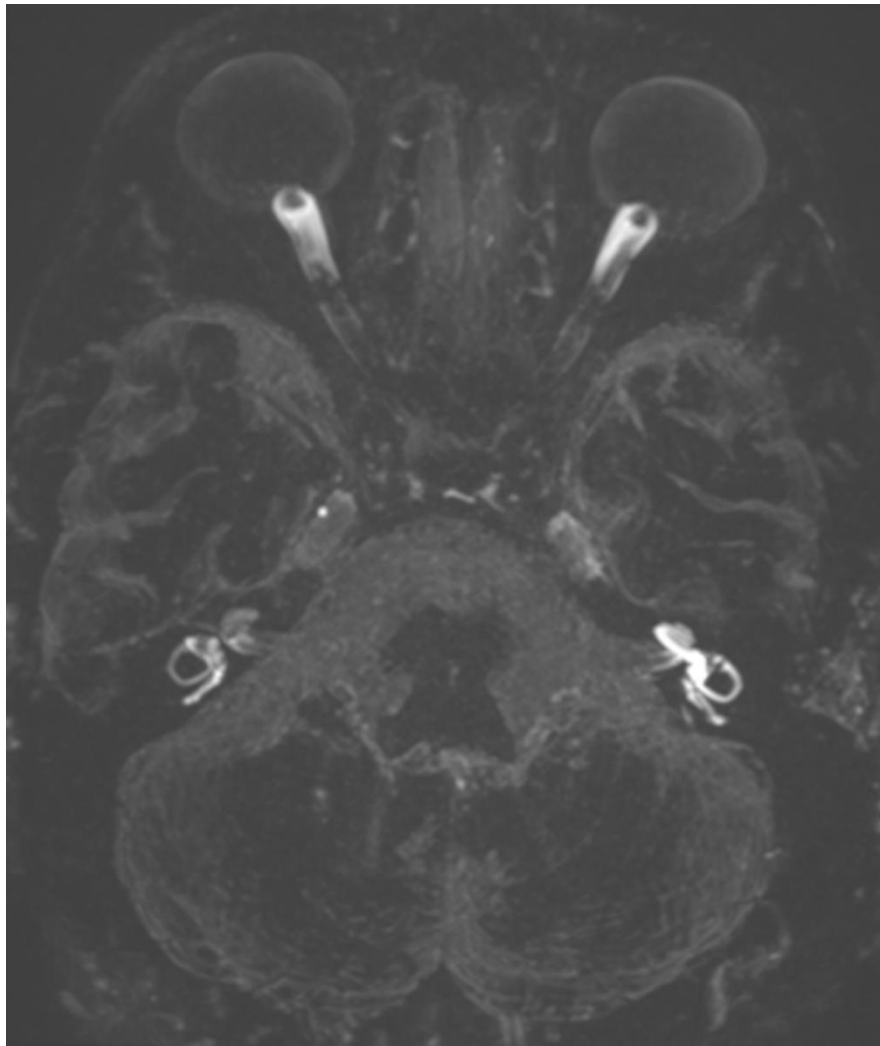


Figure 22 : Axial oblique dans les plans des CSC latéraux, 3D FLAIR IV + tardif MIP, asymétrie de rehaussements non systématisée à un territoire vasculo-nerveux à gauche, en faveur d'une rupture de BHL.

6.4.2 Hémorragie intra-labyrinthique :

Dans certains cas, un syndrome cochléo-vestibulaire aigu est liée à une hémorragie intra-labyrinthique (ILH), dont la fréquence sur certaines séries d'imagerie atteint 20% (32) en cas de rupture de BHL constaté en IRM.

Face à un patient adressé dans un contexte de surdité brusque et/ou vertige aigu, en particulier sous anticoagulants (ou également dans un contexte traumatique, ou de drépanocytose), on retiendra l'intérêt de réalisation de séquences T1 avant injection de gadolinium permettant de ne pas méconnaître la présence d'une possible hémorragie intra-labyrinthique, en particulier si associé à une baisse du signal en T2, tel que présenté figure 23.

