

Résultats électrophysiologiques et de l'IRM des oreilles internes chez les patients présentant une vestibulopathie bilatérale

Michael Eliezer¹ · Charlotte Hautefort² · Christian Van Nechel³ · Ulla Duquesne³ · Jean-Pierre Guichard¹ · Philippe Herman² · Romain Kania² · Emmanuel Houdart¹ · Arnaud Attyé⁴ · Michel Toupet⁵

Reçu: 27 novembre 2019 / Acceptée : 24 janvier 2020
© Springer-Verlag GmbH Allemagne, partie de Springer Nature 2020,
European Archives of Oto-Rhino-Laryngology
<https://doi.org/10.1007/s00405-020-05829-8>

RESUME

But

La vestibulopathie bilatérale (VB) est un déficit vestibulaire rare dont l'étiologie est restée idiopathique dans la plupart des cas. Les séquences 3D-FLAIR¹ retardées de l'IRM ont donné de nouvelles indications sur diverses maladies de l'oreille interne, permettant l'évaluation de l'espace endolymphatique et la perméabilité de la barrière hémato-labyrinthique (BHL). L'objectif de cette étude était d'évaluer à la fois la morphologie de l'espace endolymphatique et la perméabilité de la BHL chez les patients atteints de VB, telles que mesurées par les séquences 3D-FLAIR retardée.

Méthodes

Dans cette étude rétrospective, nous avons effectué des séquences 3D-FLAIR 4 heures après avoir administré des produits de contraste à 42 patients avec VB. Deux radiologues ont évalué de façon indépendante la morphologie de l'espace endolymphatique (soit un hydrope endolymphatique soit son contraire : une atélectasie vestibulaire) et la perméabilité de la BHL.

Résultats

Les anomalies morphologiques de l'espace endolymphatique et une détérioration de la barrière hémato-labyrinthique vestibulaire ont été observées chez 59,6 % des patients atteints de VB. On a observé une atélectasie vestibulaire bilatérale (AV) chez 21 patients (50 %), impliquant seulement l'utricule et les trois ampoules des canaux semi-circulaires, tandis que le saccule était toujours observé sans signe d'effondrement (l'atélectasie) : VB idiopathique ($n = 19$), administration d'antibiotiques aminoglycosidiques ($n = 1$) et suites opératoires : quelques jours après une chirurgie abdominale ($n = 1$). Un patient avait une malformation vestibulaire bilatérale. Une détérioration de la BHL a été observée chez cinq patients (11,9 %) : syndrome paranéoplasique ($n = 1$), lymphome ($n = 1$), auto-immune ($n = 1$), et les "névrites" vestibulaires ($n = 2$). Les dix-sept autres patients (40,4 %) avaient une IRM normale sans anomalie de l'espace endolymphatique ou détérioration de la BHL.

Conclusion

Les patients atteints de VB présentaient des anomalies morphologiques de l'espace endolymphatique ou une détérioration de la BHL dans 59,6 % des cas.

Mots-clés IRM · Atélectasie vestibulaire · névrite vestibulaire · Vestibulopathie bilatérale · Vestibulopathie interne

Michael Eliezer et Charlotte Hautefort ont contribué à Parts égales au manuscrit.

5 Centre d'Explorations Fonctionnelles Otoneurologiques, Paris, France

Mail : Michael Eliezer : michael.eliezer@aphp.fr

1 Department of Neuroradiology and MR Unit, Lariboisière University Hospital, 75010 Paris, France
2 Department of Head and Neck Surgery, Lariboisière University Hospital, Paris, France
3 Clinique Des Vertiges, Brussel, Belgique
4 Department of Neuroradiology and MRI, SFR RMN Neurosciences, Grenoble Alpes University Hospital, Grenoble, France

INTRODUCTION

En 1941, Dandy décrivait l'oscillopsie et l'instabilité posturale exacerbée par la privation visuelle chez les patients atteints de la maladie de Ménière qui ont subi une neurectomie vestibulaire bilatérale [1].

¹ L'acronyme FLAIR provient de l'anglais " Fluid Attenuated Inversion Recovery ". L'objectif de la séquence FLAIR est de supprimer le signal des liquides

Plus tard, on a utilisé le terme syndrome de Dandy pour décrire les patients présentant une vestibulopathie bilatérale idiopathique et sans perte d'audition [2, 3]

LA VB est un trouble rare et la prévalence a été estimée à 28/100 000 [4]. Il a été signalé que la VB entraîne une forte diminution de la qualité de vie [5]. Une détérioration bilatérale de l'organe vestibulaire périphérique entraîne des déficits du réflexe vestibulo-spinal, entraînant un déséquilibre pendant la station debout et la locomotion. De plus, elle conduit également au déficit du réflexe vestibulo-oculaire (RVO) qui provoque une oscillopsie pendant le mouvement de la tête en raison du faible gain du RVO.

L'origine de la VB demeure controversée et les causes les plus courantes de la VB sont les toxiques (médicaments ototoxiques, carence en vitamine), la maladie bilatérale de Menière, le syndrome paranéoplasique, l'ataxie cérébelleuse associée à la neuropathie et au syndrome d'aréflexie vestibulaire bilatérale (CANVAS), l'auto-immunité et la méningite [6, 7]. Toutefois, il a été démontré que dans 20 à 51 % des cas, l'étiologie demeurerait idiopathique [8].

Les séquences 3D-FLAIR effectuées 4 heures après une administration intraveineuse de gadolinium ont donné de nouvelles indications sur diverses maladies vestibulaires. Ce qui permet de distinguer l'utricule du saccule sur les séquences 3D-FLAIR retardées, argument crucial pour le diagnostic des hydrops endolymphatiques reposant principalement sur la dilatation sacculaire [9-12]. Récemment, Eliezer et al. ont signalé quatre patients atteints d'une atélectasie vestibulaire unilatérale (AV) chez des patients ayant une perte unilatérale atypique de la fonction vestibulaire [13]. Les séquences 3D-FLAIR retardées évaluent également la perméabilité de la barrière hémato-labyrinthique, qui pourrait être altérée dans plusieurs maladies, comme l'otosclérose, la maladie de Menière et un syndrome vestibulaire aigu [14-16].

L'objectif de cette étude était d'évaluer à la fois la morphologie de l'espace endolymphatique et la perméabilité de la barrière hémato-labyrinthique chez les patients atteints de BV, mesurées par des séquences 3D-FLAIR retardées.

METHODES

Patients

Il s'agissait d'une étude rétrospective à centre unique (Commission Nationale de l'Informatique et des Libertés, CNIL 2215065) réalisée entre janvier 2017 et janvier 2019. Les patients atteints de VB ont été inclus selon les derniers critères de diagnostic de la Société Baràny [3] : (1) syndrome vestibulaire chronique lors de la marche ou de la station debout aggravé dans l'obscurité et/ou dans un sol inégal; (2) aucun symptôme lors de la station assise ou allongée dans des conditions statiques; (3) réflexe vestibulo-oculaire (RVO) horizontal pathologique bilatéralement, gain < 0,6 mesuré par VHIT et/ou une réponse calorique réduite (vitesse maximum de phase lente des nystagmus des 4 épreuves caloriques, toutes inférieures à 5°/s).

