

MALADIE DE MENIERE

INTRODUCTION

Affection de l'oreille interne de cause inconnue mais dont le substratum anatomopathologique est un hydrops endolymphatique.

Elle se caractérise par l'association d'une surdité fluctuante avec sensation de plénitude d'oreille, de crises vertigineuses avec des signes neurovégétatifs marqués et des acouphènes. Ces symptômes surviennent par des crises paroxystiques et imprévisibles, selon un rythme variable, touchent d'abord une oreille voir les deux à long terme et s'amendent entre les crises au début. Faire le diagnostic est difficile si on assiste par à une crise.

L'évolution est variable ; bien que bénigne, elle peut devenir invalidante.

Le traitement a connu de nombreux progrès ces dernières années.

I. EPIDEMIOLOGIE

Incidence : entre 7 et 160/100 000 personnes.

Age : le plus souvent entre 4^{ème} et 6^{ème} décennies, rare avant 20 ans et exceptionnelle chez l'enfant.

Pas de prépondérance de survenue sexuelle, raciale ou géographique.

Le niveau social semble en revanche influencer la survenue de l'affection, car elle touche volontiers les classes moyennes et supérieures.

II. CLINIQUE

La maladie se caractérise par la survenue, étalée dans le temps ou simultanée, d'une triade associant un vertige rotatoire souvent par crises, une surdité fluctuante et un acouphène unilatéral intermittent.

Le patient rapporte de véritables attaques se déroulant comme suit : sensation inaugurale de plénitude d'oreille puis surdité ou aggravation d'une surdité ancienne, apparition ou aggravation d'un acouphène suivi d'un vertige rotatoire avec station debout difficile, nausées et vomissements.

Symptômes :

A- Syndrome vestibulaire : Crises vertigineuses

Symptôme majeur de la maladie

Elles peuvent survenir à toute heure précédées de signes précurseurs auditifs unilatéraux : acouphène, hypoacousie, plénitude ou pression auriculaire.

La sensation vertigineuse atteint son acmé en quelques minutes et dure environ 2 à 3 heures pour s'estomper ensuite.

Lors de la crise inaugurale, le vertige peut durer 24h mais ne dépasse jamais cette durée.

La fréquence des crises varie d'un patient à un autre ; allant de quelques crises par semaine à quelques crises espacées de plusieurs mois ou années ; elle décroît au fur et à mesure de l'évolution.

B- Syndrome cochléaire :

1- Surdit 

Symptôme le plus fr quent de maladie avec le vertige

Elle apparait ou s'aggrave lors des crises ; elle peut m me  tre isol e au d but et poser le diagnostic de surdit  brusque.

Au d but de la maladie, elle pr domine sur les fr quences graves et pr sente une fluctuation caract ristique avec retour   la normal en quelques heures ou jours.

Elle s'associe souvent   une sensation de pl nitude d'oreille ou de pression qui c de apr s l'attaque.

Elle peut s'accompagner d'une intol rance aux sons forts, d'une diplacousie ou d'une distorsion sonore signant une atteinte endocochl aire.

Au cours de l' volution, la surdit  s'accro t, touche toutes les fr quences, perd ses fluctuations et se stabilise vers 50   70dB ; la cophose restant exceptionnelle.

2- Acouph nes

Simulent classiquement un bruit de conque marine mais peuvent se pr senter comme un sifflement ou un vrombissement.

Constants ou intermittents, non pulsatiles.

Apparaissent ou s'accro tent en r gle dans les minutes pr c dant la crise.

3 degr s : 1 perceptible que dans le silence, 2 dans n'importe quel environnement, 3 permanent et retentissant sur la vie du patient.

3- Symptômes associés :

Le contexte psychologique est important : stress, fatigue, soucis familiaux sont incriminés dans la survenue des crises d'où l'appellation par certains auteurs « ulcère de l'oreille interne »

C- Histoire naturelle :

Imprévisible et mystérieuse, pouvant se bilatéraliser.