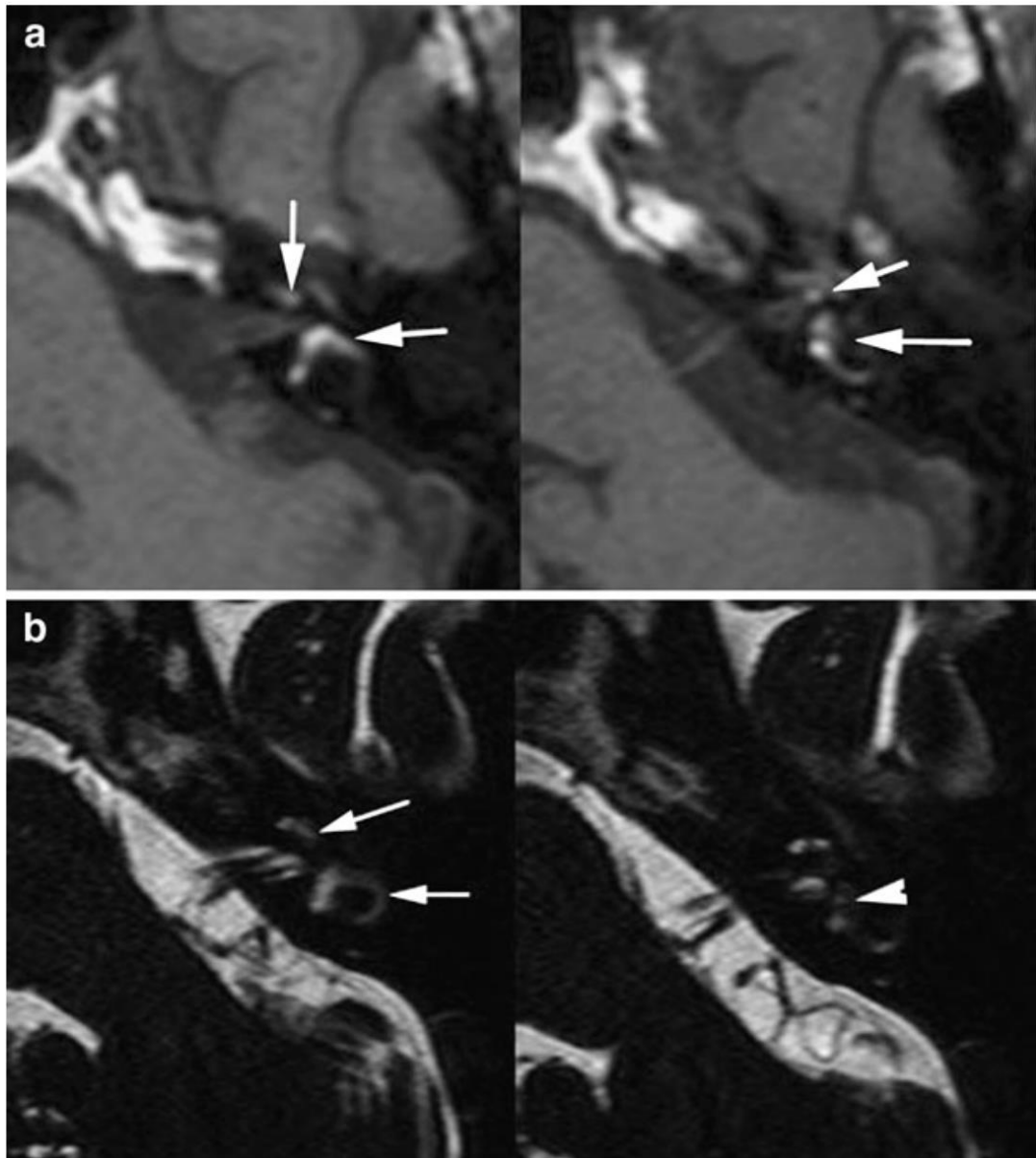


Figure 23 : en a) séquence axiale T1 TSE montrant un hypersignal spontané pan-labyrinthique et en b) séquence 3DHRT2 montrant une diminution voire perte focale du signal liquidien, évocateur dans ce contexte d'hémorragie intra-labyrinthique. D'après Dubrulle et al. (2010) (32).

En raison de l'évolution rapide vers une labyrinthite ossifiante, le diagnostic rapide d'une ILH permet un appareillage précoce, optimisant le pronostique fonctionnel auditif, en particulier en cas de déficience controlatérale préexistante (32,33)

6.5 Autres :

6.5.1 Fistule périlymphatique

Elle correspond à une communication anormale entre l'oreille interne et l'oreille moyenne avec, en principe, une fuite du liquide périlymphatique, souvent intermittente.

Le caractère intermittent, ainsi qu'une présentation clinique susceptible de mimer l'ensemble des pathologies cochléo-vestibulaires rend le diagnostic difficile pour l'otologiste. Le gold standard demeure l'exploration chirurgicale.

Les fistules périlymphatiques (FP), sont issues de deux mécanismes :

- Congénital, regroupant les dysplasies cochléaires type Mondini ou les malformations de la platine ou de l'étrier.
- Acquis, d'origine tumorale (cholestéatome), traumatique (dont les barotraumatismes), post-opératoire, ou pressionnelle (augmentation de la pression intra-cranienne).

Cliniquement, on constate une hypoacousie progressive ou fluctuante, plus rarement brusque, avec des vertiges survenant par accès, pouvant faire confondre avec une MM.

Les séquences FLAIR et 3D IR tardives rechercheront une asymétrie de rehaussement de la fenêtre ronde (round window sign) décrit par l'équipe de *Dubrulle et al. (23)* présentée dans la figure 24.

L'imagerie TDM souvent réalisée antérieurement pourra montrer un comblement liquidien de la fenêtre ronde, de sensibilité moindre.

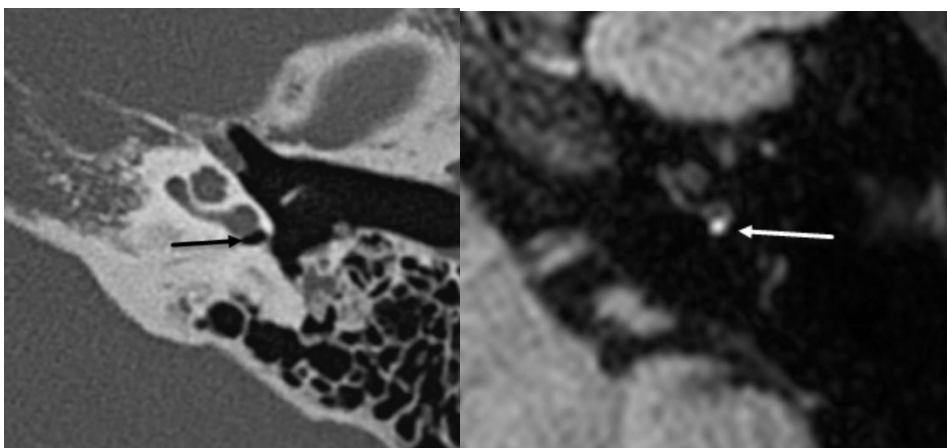


Figure 24 : issue de la thèse de Chaton V, (2021), prise de contraste de la fenêtre ronde sur la séquence 3D FLAIR IV+ tardive, avec fistule périlymphatique confirmée au bloc opératoire lors des manœuvres de Valsalva. Notez à gauche l'absence de comblement liquidien au scanner, de sensibilité moindre.