L'étiologie de la BV a été évaluée en fonction des antécédents médicaux des sujets, de l'examen clinique et des tests de laboratoire : les antécédents d'exposition aux ototoxicités (p. ex. antibiotiques aminoglycosidiques), les troubles otologiques (p. ex. la maladie de Menière, la "névrite" vestibulaire) et d'autres troubles neurologiques (p. ex. la migraine), auto-immunes et néoplasiques. Tous les sujets ont fait l'objet d'un examen clinique complet, y compris un examen oculaire réalisé avec une vidéo-oculographie infrarouge tridimensionnelle et une évaluation pour le nystagmus spontané, le nystagmus provoqué par le regard, le nystagmus du mouvement de la tête, le nystagmus induit par le son et/ou la pression.

Test vidéo d'impulsion de la tête (VHIT)

Le VHIT a été enregistré à l'aide d'un appareil VHIT portable léger (Matériel: ICS Impulse, GN Otometrics, Taastrup, Danemark, Logiciel: Logiciel vestibular Otosuite®). Au moins cinq impulsions de tête ont été effectuées dans l'axe de chaque canal semi-circulaire.

Potentiels évoqués vestibulaires myogéniques cervicaux (cVEMPs)

Au cours des tests, on a demandé à tous les sujets de tourner la tête à l'opposé du côté stimulé. L'activité de l'électromyogramme de l'activité (EMG) a été enregistrée avec des électrodes. Des impulsions sonores (90 dB nHL, 500 Hz) ont été envoyées par casque audio. L'amplitude du premier pic positif-négatif (P13-N23) a été enregistrée. L'absence d'une forme d'onde significative avec p13 et n23 a été définie comme "aucune réponse".

Potentiels évoqués vestibulaires myogéniques oculaires (oVEMPs)

Au cours des tests, on a demandé à tous les sujets de regarder directement une petite cible fixe au-dessus d'eux. Les électrodes actives étaient placées sur le visage, sous le centre de la paupière inférieure. L'électrode de référence a été placée à environ 1 cm sous l'électrode active sur la joue, et l'électrode de masse a été placée sur le front. Les impulsions sonores (95 dB nHL, 500 Hz) ont été envoyées par casque audio. La forme d'onde biphasique négative-positive initiale comprenait des pics N1 et P1. L'absence d'une forme d'onde significative avec N1 et P1 a été définie comme "Pas de réponse".

Imagerie

Des examens IRM ont été effectués avec un scanner 3 T (3 T Siemens Skyra®) avec une bobine de 64 canaux tête-cou-épine. Tous les patients ont subi une IRM 4 h après une seule dose intraveineuse de gadobutrol (Gd-DO3A-butrol, Gadovist® 0,1 mmol/kg, 1 mmol/mL) qui a fourni un contraste élevé dans le labyrinthe [17]. Nous avons effectué le 3D-FLAIR avec les paramètres suivants: FOV 140 × 140 mm, TR 10 000 ms, TE 641 ms, TI 2600 ms, 276 × 256, angle de retournement 140°, annexe 2, GRAPPA 2 et temps de balayage de 7 min 50 s. Nous avons également effectué une séquence 3D-T2 SPACE avec les paramètres suivants: FOV: 160 × 160 mm, TR: 1470 ms, TE: 310 ms, 384 × 345, angle de rotation: 120°, nex: 2, GRAPPA: 2 et temps de balayage de 5 min 56 s.

Analyse d'images

Les images de chaque sujet ont été évaluées de façon indépendante avec Osirix MD[®] par deux lecteurs non informés des données cliniques (radiologues expérimentés de l'EM et de l'AA possédant des certificats de qualification en imagerie de la tête et du cou). La présence des structures suivantes a été vérifiée sur la séquence 3D-FLAIR (figure 1) :

- Le saccule : le saccule apparaît comme une zone de faible signal. Il est situé sur la paroi médiane et antérieure du vestibule sous le niveau du canal semi-circulaire latéral [18, 19].
- L'utricule : l'utricule apparaît comme la zone elliptique de faible signal au niveau du canal semi-circulaire latéral. Il occupe la partie supérieure du vestibule [18, 19].
- L'ampoule membraneuse de chaque canal.

D'après l'étude d'imagerie d'Eliezer et al., nous avons considéré l'atélectasie vestibulaire de niveau supérieur à la norme à l'IRM lorsque l'utricule et au moins deux ampoules n'étaient pas visibles ou à peine visibles [13]. En revanche, nous avons considéré le niveau inférieur à la norme comme effondré à l'IRM lorsque le saccule n'était pas visible [9].

Nous avons évalué les hydrops sacculaires en utilisant la technique SURI définie comme le rapport entre la surface du saccule et la surface de l'utricule, tel qu'évalué en tranches axiales et sagittales sur une image de référence [9-12].

La présence d'une détérioration de la barrière cochléaire et de la barrière hémato-labyrinthique (BHL) vestibulaire a été évaluée et définie comme une augmentation marquée de la périlymphe de la courbe basale de la cochlée, du vestibule et/ou des canaux semi-circulaires, comme indiqué précédemment [14-16]. Nous avons également effectué une évaluation visuelle fondée sur la présence d'un signal faible des structures du labyrinthe sur les séquences 3D-T2 SPACE, car il a été suggéré que les patients atteints du syndrome vestibulaire unilatéral pourraient présenter une fibrose intralabyrinthique [14].

Analyse statistique

Les données ont été analysées à l'aide du logiciel R v3.4.2 (The R Foundation for Statistical Computing, Vienne, Autriche).

L'accord inter-lecteur pour la détection de AV, d'hydrops sacculaires et de l'augmentation asymétrique des structures du labyrinthe de la séquence 3D-FLAIR a été estimé à l'aide du coefficient kappa (κ) de Cohen. Nous avons considéré qu'une valeur κ supérieure à 0,80 indique un très bon accord et inférieure à 0,2 comme un très mauvais accord [20]. Les données continues sont présentées sous forme de moyenne avec un écart type.

RESULTATS

Population

Toutes les caractéristiques des patients sont énumérées au tableau 1.

Quarante-deux patients atteints de VB (dont 15 hommes) ayant un âge moyen de 60 ± 17 ans ont été inclus dans cette étude. La durée moyenne des symptômes était de $4,3 \pm 4,9$ ans, allait de 10 jours à 10 ans.