Dans la majorité des cas, 4 phases peuvent être décrites :

Phase initiale : entre 40 et 60 ans, commence souvent par de manière unilatérale et mono symptomatique par n'importe quel symptôme de la triade puis surviennent les autres sur une période indéterminée. Le tableau est complet au bout d'un an en général.

Phase active : la triade s'installe de façon paroxystique avec des périodes de rémission. Elle peut durer entre 5 et 20 ans.

Phase de déclin : l'atteinte cochléo-vestibulaire devient irréversible, les vertiges perdent de leur intensité, les fluctuations disparaissent, les rémissions deviennent rares et le patient se plaint d'instabilité permanente.

Phase finale : c'est le classique « Ménière vieilli », les vertiges ont disparu mais le malade sourd sévère à 60-70dB bourdonne en permanence. Le patient est en hypo-réflexie vestibulaire. Cophose et aréflexie sont rares.

La bilatéralité voit son pourcentage augmenter avec la durée de suivi du patient, posant le problème de décision thérapeutique notamment celle de destruction vestibulaire.

D- Examen clinique :

1. Durant la crise :

L'examen est limité mais riche

L'otoscopie est normale, l'acoumétrie oriente vers une surdité de perception du côté de l'acouphène.

L'examen aux lunettes de Frenzel ou en videonystagmographie met en évidence un nystagmus vestibulaire spontané, horizonto-rotatoire, il peut changer de sens au cours de la crise, battant vers l'oreille affectée au début (irritatif) puis vers l'oreille saine après la phase initiale (destructif) ; un nystagmus irritatif peut être observé en fin de crise. Ceci explique que le vertige seul ne peut déterminer le côté de l'atteinte.

2. Période inter-critique :

L'examen ORL et neurologique est négatif. Tout élément déficitaire oriente vers une autre cause.

III. PARACLINIQUE

A – Bilan cochléaire

Audiométrie tonale : montre classiquement une courbe ascendante ou en plateau avec une atteinte préférentielle des graves. Dans la première partie de la maladie, la surdité tend à se normaliser entre les crises. A un stade avancé, les aigus sont aussi touchés pendant les crises et la surdité devient progressivement irréversible

Impédancemétrie : Dans le cas du Meniere, le réflexe stapédien est normal.

Audiométrie vocale : L'audiométrie vocale en crise est effondrée, beaucoup plus que l'audiométrie tonale, et c'est assez rapidement dans l'évolution de la maladie que les 100% de niveau d'intelligibilité ne sont plus atteints. La courbe prend une forme de cloche, ce qui explique la difficulté d'appareillage dans la maladie de Meniere.

Potentiels évoqués auditifs : permettent d'éliminer un processus tumoral rétro-cochléaire et montrent recrutement si spécifique de cette affection.

OEA : l'éventuelle augmentation de pression intracochléaire que l'on attribue à l'hydrops entraîne un décalage de phase visible des OEA supérieur à 1kHz.

B-Epreuves vestibulaires :

Pratiquées en dehors de tout traitement anti vertigineux ou sédatif

Les tests vestibulaires par vidéonystagmographie (VNG) : La VNG est l'enregistrement vidéo du nystagmus. Dans le cas du Meniere, elle est classiquement peu caractéristique mais néanmoins indispensable pour éliminer d'autres diagnostics.

Epreuve vestibulaire calorique calibrée : la fonction vestibulaire reste longtemps subnormale et se caractérise par une grande variabilité des réponses sans parallélisme avec les réponses auditives. Elle se détériore au fil du temps et dans 50% à 70% des cas s'installe une hypo-réflexivité du côté atteint. L'aréflexie est exceptionnelle et impose la recherche d'une autre étiologie.

C-Tests osmotiques:

Le glycérol est de puissant agent osmotique pouvant temporairement soulager l'hydrops et donc améliorer la fonction des cellules ciliées externes et du seuil auditif.