6.5.2 Syndrome de Minor

Le syndrome de Minor correspond à une déhiscence du canal semi-circulaire supérieur résultant en une transmission anormale des ondes sonores par le biais d'une troisième fenêtre au labyrinthe et non à la cochlée, comme représentée sur la figure 25 :

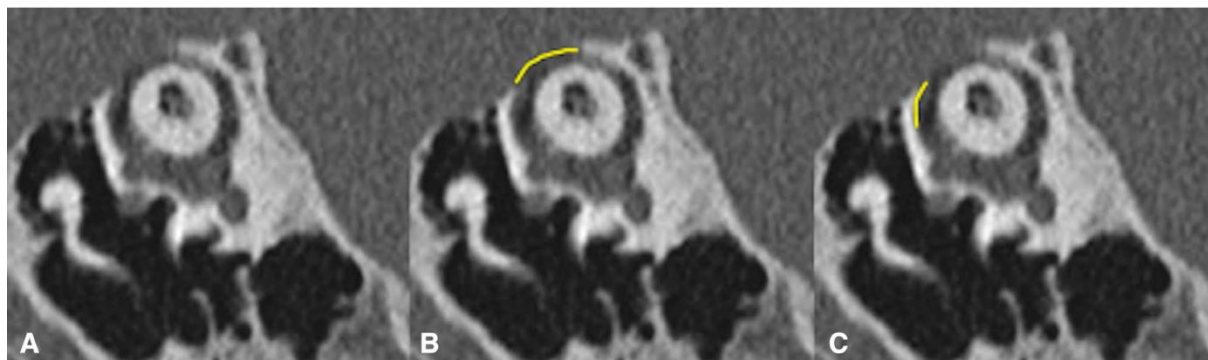


Figure 25 : issue de l'article de Ray et al. (2020), coupes TDM centrées sur le rocher gauche en reconstruction coronale oblique, notez le défaut de couverture du toit du CSC supérieur par l'os temporal, souligné par un trait jaune.

Ainsi, une onde sonore active les récepteurs vestibulaires et provoque un vertige ou un nystagmus, ceci correspond au phénomène de Tullio (nystagmus provoqué par un son fort) ou de Hennebert (nystagmus provoqué par une mise en pression du CAE).

A l'inverse, la conduction osseuse par cette troisième fenêtre jusqu'au labyrinthe provoque un phénomène d'hyperacousie. De plus, la perte de pression périlymphatique au sein des rampes vestibulaires et tympaniques provoque une perte d'audition sur les basses fréquences (34).

Les tests audiométriques peuvent mettre en évidence une surdité de transmission à tympan normal, ce qui constitue également un différentiel de l'otospongiose.

Les tests fonctionnels type cVEMPs et oVEMPs permettent le diagnostic de troisième fenêtre avec une excellente sensibilité (80-100%) et spécificité (90-100%) (35).

Un bilan TDM centré sur les rochers est le plus souvent réalisé en amont permettant de retrouver un défaut de recouvrement de la paroi du CSC supérieur comme présenté sur la figure 25. Les séquences 3D FLAIR et 3DIR tardives permettront de sensibiliser l'étude en visualisant une prise de contraste en regard de la rupture de BHL au niveau du canal semi-circulaire supérieur ainsi qu'un hydrops dans 25-30% des cas (36), probablement secondaire à une modification des contraintes pressionnelles au sein du labyrinthe, comme présenté sur la figure 26.