L'étiologie définitive de la VB n'a été déterminée que chez 12 patients sur 42 (28,5 %) : carcinomatose léptoméningéale ($n = 1$), paranéoplasique ($n = 1$), auto-immune ($n = 1$), toxicité des aminoglycosides ($n = 2$), période post-opératoire immédiate ($n = 3$), malformation de l'oreille interne ($n = 1$) et "névrite" séptomagnétique bilatérale ($n = 3$). L'étiologie est restée idiopathique chez 30 patients (71,4 %). Huit patients (18,6 %) répondaient aux critères de la Société internationale des céphalées pour la migraine et tous avaient le diagnostic de VB idiopathique. Seuls trois patients atteints de VB idiopathique avaient un antécédent de nystagmus induits par de fortes sonorités (Tullio) et aucun patient n'avait de nystagmus induit par des pressions.

Tests vestibulaires

Les gains moyens de RVO pour les canaux semi-circulaires supérieurs, latéraux et postérieurs étaient de $0,58 \pm 0,19$, $0,50 \pm 0,21$ et $0,32 \pm 0,25$, respectivement, sur le côté droit et $0,48 \pm 0,33$, $0,49 \pm 0,11$ et $0,26 \pm 0,25$ sur le côté gauche. Vingt-sept des 43 patients (62,8 %) présentaient une détérioration bilatérale des trois canaux semi-circulaires. Douze patients avaient un gain de RVO antérieur normal (neuf à droite, trois à gauche, deux bilatéraux), deux avaient un gain de RVO postérieur normal (un à droite, un à gauche) : VB idiopathique ($n = 9$), névrite bilatérale séquentielle ($n = 2$), et malformation de l'oreille interne ($n = 1$).

Trente-sept patients avaient une détérioration du oVEMP : 34 patients avaient une déficience bilatérale, tandis que trois patients avaient une déficience unilatérale du oVEMP (2 à droite et 1 à gauche). Seize patients avaient une détérioration du cVEMP : 11 patients avaient une détérioration bilatérale, tandis que 5 patients avaient une détérioration unilatérale du cVEMP (1 côté droit et 4 côté gauche).

Données IRM (Tableau 1)

Dix-sept patients avaient une IRM normale sans anomalie de l'espace endolymphatique ou une détérioration de la BHL : quinze patients avaient une VB idiopathique, deux patients avaient développé une VB deux semaines après une chirurgie orthopédique, un patient avait des antécédents d'administration d'aminoglycosides et un patient avait des névrites vestibulaires bilatérales séquentielles. Huit de ces patients avaient une hypofonction complète des canaux semi-circulaires. Onze de ces patients présentaient des dysfonctionnements du oVEMP : alors qu'un patient avait une détérioration unilatérale du oVEMP (à droite). Sept de ces 16 patients avaient une détérioration du cVEMP : Trois patients avaient des déficiences bilatérales, tandis que quatre patients avaient une détérioration unilatérale de l'oVEMP (2 à droite, 2 à gauche).

Table 1 Clinical and radiological characteristics in patients with BV

Patient	Age	Sex	Delay (years)	Familial History	Tullio	Migraine	VOR (gain)		Left		Right		FLAIR		cVEMP	oVEMP	VA	BLB	T2-w Fibrosis	Etiology	
							S	L	S	L	S	L	P	P							R
1	49	F	2	0	0	0	0	0.27	0.13	0.54	0.5	0.24	0.23	A	A	A	A	0	0	0	I
2	56	M	0.03	0	0	0	0	0.12	0.04	0.16	0.08	0.23	0.16	A	A	A	A	1	0	0	I
3	65	M	0.16	0	0	0	0	0.2	0.1	0.2	0.2	0.15	0.3	A	A	A	A	0	1	0	Paraneoplastic
4	57	F	0.03	0	0	0	0	0.22	0.18	0.2	0.37	0.13	0.34	A	A	A	A	0	1	0	Autoimmune
5	71	F	0.25	0	0	0	0	0.59	0.57	0.27	0.46	0.41	0.54	A	A	N	N	0	0	0	Surgery
6	41	F	5	1	0	0	0	0.38	0.15	0.23	0.11	0.10	0.3	A	A	N	N	1	0	0	I
7	55	M	0.25	0	1	0	0	0.51	0.57	0.55	0.54	0.47	0.47	A	A	N	N	1	0	0	I
8	33	F	3	0	0	0	0	0.72	0.44	0.44	0.6	0.53	0.49	A	A	N	N	1	0	0	I
9	56	M	0.58	0	0	0	0	0.1	0.1	0.1	0.1	0.1	0.1	A	A	A	A	1	0	0	Surgery
10	63	M	7	0	0	0	0	0.51	0.24	0.34	0.34	0.37	0.22	A	A	N	N	1	0	0	I
11	48	M	2	0	0	1	0	0.1	0.4	0.1	0.1	0.5	0.5	N	A	N	A	1	0	0	I
12	71	M	7	0	0	0	0	0.16	0.32	0.26	0.12	0.5	0.33	A	A	A	A	1	0	0	I
13	29	F	2	0	0	1	0	0.74	0.6	0.63	0.5	0.6	0.58	A	A	N	N	1	0	0	I
14	62	M	2	0	0	0	0	0.38	0.26	0.33	0.59	0.49	0.18	A	A	N	A	0	0	0	I
15	62	F	4	0	0	0	0	0.46	0.49	0.12	0.49	0.39	0	A	N	N	N	1	0	0	I
16	64	F	15	0	0	0	0	0.49	0.33	0	0.43	0.34	0.07	A	A	N	N	1	0	0	I
17	73	F	2	0	0	0	0	0.52	0.15	0.39	0.23	0.26	0.36	A	A	N	N	0	0	0	I
18	82	F	10	0	0	0	0	0.24	0.12	0.31	0.13	0.07	0.18	N	N	N	N	0	0	0	I
19	62	F	2	0	0	0	0	0.1	0.5	0.2	0	0.4	0.4	A	A	A	N	0	0	0	I
20	79	F	15	0	0	0	0	0.64	0.19	0.14	0	0.32	0.44	A	A	N	N	1	0	0	Aminoglycoside "neuritis"
21	71	M	2	0	0	0	0	0.31	0.5	0.3	0.4	0.5	0.3	A	A	N	N	0	1	0	"neuritis"
22	45	M	0.5	0	0	0	0	0.69	0.6	0.24	0.53	0.57	0.51	N	N	N	N	0	0	0	Waardenburg
23	44	M	1	0	0	1	0	0.65	0.56	0.57	0.32	0.27	0.6	A	A	N	N	1	0	0	I
24	47	F	0.5	0	0	0	0	0.93	0.6	0.57	0.58	0.56	0.62	N	N	N	N	1	0	0	I
25	66	M	0.16	0	0	0	0	0.52	0.48	0.67	0.47	0.59	0.17	A	A	A	A	0	1	0	"neuritis"
26	50	F	8	0	0	0	0	0.4	0.49	0.37	0.75	0.6	0.6	A	A	N	N	1	0	0	I
27	70	F	0.4	0	0	0	0	0.17	0.23	0.06	0.18	0.14	0.25	A	A	A	A	0	1	0	Lymphoma
28	70	F	2	0	0	1	0	0.63	0.9	0.3	0.36	0.34	0.56	A	A	A	A	0	0	0	I
29	60	M	8	1	0	0	0	0.98	1	0.61	0.66	0.52	0.52	N	N	N	N	0	0	0	I
30	84	F	3	0	0	0	0	0.4	0.23	0.26	0.41	0.39	0.51	A	A	N	N	0	0	0	Surgery
31	71	M	6	0	1	1	0	0.42	0.48	0.59	1	0.9	0.55	A	N	N	N	1	0	0	I
32	43	F	2	0	0	0	0	0.48	0.18	0.15	0.24	0.09	0.5	A	A	N	N	1	0	0	I
33	78	F	7	0	0	0	0	0.34	0.32	0.1	0.34	0.17	0.23	A	A	N	A	0	0	0	I
34	57	F	4	0	0	0	0	0.81	0.57	0.2	0.14	0.49	0.82	A	A	N	N	0	0	0	"neuritis"
35	67	F	3	0	0	0	0	0.73	0.59	0.32	0.52	0.53	0.49	A	A	A	A	0	0	0	I