Le test a une valeur diagnostic confirmant l'hydrops et pronostic car sa positivité témoigne du stade encore réversible.

Un résultat négatif n'écarte pas la maladie de Ménière.

On utilise le glycérol per os à jeun et au repos strict à raison de 1.5g/kg mélangé à un volume égal de sérum salé. Les effets secondaires sont des céphalées ou vomissement. Juste avant le test et dans les 2 premières heures qui suivent l'ingestion.

Outre le glycérol, le mannitol peut être utilisé par voie veineuse avec de bons résultats.

D-Imagerie :

Elimine une affection susceptible d'emprunter la même symptomatologie

Met en évidence des variations de l'oreille interne susceptibles de favoriser le développement de la maladie (anomalie de l'aqueduc du vestibule).

E-Bilan biologique :

NFS, glycémie, osmolalité sanguine, bilan lipidique, sérologie syphilis.

IV. FORMES CLINIQUES

A- Syndrome de Lermoyez :

Vertige qui fait entendre : amélioration de l'audition au cours de la crise vertigineuse ; il ne peut être qu'une variation temporaire de la maladie.

B- Catastrophe otolithique de Tumarkin ou « drops attacks » :

Il s'agit de sensations brutales de poussées linéaires faisant chuter le patient, sans prodrome et sans perte de connaissance, brèves (< 1 minute), et surviennent à un stade ultime de la maladie chez 10% des patients.

V. DIAGNOSTICS DIFFERENTIELS

Il se pose lorsque la triade n'est pas complète

A- Syndrome cochléaire isolé :

Surdité brusque : réversible en quelques heures ou jours ; c'est la surveillance à long terme qui permet de poser le diagnostic.

Labyrinthite séreuse : peut engendrer un hydrops réactionnel, le diagnostic repose sur l'otoscopie et la clinique.

Syphilis labyrinthique : l'atteinte inflammatoire du labyrinthe membraneux donne un hydrops.

Syndrome de Cogan ou autre maladie auto-immune : associe des signes labyrinthiques, kératite e des signes de vascularite.

B- Syndrome vestibulaire isolé :

Névrite vestibulaire : absence de signe cochléaires, unicité de la crise qui dépasse un jour, hypo ou aréflexie vestibulaire homolatérale et compensation centrale.

VPPB : épisodes brefs reproductibles par la manœuvre de Dix et Hallpike.

C- Signes vestibulaires et cochléaires :

Labyrinthite ou surdité brusque avec atteinte labyrinthique : la symptomatologie dure plusieurs jours et la récupération est aléatoire.

Neurinome de l'acoustique : dans sa forme intra-labyrinthique, il peut mimer le Ménière, et se pose devant l'apparition d'atypie comme la cophose ou l'aréflexie.

Fistule labyrinthique : traumatique ou iatrogène ; elle se traduit par des sensations vertigineuses déclenchées par l'effort avec baisse progressive de l'audition.

Ototoxicité médicamenteuse : aminosides, AINS, antiépileptiques.

VI. TRAITEMENT

A- Buts :

Traiter la crise

Prévenir la survenue d'autres crises

Améliorer et/ou préserver la fonction cochléaire et vestibulaire

Prévenir le développement d'une maladie bilatérale

B-Traitement de la crise :

Le symptôme le plus invalidant de la crise reste le vertige et les risques associés. C'est donc lui que l'on va cibler. Les différentes substances utilisées sont :

- les sédatifs comme les benzodiazépines (Valium) qui ont une forte action vestibulo-suppressive
- l'acétyl-leucine (Tanganil) en intraveineuse qui diminue la sensation de vertige,
- Pour l'action antiémétique et anti vertigineuse on utilise la prométhazine (Phenergan), lametopimazine (Vogalene), le sulpiride (Dogmatil) ou encore le droperidol (Droleptan) , antipsychotique antiémétique d'usage hospitalier) ; dans les cas résistants on peut utiliser d'autres neuroleptiques.
- le traitement par les corticoïdes de type prednisolone (solupred) donne des résultats ,en intraveineuse ou par voie orale
- les diurétiques du type acétazolamide (Diamox) , inhibiteur de l'anhydrase carbonique)qui, par une action similaire a celle exercée au niveau de l'œil, peut diminuer l'hydrops.