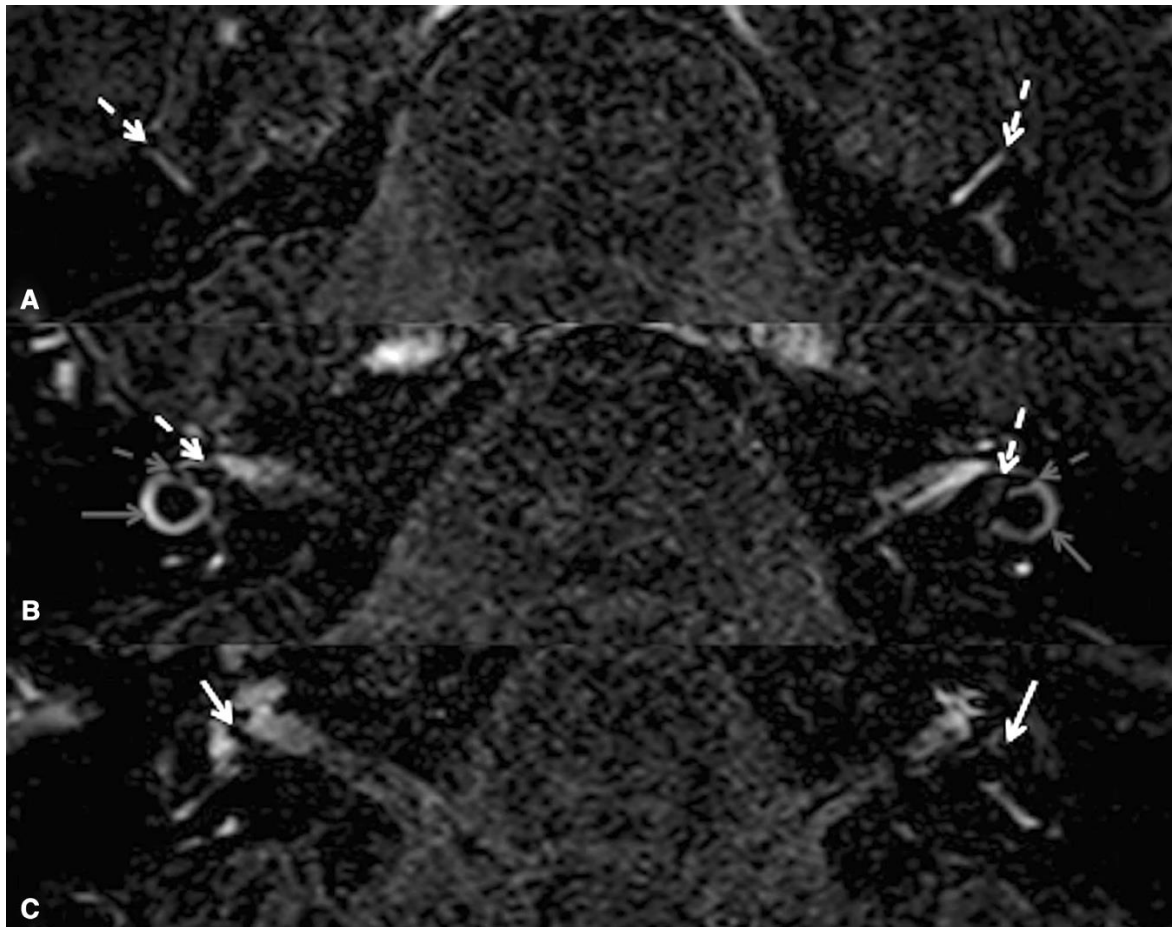


Figure 26 : Coupes axiale oblique 3D FLAIR tardif, (A) au niveau du CSC supérieur : asymétrie de rehaussement à gauche en faveur d'une rupture de BHL, (B) hydrops utriculaire grade II à gauche, (C) hydrops sacculaire grade III à gauche également. D'après Ray et al, 2021 (36).

La déhiscence du canal semi-circulaire supérieur implique une prise en charge chirurgicale, unique traitement curatif.

6.5.3 Schwannome intra-labyrinthiques :

Les schwannomes ou neurinomes vestibulaires ou de l'acoustique peuvent être présents sur l'ensemble du trajet des paquets acoustico-faciaux, depuis leur émergence ponto-cérébelleuse jusqu'en endolabyrinthique. Il convient de différencier les schwannomes intra-labyrinthiques (SIL), des neurinomes de l'acoustique, le plus souvent développés au dépend du nerf vestibulaire inférieur.

Ces tumeurs bénignes de la gaine des nerfs ont un développement lent, ils sont aisément détectés dans leur trajet cisternal par des séquences T2 centrées sur les CAI, sensibilisées par des séquences T1 injectés.

L'incidence des schwannomes intra-labyrinthique (SIL) est estimée à 2/100 000 personnes / année (37), prenant naissance à partir des branches intra-labyrinthiques du nerf cochléo-vestibulaires.

La faculté des SIL à se développer dans chaque compartiment labyrinthique explique la faible spécificité de sa présentation clinique, souvent dominée par une surdité de perception progressive et des acouphènes.

La sémiologie IRM du SIL repose sur les séquences HRT2, à la recherche d'une amputation focale du signal, et d'un rehaussement homogène et intense sur les séquences T1 injectées classiques.

Sur les séquences 3D FLAIR IV+ tardives, le SIL apparaît également comme une amputation focale du signal qu'il convient de différencier d'un hydrops en confrontant la localisation de l'anomalie aux séquences HRT2, comme présenté sur le tableau 10 :

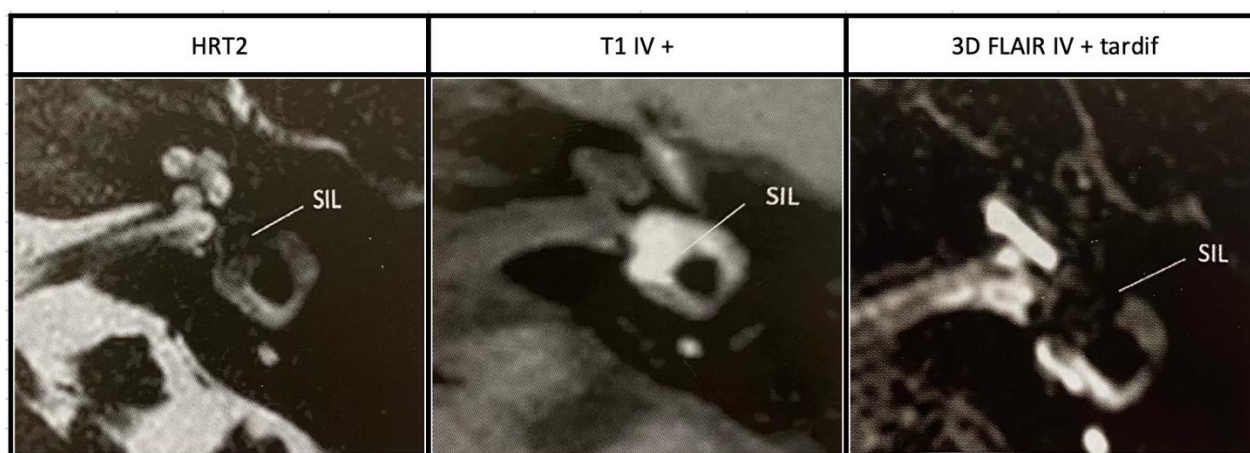


Tableau 10 : Schwannome intra-labyrinthique gauche, occupant une large partie de la cavité vestibulaire et s'étendant au CSC latéral, en 3D FLAIR IV+ tardif on observe une amputation du signal, de même qu'en HRT2, avec rehaussement homogène en T1 IV+, d'après Williams,(2021 (1)).