Table 1 (continued)

Patient	Age	Sex	Delay (years)	Familial History	Tullio	Migraine	VOR (gain)				cVEMP				FLAIR		T2-w Fibrosis	Etiology	
							Right		Left		oVEMP		cVEMP		VA	BLB			impairment
							S	L	P	S	L	P	R	L	R	L			
36	63	F	0.1	0	0	1	0.8	0.48	0.47	0.55	0.42	0.9	A	A	N	N	0	0	I
37	65	M	3	0	0	0	0.3	0.41	0.46	0.01	0.46	0.43	A	A	N	N	1	0	I
38	45	M	2	0	1	0	0.47	0.91	0.39	0.54	0.6	0.48	N	N	N	N	1	0	I
39	85	F	20	0	0	0	0.39	0.36	0.39	0.56	0.28	0	A	A	N	N	0	0	I
40	51	M	18	0	0	0	0.54	0.88	0.36	0.43	0.74	0.45	A	A	N	N	1	0	I
41	66	F	6	0	0	0	0.53	0.36	0.47	0.5	0.31	0.44	A	A	A	N	0	0	Aminoglycoside
42	30	F	2	0	0	1	0.38	0.34	0.24	0.8	0.59	0.79	A	A	N	A	1	0	I

M male, F female, Y years, R right, L left, S superior, L lateral, P Posterior, L lateral, N normal, A abnormal, I idiopathic

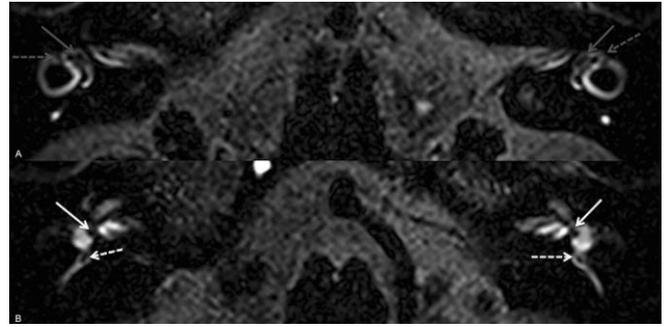


Fig. 1 a FLAIR 3D axial au niveau de l'utricule (flèche grise) et de l'ampoule latérale (flèche pointillée grise) montre des structures endolymphatiques normales et aucune détérioration de la BHL. b La FLAIR 3D axiale au niveau du saccule (flèche blanche) et l'ampoule postérieure (flèche pointillée blanche) ont démontré des structures endolymphatiques normales et aucune déficience de la BHL.

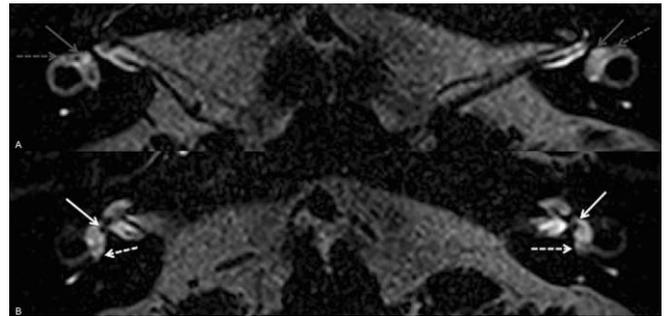


Fig. 2 a 3D-FLAIR axial montrant l'utricule bilatéral effondré (flèche grise) impliquant aussi l'ampoule latérale (flèche pointillée grise). L'utricule droit est à peine visible, tandis que le gauche n'est absolument pas visible. b 3D-FLAIR axial au niveau du saccule (flèche blanche) et l'ampoule postérieure (flèche pointillée blanche) montraient une ampoule bilatérale postérieure effondrée tandis que la saccule apparaissait normale sur les deux côtés.

Morphologie de l'espace endolymphatique

Une AV bilatérale impliquant l'utricule et les trois ampoules a été observée chez 21 patients sur 42 (figure 2) : 19 patients atteints de VB idiopathique, 1 patient ayant subi une administration d'aminoglycoside et 1 patient diagnostiqué 10 jours après une chirurgie abdominale. Le saccule a toujours été observé sans aucun signe d'effondrement. Dix-neuf patients atteints d'AV bilatérale ont eu un dysfonctionnement du oVEMP : 16 patients avaient une détérioration bilatérale du oVEMP, tandis que 3 patients avaient une détérioration unilatérale du oVEMP (2 à droite, 1 à gauche). Deux patients atteints d'AV idiopathique avaient une AV bilatérale et n'avaient pas de déficience du oVEMP. Une déficience en cVEMP a été constatée chez seulement 5 de ces 21 patients : 2 patients avaient des dysfonctions sacculaires bilatérales et 2 patients des dysfonctions sacculaires unilatérales.

Le gain en RVO antérieur unilatéral normal n'a été constaté que chez les patients atteints d'AV bilatérale. Un patient avait des canaux semi-circulaires bilatéraux supérieurs et postérieurs, une agénésie partielle et une dysplasie semi-circulaire latérale avec un espace élargi gauche rempli d'endolymph. Il n'avait pas de réponse utriculaire de part et d'autre, mais les deux réponses sacculaires sont restées normales. D'après les résultats de l'imagerie, ce patient était soupçonné du syndrome de Waardenburg (figure 3).

Aucun de ces patients ayant des anomalies de l'espace endolymphatique n'avait d'hydrops endolymphatiques ou

de détérioration de la BHL. L'accord entre les lecteurs était de 0,86 pour l'évaluation des AV.