L'étude du labyrinthe par le biais de séquences FLAIR et 3D IR tardives peut sensibiliser l'analyse des structures endolabyrinthiques et mettre en évidence le retentissement du SIL, afin de guider la thérapeutique (37).

En cas de suspicion de SIL sur l'IRM, un scanner des rochers à la recherche de calcifications sera réalisé surtout en cas d'antécédent de méningite bactérienne afin de ne pas méconnaître une labyrinthite ossifiante.

7. Grille de lecture et Compte-rendu type selon les indications:

Afin de faciliter l'analyse et fournir un axe de réflexion systématique face à l'étude du labyrinthe membraneux, nous proposons une grille de lecture et un compte-rendu (CR) type.

➔ 1^{er} temps d'interprétation : 3D HR T2.

1. Éliminer un syndrome de masse en regard des angles ponto-cérébelleux.
2. Rechercher une anomalie de morphologie du trajet cisternal ou méatique des paquets accoustico-faciaux
3. Étude morphologique et du signal T2 du labyrinthe :
 - Signes de doubles ampoules.
 - Déhiscence du CSC supérieur.
 - Dilatation de l'aqueduc du vestibule.
 - Recherche d'une anomalie malformative en étudiant la morphologie cochléaire.
 - Amputation du signal endocochléaire à la recherche d'un SIL.
4. Recherche de comblement mastoïdien.

➔ 2^{ème} temps d'interprétation : 3D FLAIR IV+ tardives / 3D real IR tardif (analyse de la taille des structures endolyphatiques sur coupes natives)

1. Évaluation du volume des compartiments endolyphatiques et comparaison au côté controlatéral.
2. Segmenter en cinq étages, depuis le tour basal de cochlée jusqu'à l'ampoule du CSC supérieur.
3. Grader l'atteinte éventuelle selon la méthode semi-quantitative.

➔ 3^{ème} temps d'interprétation : séquences 3D FLAIR et / ou 3D IR IV+ tardives (analyse en MIP de la barrière hémato-labyrinthique et recherche d'image d'addition)

1. Rehaussement du tour basal de cochlée.

2. Asymétrie de signal systématisé ou non à un territoire vasculo-nerveux.
3. Rehaussement focal sur la fenêtre ronde/ovale à la recherche d'une fistule périlymphatique.

→ 4^{ème} temps d'interprétation : 3D FLAIR et diffusion encéphalique, recherche d'étiologie cérébrales aux vertiges.

1. Argument pour un infarctus / hémorragie cérébelleuse.
2. Éliminer une hydrocéphalie.
3. Étude morphologique : éliminer une atrophie vermienne, une malformation de Chiari.

Compte-rendu type

IRM DES CONDUITS AUDITIFS INTERNES AVEC EXPLORATION LABYRINTHIQUE

Indication :

- Bilan d'un syndrome vestibulaire récidivant avec/sans perte auditive faisant suspecter une maladie de Ménière. Recherche d'hydrops endolymphatique.
- Bilan d'une aréflexie vestibulaire faisant suspecter une atélectasie vestibulaire.
- Bilan d'une surdité brusque gauche/droite.
- Bilan d'un syndrome vestibulaire aigu gauche/droit faisant suspecter une névrite vestibulaire.
- Bilan d'un syndrome cochléo-vestibulaire aigu gauche/droit faisant suspecter une labyrinthite aiguë.
- Recherche de fistule péri-lymphatique.

Technique :

Exploration réalisée 4 heures après injection de gadolinium :

Séquence 3D FLAIR / 3D real IR, d'acquisition retardée en haute résolution centrée pour l'exploration du labyrinthe.

Séquence 3D HR T2 centrée sur les oreilles internes et les paquets-acoustico-faciaux.

Séquence 3D FLAIR et diffusion sur l'ensemble de l'encéphale.

Résultats :

Encéphale :

Aspect normal de la jonction cérébello-bulbo-médullaire.

Absence d'anomalie de la fosse postérieure et du parenchyme cérébral / Hypersignaux FLAIR de substance blanche en lien avec une leucopathie vasculaire chronique.

Aspect normal du système ventriculaire et des espaces sous-arachnoïdiens.

CAI :

Aspect symétrique des paquets acoustico-faciaux, sans syndrome de masse le long de leur trajet.

Oreilles internes :

NORMAL

Absence d'hydrops endolymphatique.

Absence d'anomalie de rehaussement des compartiments périlymphatiques.

Absence de signe évocateur de fistule périlymphatique.

HYDROPS MENIERE :

Hydrops [cochléaire / sacculaire / utriculaire] gauche/droit, [grade], [avec / sans] prise de contraste du tour basal de la cochlée.

ATELECTASIE VESTIBULAIRE :

Absence d'hydrops endolymphatique.

Atrophie utriculaire et ampullaire [droite/gauche] [avec/sans] modification du signal en T2, faisant suspecter une atélectasie vestibulaire du pars superior.

SURDITE BRUSQUE PATHOLOGIQUE :

Absence d'hydrops endolymphatique.

[Bonne/Absence] de visibilité du saccule [gauche/droit].

[Présence / Absence] d'une rupture de la barrière périlymphatique au niveau de la cochlée

NEVRITE VESTIBULAIRE PATHOLOGIQUE

Absence d'hydrops endolymphatique.

Rupture de la barrière périlymphatique systématisée au territoire vestibulaire supérieur (région utriculaire et des CSC supérieur et latéral), en faveur d'une névrite.

LABYRINTHITE PATHOLOGIQUE

Absence d'hydrops endolymphatique.

Rupture de la barrière périlymphatique diffuse générant une intense prise de contraste en FLAIR gadolinium tardif, en rapport avec une labyrinthite.

FISTULE PERILYMPHATIQUE :

Absence d'hydrops endolymphatique.

Absence d'anomalie de rehaussement des compartiments périlymphatiques.

Sur la séquence 3D FLAIR tardive, présence d'une image d'addition au contact du tour basal de la cochlée gauche / droite, à hauteur de la fenêtre ronde, faisant suspecter l'existence d'une fistule périlymphatique à ce niveau.

Conclusion

L'imagerie de l'oreille interne représente un défi lié à la complexité de son anatomie, de la petite taille des structures étudiées et enfin du polymorphisme des atteintes cliniques.

En France actuellement, du fait de leur caractère récent et chronophage, les séquences IRM dédiées à l'étude du labyrinthe membraneux ne sont souvent réalisées qu'au sein de structures universitaires ou spécialisées.

Ce travail de thèse pédagogique a pour vocation principale d'amener ces innovations vers une sphère radiologique plus générale, et d'envisager la pratique des protocoles IRM dédiée à l'étude du labyrinthe au-delà des structures universitaires.

Ces innovations techniques ouvrent la perspective d'une meilleure connaissance des pathologies et d'une amélioration de la prise en charge des nombreux patients atteints de troubles vestibulo-cochléaires chroniques.

De nouveaux développements rapides sont à prévoir ou sont déjà en cours de réalisation. L'élargissement de ces séquences aux IRM 1,5T, les promesses de l'IA et la réduction du temps d'acquisition, permettent d'envisager une demande accrue de nos correspondants quant à ces modalités d'imagerie. A travers la lecture de ce travail, nous espérons fournir à la communauté radiologique les moyens d'une réponse adaptée et pertinente.

Bibliographie

1. Marc T. Williams. *L'oreille en poche*. Sauramps Medical.
2. Naganawa S, Komada T, Fukatsu H, Ishigaki T, Takizawa O. Observation of contrast enhancement in the cochlear fluid space of healthy subjects using a 3D-FLAIR sequence at 3 Tesla. *Eur Radiol*. 9 févr 2006;16(3):733-7.
3. Naganawa S, Suzuki K, Yamazaki M, Sakurai Y. Serial Scans in Healthy Volunteers Following Intravenous Administration of Gadoteridol: Time Course of Contrast Enhancement in Various Cranial Fluid Spaces. *Magn Reson Med Sci*. 2014;13(1):7-13.
4. Barlet J, Vaussy A, Ejzenberg Y, Toupet M, Hautefort C, Gillibert A, et al. Optimized 3D-FLAIR sequences to shorten the delay between intravenous administration of gadolinium and MRI acquisition in patients with Menière's disease. *Eur Radiol*. 27 juin 2022;32(10):6900-9.
5. Laine J, Hautefort C, Attye A, Guichard JP, Herman P, Houdart E, et al. MRI evaluation of the endolymphatic space in otosclerosis and correlation with clinical findings. *Diagn Interv Imaging*. sept 2020;101(9):537-45.
6. 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.
7. Kastler B, Anstett P. *Comprendre l'IRM: manuel d'auto-apprentissage*. 7ème éd. entièrement rév. Issy-les-Moulineaux [France]: Elsevier Masson; 2011.
8. Naganawa S, Kawai H, Taoka T, Sone M. Improved HYDROPS: Imaging of Endolymphatic Hydrops after Intravenous Administration of Gadolinium. *Magn Reson Med Sci*. 2017;16(4):357-61.
9. Osman S, Hautefort C, Attyé A, Vaussy A, Houdart E, Eliezer M. Increased signal intensity with delayed post contrast 3D-FLAIR MRI sequence using constant flip angle and long repetition time for inner ear evaluation. *Diagn Interv Imaging*. avr 2022;103(4):225-9.
10. Zhao M, Jiang H, Zhang S, Liu Z, Li Q, Wen X, et al. Comparison of an optimized 3D-real IR and a 3D-FLAIR with a constant flip angle in the evaluation of endolymphatic hydrops. *Eur J Radiol*. janv 2023;158:110614.
11. Kuhl C, Csösz T, Piskorski W, Miszalski T, Lee JM, Otto PM. Efficacy and Safety of Half-Dose Gadopiclenol versus Full-Dose Gadobutrol for Contrast-enhanced Body MRI. *Radiology*. 1 juill 2023;308(1):e222612.
12. Grieve SM, Obholzer R, Malitz N, Gibson WP, Parker GD. Imaging of endolymphatic hydrops in Meniere's disease at 1.5 T using phase-sensitive inversion recovery: (1) Demonstration of feasibility and (2) overcoming the limitations of variable gadolinium absorption. *Eur J Radiol*. févr 2012;81(2):331-8.
13. Kenis C, Crins T, Bernaerts A, Casselman J, Foer BD. Diagnosis of Menière's disease on MRI: feasibility at 1.5 Tesla. *Acta Radiol*. juin 2022;63(6):810-3.
14. Quint R, Vaussy A, Stemmer A, Hautefort C, Houdart E, Eliezer M. Iterative Denoising Accelerated 3D FLAIR Sequence for Hydrops MR Imaging at 3T. *Am J Neuroradiol*. 1 sept 2023;44(9):1064-9.
15. Hallpike CS. Observations on the Pathology of Meniere's Syndrome. *Proc R Soc Med*. :30.
16. Nakashima T, Naganawa S, Pyykkö I, Gibson WPR, Sone M, Nakata S, et al. Grading of endolymphatic hydrops using magnetic resonance imaging. *Acta Otolaryngol (Stockh)*. janv 2009;129(sup560):5-8.
17. Baráth K, Schuknecht B, Naldi AM, Schrepfer T, Bockisch CJ, Hegemann SCA. Detection and Grading of Endolymphatic Hydrops in Menière Disease Using MR Imaging. *Am J Neuroradiol*. juill 2014;35(7):1387-92.
18. Kahn L, Hautefort C, Guichard J, Toupet M, Jourdaine C, Vitaux H, et al. Relationship between video head impulse test, ocular and cervical vestibular evoked myogenic potentials, and compartmental magnetic resonance imaging classification in menière's disease. *The*