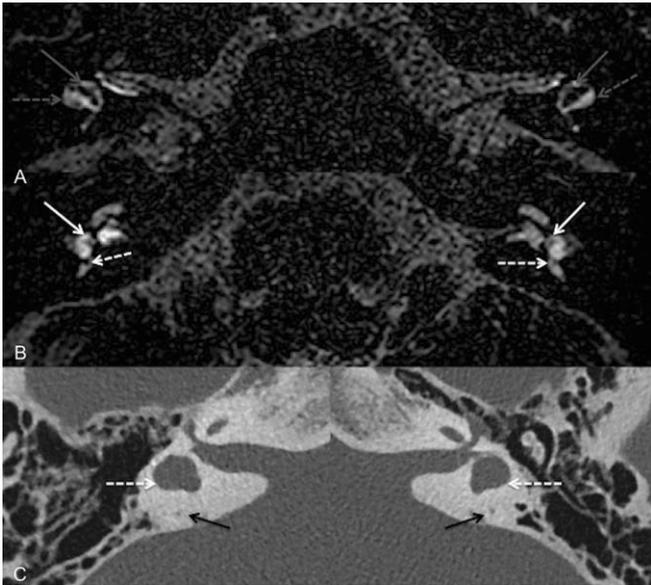


Fig.3 a Un FLAIR 3D axiale au niveau de l'utricule (flèche grise) a montré une dysplasie semi-circulaire latérale bilatérale (flèche pointillée grise) avec malformation de l'utricule sur le côté gauche (flèche grise). b Un FLAIR 3D axial au niveau du saccule (flèche blanche) et de l'ampoule postérieure (flèche pointillée blanche) a démontré des structures endolymphatiques normales et aucune détérioration de la BHL. c Un CT axial de l'os temporal a montré une dysplasie du canal semi-circulaire latéral bilatérale (flèche pointillée blanche) et des canaux semi-circulaires postérieurs hypoplasiques (flèche noire).

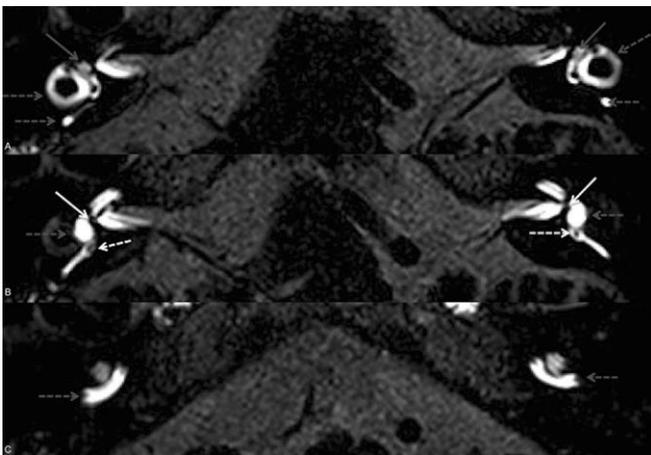


Fig. 4 a Un FLAIR 3D Axial au niveau de l'utricule (flèche grise) montre une détérioration de la BHL vestibulaire avec une augmentation marquée des canaux semi-circulaires latéraux (flèche blanche) et postérieurs (flèche pointillée grise). b Un FLAIR 3D axial au niveau du saccule (flèche blanche) et de l'ampoule postérieure (flèche pointillée blanche) a démontré une détérioration de la BHL avec une augmentation marquée du vestibule (flèche pointillée grise). c Un 3D-FLAIR axial au niveau de la courbe basale de la cochlée (flèche pointillée grise) a montré une détérioration bilatérale de la BHL.

Évaluation de la barrière hémato-labyrinthique

Une détérioration de la BHL a été observée chez cinq patients qui n'avaient aucun signe d'hydrops endolymphatiques ou de AV. Une détérioration bilatérale de la BHL cochléaire et vestibulaire a été observée chez trois patients (figure 4). Il y avait augmentation bilatérale marquée de la cochlée, du vestibule et des trois canaux semi-circulaires. Un de ces trois patients avait une tumeur

gastrique, un patient avait un lymphome et un autre patient était traité par immunothérapie pour un cancer du poumon en rémission depuis 3 ans. Ces trois patients avaient une détérioration sacculaire et utriculaire bilatérale sur le cVEMP et le oVEMP, respectivement.

Une détérioration unilatérale de la BHL vestibulaire a été observée chez un patient qui a présenté une augmentation marquée des canaux semi-circulaires supérieurs et latéraux droits (figure 5) sur la séquence 3D-FLAIR. Du côté contralatéral, un signal faible impliquant le canal semi-circulaire supérieur gauche a été trouvé sur la séquence 3D-T2 SPACE. Ce patient avait un antécédent de déficit vestibulaire gauche il y a 20 ans et récemment présenté un syndrome vestibulaire aigu droit. Depuis lors, il a une perte vestibulaire bilatérale complète avec une dysfonction des canaux semi-circulaires et une dysfonction utriculaire et sacculaire.

Nous avons observé une fibrose bilatérale des canaux semi-circulaires supérieurs sur l'ESPACE 3D-T2 chez un autre patient qui présentait également des symptômes typiques d'une vestibulopathie périphérique séquentielle bilatérale, avec un antécédent de syndrome vestibulaire aigu gauche il y a deux ans et un syndrome vestibulaire aigu droit il y a un an. Depuis lors, il a présenté une détérioration des canaux semi-circulaires bilatéraux et de l'oVEMP, alors que les deux réponses sacculaires étaient normales sur le cVEMP.

DISCUSSION

Nous avons démontré que 59,6 % des patients atteints de VB présentaient soit des anomalies morphologiques de l'espace endolymphatique, soit une détérioration de la barrière hémato-labyrinthique vestibulaire. De plus, la plupart de nos patients atteints de VB idiopathique ont montré des anomalies de l'IRM et, pour tous, c'était une atelectasie vestibulaire bilatérale qui était le principal événement responsable des symptômes vestibulaires.

L'étiologie est restée idiopathique chez 30 patients (71,4 %). Huit de ces patients répondaient aux critères de la Société internationale des céphalées pour la migraine. Il a été suggéré que le vasospasme récurrent lié à la migraine pourrait entraîner une perte vestibulaire bilatérale [21].

Morphologie de l'espace endolymphatique

Les séquences 3D-FLAIR retardées de l'évaluation de l'espace endolymphatique ont montré une AV bilatérale chez 59 % des patients, impliquant seulement l'utricule et les trois ampoules, tandis que le saccule a toujours été observé sans signe d'effondrement. La plupart des patients atteints d'AV (90,4 %) ont eu une réaction utriculaire bilatérale à l'IRM et au VEMP, alors que seulement 23,8 % des patients avaient une détérioration du cVEMP ; pourtant, nous ne pouvons exclure la possibilité qu'un léger effondrement du saccule soit trop subtil pour être diagnostiqué. Nous croyons que l'AV se produit avant la dégénérescence des cellules capillaires puisque trois patients atteints d'AV bilatérale ont une dysfonction utriculaire unilatérale sur le oVEMP.