Laryngoscope [Internet]. juill 2020 [cité 1 avr 2024];130(7). Disponible sur:

<https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/lary.28362>

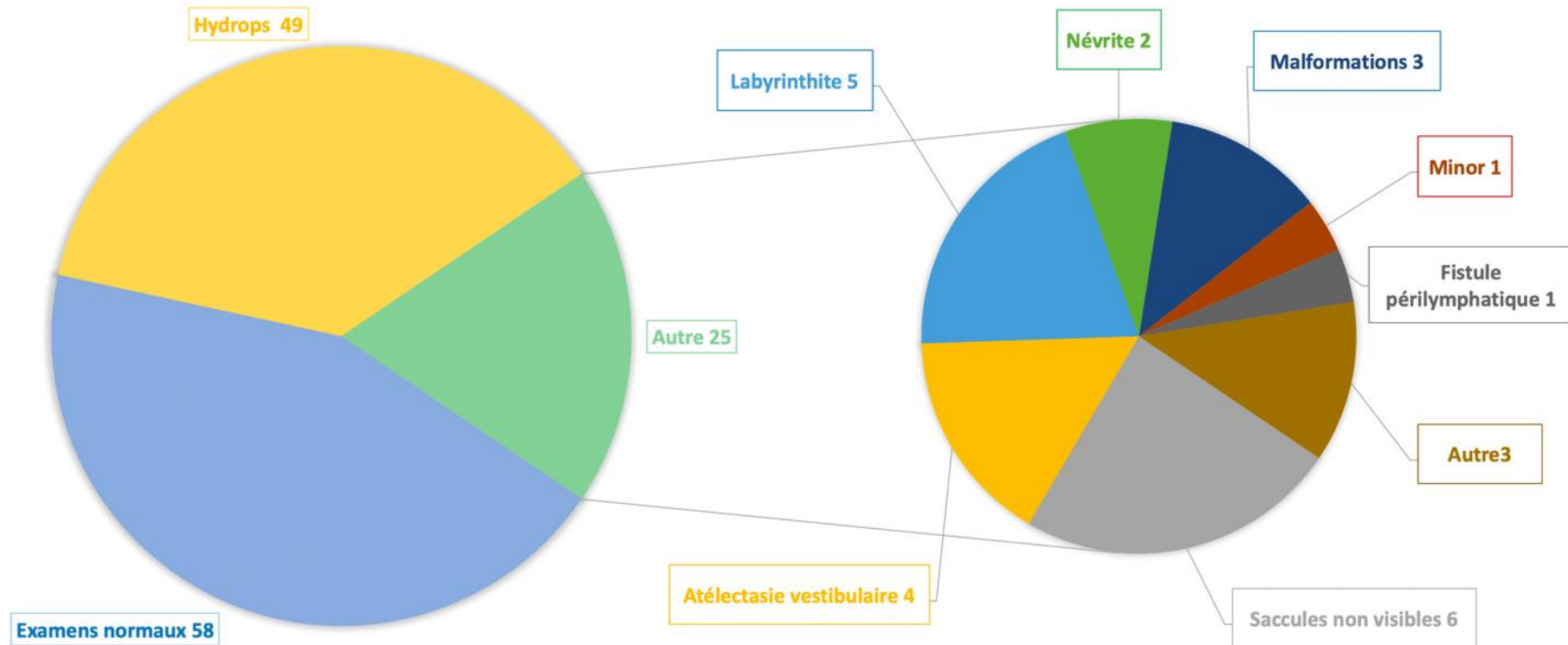
19. Eliezer M, Poillon G, Lévy D, Guichard JP, Toupet M, Houdart E, et al. Clinical and radiological characteristics of patients with collapse or fistula of the saccule as evaluated by inner ear MRI. *Acta Otolaryngol (Stockh)*. 2 avr 2020;140(4):262-9.
20. de Pont LMH, van Steekelenburg JM, Verbist BM, van Buchem MA, Blom HM, Hammer S. State of the Art Imaging in Menière's Disease. Tips and Tricks for Protocol and Interpretation. *Curr Radiol Rep*. nov 2020;8(11):25.
21. 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 mars 2017;7(1):253.
22. van Steekelenburg JM, van Weijnen A, de Pont LMH, Vijlbrief OD, Bommeljé CC, Koopman JP, et al. Value of Endolymphatic Hydrops and Perilymph Signal Intensity in Suspected Ménière Disease. *Am J Neuroradiol*. mars 2020;41(3):529-34.
23. 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*. nov 2020;30(11):6303-10.
24. Cho SJ, Choi BS, Bae YJ, Song JJ, Koo JW, Kim JS, et al. Diagnostic assessment of magnetic resonance imaging for patients with intralabyrinthine schwannoma: A systematic review. *J Neuroradiol*. janv 2022;49(1):41-6.
25. Ferrary E. *Maladie de Ménière*. :13.
26. Portmann G. The Saccus Endolymphaticus and an Operation for Draining for the Relief of Vertigo. *Proc R Soc Med*. oct 1927;20(12):1862-7.
27. 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.
28. Chaton V. Apport des séquences 3D FLAIR 4 heures après injection de gadolinium dans la prise en charge diagnostique des patients présentant une maladie de Ménière ou un syndrome méniérisiforme. 2021.
29. 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.
30. Alexander TH, Harris JP. Incidence of Sudden Sensorineural Hearing Loss. *Otol Neurotol*. déc 2013;34(9):1586-9.
31. Apeldoorn Dizziness Centre, Apeldoorn, The Netherlands, Department of Otorhinolaryngology, Leiden University Medical Center, Leiden, The Netherlands, Oussoren FK, Schermer TR, Apeldoorn Dizziness Centre, Apeldoorn, The Netherlands; Department of Primary and Community Care, Radboud Institute for Health Sciences, Radboud University Medical Center, Nijmegen, The Netherlands, Bruintjes TD, et al. Idiopathic Labyrinthitis: Symptoms, Clinical Characteristics, and Prognosis. *J Int Adv Otol*. 1 déc 2023;19(6):478-84.
32. Dubrulle F, Kohler R, Vincent C, Puech P, Ernst O. Differential diagnosis and prognosis of T1-weighted post-gadolinium intralabyrinthine hyperintensities. *Eur Radiol*. nov 2010;20(11):2628-36.
33. Novak MA, Fifer RC, Barkmeier JC, Firszt JB. Labyrinthine Ossification after Meningitis: Its Implications for Cochlear Implantation. *Otolaryngol Neck Surg*. sept 1990;103(3):351-6.
34. Pisano DV, Niesten MEF, Merchant SN, Nakajima HH. The Effect of Superior Semicircular Canal Dehiscence on Intracochlear Sound Pressures. *Audiol Neurotol*. 2012;17(5):338-48.
35. Zuniga MG, Janky KL, Nguyen KD, Welgampola MS, Carey JP. Ocular Versus Cervical VEMPs in the Diagnosis of Superior Semicircular Canal Dehiscence Syndrome. *Otol Neurotol*. janv 2013;34(1):121-6.
36. Ray A, Hautefort C, Guichard JP, Horion J, Herman P, Kania R, et al. MRI contribution for the detection of endolymphatic hydrops in patients with superior canal dehiscence syndrome.