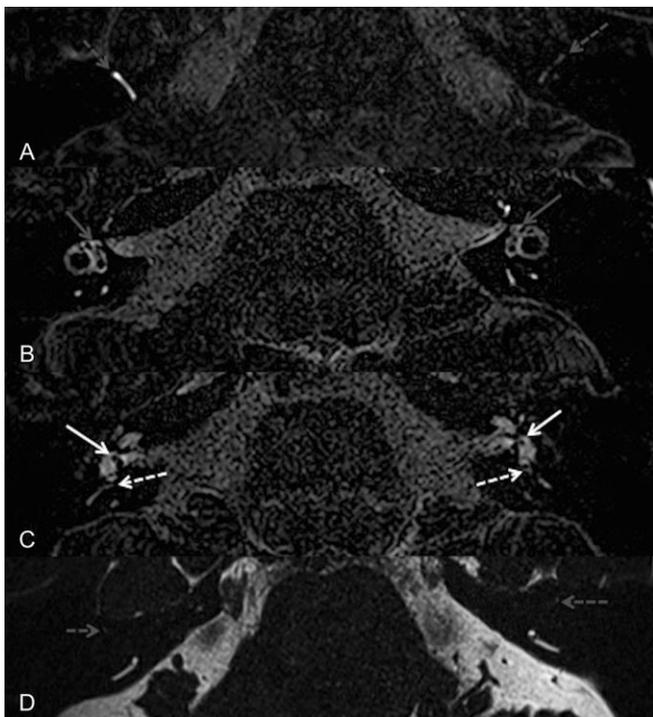


Fig. 5 a Un FLAIR 3D-axial au niveau des canaux semi-circulaires supérieurs (flèche pointillée grise) a montré une augmentation accrue du canal semi-circulaire supérieur droit. b Un 3D-FLAIR axial au niveau de l'utricule (flèche grise) n'a montré aucun signe de AV ou de détérioration de BHL. c Un 3D-FLAIR axial au niveau du saccule (flèche blanche) et de l'ampoule postérieure (flèche pointillée blanche) a montré des anomalies de l'espace endolymphatique et/ou d'une détérioration de la BHL. d La séquence pondérée T2 axiale au niveau des canaux semi-circulaires supérieurs a démontré une fibrose du canal dans les deux canaux (flèche pointillée grise).

La plupart de ces patients avaient un diagnostic de VB idiopathique. L'AV bilatérale a déjà été suggérée chez les patients atteints de VB idiopathique et récemment, une étude radiologique a décrit l'AV unilatérale chez les patients atteints d'une perte vestibulaire unilatérale atypique [22-27]. En 1988, Merchant et Schuknecht décrivaient l'effondrement unilatéral des parois des ampoules et de l'utricule, qu'ils qualifiaient d'atélectasie vestibulaire. On pensait que c'était là le principal événement pathologique responsable du vertige dans ces cas [28]. Nous avons soulevé l'hypothèse selon laquelle l'absence d'atélectasie sacculaire chez les patients de VB est liée à l'absence de cellules sombres dans le saccule, mais que l'on trouve dans l'utricule et les ampoules (art Kimura). Les cellules sombres présentent des similitudes histochimiques avec la strie vasculaire cochléaire et expriment aussi KCNQ1/KCNE1. Les mutations de KCNQ1/KCNE1 provoquent l'effondrement de l'espace endolymphatique vestibulaire et un trouble de l'équilibre [29].

Trois patients ont développé une VB après une opération. À ce jour, nous ne connaissons pas le mécanisme physiopathologique exact qui cause la VB chez ces patients. Cependant, cette association a déjà été décrite chez un patient qui a développé VB après avoir reçu un traitement de 10 jours à base de pénicilline pour une infection suite à une chirurgie urologique et un médicament anti-inflammatoire non stéroïdien pour une douleur postopératoire [30]

Nous devrions mentionner que tous nos patients ayant un gain de RVO antérieur unilatéral normal avaient une AV

bilatérale et qu'un patient, qui avait une administration d'aminoglycoside, avait présenté une AV bilatérale sur l'IRM. Néanmoins, il a été signalé que l'administration d'aminoglycosides pourrait provoquer l'effondrement des ampoules et de l'épithélium sensoriel avec des réductions dans les cellules capillaires de l'utricule, comme l'a observé notre étude [31].

Récemment, Wenzel et al. ont décrit quatre patients atteints de VB associée au phénomène Tullio et de nystagmus induits par la pression [24]. Ils ont soupçonné une AV et ont supposé que le labyrinthe membraneux effondré pourrait entrer en contact avec l'étrier, provoquant une stimulation vestibulaire anormale avec un son et/ou une pression forts. Il convient de noter que seul un de nos patients atteints d'AV bilatérale avait un vertige fortement induit par le son au début de leur maladie, mais l'IRM n'a pas démontré de contact entre le labyrinthe membraneux et l'étrier. Pourtant, nous ne pouvions exclure la possibilité que ce contact soit trop subtil pour être détecté par IRM.

Les troubles congénitaux sont l'une des rares causes de la VB, mais ils ont été signalés dans diverses pathologies telles que les syndromes d'Alport et de Waardenburg [32]. Ici, nous avons trouvé un patient avec VB qui a présenté des résultats typiques d'imagerie du syndrome de Waardenburg avec une grosse cavité vestibulaire, une arche épaisse avec un petit diamètre du canal latéral, une agénésie partielle des canaux semi-circulaires supérieurs et postérieurs, alors que leurs ampoules restaient normales. Nous avons également constaté un élargissement de l'utricule gauche, tel qu'il a été décrit précédemment dans une étude histopathologique et, récemment, dans une étude radiologique qui a signalé des patients atteints d'une dysplasie latérale semi-circulaire isolée, parfois avec un élargissement de l'espace endolymphatique [33, 34]. La perte d'audition neurosensorielle chez les patients atteints du syndrome de Waardenburg est causée par l'effondrement endolymphatique du saccule et de l'organe de Corti, appelé dégénérescence cochléosacculaire [35]. Nous devrions mentionner que notre patient avait des saccules normaux des deux côtés au point de vue clinique et radiologique et des seuils auditifs normaux.

Perméabilité de de la barrière hémato-labyrinthique

La deuxième anomalie que des séquences 3D-FLAIR retardées peuvent explorer est liée à la pathologie qui conduit à une détérioration de la perméabilité de la barrière hémato-labyrinthique. Dernièrement, une étude a démontré une dysfonction endothéliale chez les patients atteints de VB [36]. Une déficience de la BHL a été observée chez 15 % de nos patients atteints de VB. Dans notre étude, nous avons observé quatre patients qui présentaient une détérioration de la BHL vestibulaire telle qu'évaluée par l'IRM. Deux patients ont présenté une détérioration bilatérale de la BHL vestibulaire avec une augmentation marquée des deux labyrinthes : le premier de ces patients a présenté une vestibulopathie bilatérale un mois avant le diagnostic d'une tumeur gastrique. Le deuxième patient a présenté des symptômes vestibulaires quelques semaines après le début du traitement d'immunothérapie contre le cancer du poumon. Pour les deux patients, la ponction lombaire éliminait la carcinose lepto méningée. Par conséquent, nous avons supposé que le mécanisme sous-

jacent était auto-immunisé : un syndrome paranéoplasique pour le premier patient et un effet indésirable auto-immune du traitement d'immunothérapie pour le deuxième patient, comme cela a déjà été signalé [37, 38].