Eur Arch Otorhinolaryngol. juill 2021;278(7):2229-38.

37. Moayer R, Ishiyama GP, Karnezis S, Sepahdari AR, Ishiyama A. High Resolution Three-Dimensional Delayed Contrast MRI Detects Endolymphatic Hydrops in Patients With Vertigo and Vestibular Schwannoma. Otol Neurotol. janv 2018;39(1):e39-44.

Annexe :

TOTAL DES 126 PROTOCOLES HYDROPS RÉALISÉS AU CHU DE CAEN



Annexe 1 : Relevé d'activité des protocoles HYDROPS réalisés au CHU de CAEN sur la période 09/2021 – 03/2024, avec le diagnostic principal retenu concernant l'analyse du labyrinthe membraneux pour chaque examen.

« Par délibération de son Conseil en date du 10 Novembre 1972, l'Université n'entend donner aucune approbation ni improbation aux opinions émises dans les thèses ou mémoires. Ces opinions doivent être considérées comme propres à leurs auteurs ».

VU, le Directeur de Thèse
(Qui atteste du respect des procédures éthiques et réglementaires)

VU, le Président de Thèse

VU, le Doyen de la Faculté

VU et permis d'imprimer
en référence à la délibération
du Conseil d'Université
en date du 14 Décembre 1973

Pour le Président
de l'Université de CAEN et P.O

Le Doyen

ANNEE DE SOUTENANCE : 2024

NOM ET PRENOM DE L'AUTEUR : VABRET LUCAS

TITRE DE LA THESE : IMAGERIE AVANCÉE DU LABYRINTHE

RESUME DE LA THESE EN FRANÇAIS :

De récents développements techniques permettent désormais l'étude IRM des structures et compartiments liquidiens endolabyrinthiques en réalisant la distinction entre endolymph et périlymphe, par le biais des séquences 3D FLAIR et IR tardives injectées.

Jusqu'ici réservées aux centres spécialisés, la diffusion de ces séquences au sein de structures radiologiques plus généralistes devient possible.

A travers ce travail de thèse pédagogique, issu d'une revue de la littérature et de notre propre retour d'expérience au sein du CHU de Caen, nous avons voulu fournir les outils nécessaires aux radiologues et spécialistes d'organe afin de maîtriser cette nouvelle approche de l'étude labyrinthique.

MOTS CLES : 3D FLAIR tardif, barrière hémato-labyrinthique, cochlée, hydrops, IRM, labyrinthe membraneux, maladie de Ménière, vestibule.

THESIS TITLE: ADVANCED STUDY OF THE LABYRINTH

SUMMARY OF TITLE:

Recent developments made possible the study of endolabyrinthine structures and his fluid compartments, distinguishing between endolymph and perilymph, using injected 3D FLAIR and late IR sequences.

Initially reserved to specialized hospitals, these sequences can now be used in a more generalist radiological population.

Through this pedagogical work, based on the review of the literature and our own experience at Caen University Hospital, we aim to provide radiologists and organ specialists with the tools they need to master this new approach to labyrinthine studies.

KEY WORDS : Late 3D FLAIR, blood-labyrinthine barrier, cochlea, hydrops, MRI, membranous labyrinth, Meniere disease, vestibule.