Deux autres patients présentaient un syndrome vestibulaire séquentiel typique aigu (aussi connu sous le nom de "névrite" vestibulaire) avec une détérioration active de la BHL et une fibrose du canal semi-circulaire suggérant des séquelles de la détérioration de la BHL. L'IRM a révélé une augmentation marquée du canal semi-circulaire supérieur sur le côté récemment affecté, qui, en raison de la détérioration de la BHL vestibulaire, était associée à une fibrose semi-circulaire du canal des deux côtés [14]. Il est donc possible de détecter la fibrose du canal chez ces patients qui n'ont pas retrouvé leur fonction de canal semi-circulaire. De plus, il est bien connu qu'il existe une corrélation significative entre la fibrose semi-circulaire du canal et la perte de fonction du canal, étant donné que l'accumulation de tissus fibreux pourrait réduire le flux d'endolymphe [39].

Incidences thérapeutiques potentielles

L'IRM de l'oreille interne est habituellement pratiquée chez les patients ayant subi une VB pour exclure divers troubles tels que la sidérose superficielle, le syndrome CANVAS et les tumeurs du conduit auditif [40, 41]. En évaluant la partie de l'espace endolympatique et la perméabilité de la barrière hémato-labyrinthique, des séquences 3D-FLAIR retardées pourraient permettre une meilleure gestion de ces patients et mettre en évidence de nouveaux troubles. D'une part, la combinaison de dysfonction utriculaire et ampullaire avec une fonction sacculaire conservée et les résultats de l'IRM est très évocatrice de l'AV comme cause de la lésion du déficit vestibulaire. D'autre part, la présence d'une déficience de la BHL devrait avertir le clinicien de considérer les affections néoplasiques ou auto-immunes comme l'une des causes de dysfonctionnement bilatéral.

À ce jour, nous ne connaissons pas le mécanisme à l'origine de l'AV, qui est l'anomalie la plus courante chez les patients atteints de la VB "idiopathique". Toutefois, nous pourrions nous attendre à ce qu'un traitement local utilisant l'administration intra-tympanique soit adapté pour cibler cette maladie intralabyrinthique, comme cela a été signalé dans le syndrome vestibulaire aigu unilatéral [42]. Dans ce cas, nous avons confirmé ce que Eliezer et al. ont spéculé, l'AV est l'un des mécanismes du déficit vestibulaire bilatéral [43]. L'IRM peut fournir des connaissances sur l'AV chez les patients atteints d'hypofonction vestibulaire bilatérale, qui pourraient être admissibles à un implant vestibulaire, parce que les lésions affectent les récepteurs sensoriels labyrinthiques et non le nerf vestibulaire [44]. Dans ces cas, nous pouvons imaginer que la stimulation directe du nerf vestibulaire afférent pourrait contourner les structures sensorielles vestibulaires effondrées.

Le principal problème que nous avons rencontré était l'impossibilité de confirmer le volume de l'espace endolympatique vestibulaire avec une analyse pathologique in vivo. Bien que ces résultats soient encourageants chez un petit nombre de patients, d'autres études multicentriques sont nécessaires dans une plus grande population pour évaluer ces patients.

De plus, l'AV bilatérale pourrait être causée par une maladie de longue durée avec atélectasie secondaire due à la désafférentation vestibulaire. Cependant, comme Merchant et Schuknecht [18] l'ont spéculé, nous croyons que l'AV pourrait être le principal événement pathologique responsable du vertige, parce qu'un patient a subi l'IRM 10 jours après le déclenchement et a présenté une AV bilatérale. En revanche, certains patients atteints d'une maladie de longue durée (jusqu'à 10 ans) n'avaient pas d'AV lors de l'IRM.

Remerciements : Nous remercions Pamela Haylock (Centre Hospitalier Universitaire Lariboisière) pour la rédaction critique du manuscrit original en anglais et Jean-Yves Evrard pour cette version française.

Références

1. Dandy WE (1941) The surgical treatment of Meniere's disease. *Surg Gynecol Obstet* 72:421–425
2. Syms CA 3rd, House JW (1997) Idiopathic Dandy's syndrome. *Otolaryngol Head Neck Surg* 116:75–78
3. Strupp M, Kim JS, Murofushi T et al (2017) Bilateral vestibulopathy: diagnostic criteria consensus document of the classification committee of the Barany society. *Vestib Res* 27(4):177–189. <https://doi.org/10.3233/VES-170619>
4. Ward BK, Agrawal Y, Hoffman HJ, Carey JP, Della Santina CC (2013) Prevalence and impact of bilateral vestibular hypofunction: results from the 2008 US National Health Interview Survey. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg* 139(8):803–810
5. Guinand N, Boselie F, Guyot JP, Kingma H (2012) Quality of life of patients with bilateral vestibulopathy. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 121(7):471–477
6. Lucieer F, Vonk P, Guinand N, Stokroos R, Kingma H, van de Berg R (2016) Bilateral vestibular hypofunction: insights in etiologies, clinical subtypes, and diagnostics. *Front Neurol* 4(7):26. <https://doi.org/10.3389/fneur.2016.00026>
7. Kattah JC (2018) Clinical characteristics of bilateral vestibular loss in a cohort from central Illinois. *Front Neurol*. <https://doi.org/10.3389/fneur.2018.00046>
8. Zingler VC, Weintz E, Jahn K et al (2009) Causative factors, epidemiology, and follow-up of bilateral vestibulopathy. *Ann N Y Acad Sci* 1164:505–508. <https://doi.org/10.1111/1/j.1749-6632.2009.03765.x>
9. Attyé A, Eliezer M, Boudiaf N et al (2017) MRI of endolymphatic hydrops in patients with Meniere's disease: a case-controlled study with a simplified classification based on saccular morphology. *Eur Radiol* 27(8):3138–3146
10. Attyé A, Eliezer M, Galloux A et al (2017) Endolymphatic hydrops imaging: differential diagnosis in patients with Meniere disease symptoms. *Diagn Interv Imaging* 98(10):699–706
11. Attyé A, Eliezer M, Medici M et al (2018) In vivo imaging of saccular hydrops in humans reflects sensorineural hearing loss rather than Meniere's disease symptoms. *Eur Radiol* 28(7):2916–2922
12. Eliezer M, Gillibert A, Tropes I, Krainik A, Attyé A (2017) Influence of inversion time on endolymphatic hydrops evaluation in 3D-FLAIR imaging. *J Neuroradiol J Neuroradiol* 44(5):339–343
13. Eliezer M, Attyé A, Guichard JP et al (2019) Vestibular atelectasis: myth or reality? *Laryngoscope*. <https://doi.org/10.1002/lary.27793>
14. Eliezer M, Maquet C, Horion J et al (2018) Detection of intralabyrinthine abnormalities using post-contrast delayed 3D-FLAIR sequences in patients with acute vestibular syndrome. *Eur Radiol*. <https://doi.org/10.1007/s00330-018-5825-0>
15. Pakdaman MN, Ishiyama G, Ishiyama A et al (2016) Bloodlabyrinth barrier permeability in Menière disease and idiopathic sudden sensorineural hearing loss: findings on delayed postcontrast 3D-FLAIR MRI. *Am J Neuroradiol* 37(10):1903–1908
16. Naganawa S, Kawai H, Taoka T et al (2016) Cochlear lymph fluid signal increase in patients with otosclerosis after intravenous administration of gadodiamide. *Magn Reson Med* 15(3):308–315
17. Eliezer M, Poillon G, Gillibert A et al (2018) Comparison of enhancement of the vestibular perilymph between gadoterate meglumine and gadobutrol at 3-Tesla in Meniere's disease. *Diagn Interv Imaging* 99(5):271–277
18. Merchant S, Nadol J (eds) (2010) Schuknecht's pathology of the ear, 3rd edn. McGraw-Hill Education (UK), London, (ISBN 978 1 60795 030 1)
19. Lane JJ, Witte RJ, Bolster B et al (2008) State of the art: 3T imaging of the membranous labyrinth. *Am J Neuroradiol* 29:1436–1440
20. Portney LG, Watkins MP (2000) Foundations of clinical research: applications to practice. Prentice Hall, New Jersey
21. Wester JL, Ishiyama A, Ishiyama G (2017) Recurrent vestibular migraine vertigo attacks associated with the development of profound bilateral vestibulopathy: a case series. *Otol Neurotol* 38:1145–1148
22. Viana LM, Salviz M, Rauch SD, Nadol JB (2013) Otopathology in idiopathic Dandy's syndrome. *Otol Neurotol* 34(6):1099–1103. <https://doi.org/10.1097/MAO.0b013e3182814e74>
23. Kawaguchi S, Hultcrantz M, Jin Z, Ulfendahl M, Suzuki M (2010) Vestibular morphology in the German Waltzing guinea pig. *J Otolaryngol Head Neck Surg* 39(2):115–121
24. Wenzel A, Ward BK, Schubert MC et al (2014) Patients with vestibular loss, Tullio phenomenon, and pressure-induced nystagmus: vestibular atelectasis? *Otol Neurotol* 35(5):866–872
25. Finn S, Dietzek M, Karvouniari P, Klingner CM, Neumann R, Guntinas-Lichius O et al (2018) Bilateral vestibulopathy with positive Tullio phenomenon. *Laryngoscope* 128(5):1223–1225
26. Kaski D, Bronstein AM (2016) Patients with vestibular loss, Tullio phenomenon, and pressure-induced nystagmus: vestibular atelectasis? *Otol Neurotol* 37(1):115–116
27. Maslovara S, Butkovic-Soldo S, Pajic-Matic I, Sestak A (2018) Vestibular atelectasis: decoding pressure and sound-induced nystagmus with bilateral vestibulopathy. *Laryngoscope*. <https://doi.org/10.1002/lary.27724>
28. Merchant SN, Schuknecht HF (1988) Vestibular atelectasis. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 97(6 Pt 1):565–576
29. Hibino H, Kurachi Y (2006) Molecular and physiological bases of the K+ circulation in the mammalian inner ear. *Physiology* 21:336–345
30. Ray S (2015) Side effects of drugs annual, Volume 37. Elsevier, Hoboken. <https://doi.org/10.1016/bs.seda.2015.07.003> (ISBN 9780444639486)
31. Kim HJ, Lee JO, Koo JW, Ban J, Kim JS (2013) Gentamicin-induced bilateral vestibulopathy in rabbits: vestibular dysfunction and histopathology. *Laryngoscope*. <https://doi.org/10.1002/lary.24106>
32. Brandt T (2000) Bilateral vestibulopathy. In: Brandt T (ed) *Vertigo. Its multisensory syndrome*. Springer, London, pp 83–98
33. Naganawa S, Kawai H, Sone M, Ikeda M (2015) Ratio of vestibular endolymph in patients with isolated lateral semicircular canal dysplasia. *Magn Reson Med*. <https://doi.org/10.2463/mrms.2014-0112>
34. Ohtani I, Kano M, Sagawa Y, Ogawa H, Suzuki C (2001) Temporal bone histopathology in trisomy 22. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 59:137–141
35. Elmaleh-Bergès M, Baumann C, Noel-Pétrouff N et al (2013) Spectrum of temporal bone abnormalities in patients with Waardenburg syndrome and sox10 mutations. *Am J Neuroradiol* 34:1257–1263
36. Uduť EV, Schetinin PP, Rudenko T et al (2018) Pathogenic role of endothelial dysfunction in idiopathic vestibulopathy. *Bull Exp Biol Med* 164:726–729
37. Zibelman M, Pollak N, Olszanski AJ (2016) Autoimmune inner ear disease in a melanoma patient treated with pembrolizumab. *Immunother cancer* 16:4–8
38. Greene JJ, Keefe MW, Harris JP, Matsuoka AJ (2015) Paraneoplastic syndrome: a masquerade of autoimmune inner ear disease. *Otol Neurotol* 36(1):3–10
39. Van Rompaey V, Del Belder F, Parizel P, Van de Heyning P (2016) Semicircular canal fibrosis as a biomarker for lateral semicircular canal function loss. *Front Neurol* 23(7):43
40. Lee SY, Lee DH, Bae YJ, Song JJ, Kim JS, Koo JW (2018) Bilateral vestibulopathy in superficial siderosis. *Front Neurol* 9:422
41. Jacob A, Brightman RP, Welling DB (2007) Bilateral cerebellopontine angle metastatic melanoma: a case report. *Ear Nose Throat J* 86:388–390
42. Hegemann SCA, Wenzel A (2017) Diagnosis and treatment of vestibular neuritis/neuronitis or peripheral vestibulopathy (PVP)? Open questions and possible answers. *Otol Neurotol* 38:626–631
43. Eliezer M, Toupet M, Vitaux H, Guichard JP, Kania R, Houdart E, Hautefort C (2019) MRI evidence of vestibular atelectasis in bilateral vestibulopathy and Tullio phenomenon. *Otol Neurotol* 40(9):944–946
44. Van de Berg R, Guinand N, Ranieri M et al (2017) The vestibular implant input interacts with residual natural function. *Front Neurol* 8:644