Le traitement osmotique par mannitol en perfusion trouve aussi son intérêt (500ml a 10%, perfusé en deux heures, deux fois par jour pendant la période vertigineuse).

Comme pour tout vertige, le risque de chutes, blessures directes ou accidents associés a une activité concomitante est bien présent. La conduite d'un véhicule présente un réel danger en cas de crise.

Ainsi il est particulièrement important d'éduquer le patient sur la conduite a tenir en cas de crise de façon a en minimiser les conséquences : arrêter toute activité lors des prodromes et s'asseoir ou s'allonger pour éviter les blessures dues à une chute ; se mettre au calme et a l'obscurité.

C-Traitement de fond :

Il est empirique et à visée uniquement symptomatique. Dans l'idéal, il devrait prévenir l'apparition de crises, préserver la fonction cochléo-vestibulaire et essayer de prévenir la bi latéralisation. Le bilan initial doit permettre la recherche de facteurs favorisant l'apparition des crises ou de facteurs d'aggravation comme le stress, l'allergie ou les désordres hormonaux.

1. Règles hygiéno-diététiques et traitement médicamenteux:

La restriction hydro sodée est peu efficace.

On préconise un traitement de l'anxiété dominé par les benzodiazépines mais aussi par les barbituriques et l'hydroxyzine (Atarax). L'amitriptyline (laroxyl) ou miansérine (Athymil) à doses réduites peuvent être prises, ainsi que les neuroleptiques.

Les diurétiques et la bétahistine ont prouvé leur efficacité sur les vertiges mais pas sur la surdité.

2. Labyrinthectomie chimique :

Les aminoglycosides ont un effet ototoxique avec une affinité pour le vestibule. La gentamycine est utilisée par voie locale à travers un ATT. La toxicité se fait sur plusieurs étapes et est réversible dans un premier temps puis irréversible à un stade tardif. On administre de faibles doses pour ne pas détruire les cellules ciliées cochléaires.

La labyrinthectomie est indiquée en cas de résistance au traitement médical avec des crises fréquentes évoluant depuis plus de 6 mois et une persistance des crises malgré une neurotomie vestibulaire. Elle fait le risque d'altérer l'audition, ainsi certains la réservent aux surdités de plus de 60dB, et le Ménière bilatéral est une contre-indication.

En principe on administre la gentamycine à concentration < à 30mg/ml. 2 à 3 instillations sont suffisantes à raison d'une fois par semaine de 1 à 2 ml.

3. Traitement chirurgicaux :

➤ Traitements non destructeurs :

Le traitement pressionnel : La mise en place d'aérateurs Trans tympaniques , parfois complétée par des générateurs de basses réquences (Meniette) se révèle peu efficace .

Chirurgie du sac endolymphatique : consiste à décompresser le sac qui est englobé dans une gangue fibreuse ne recevant plus sa vascularisation et ne résorbant plus l'endolymphe sécrété d'où l'hydrops. La chirurgie entraîne selon certains auteurs une amélioration de la symptomatologie qui s'estompe en quelques années du fait de la fermeture de la brèche ; mais pour la plupart des auteurs, cette chirurgie n'est pas plus efficace qu'un placebo.

Sacculotomie : par fistule entre le saccule et la caisse du tympan ou espaces péri-lymphatiques. Son résultat est controversé entre bon, moyen et mauvais fonction des auteurs.

Neurectomie vestibulaire : supprime les vertiges et préserve l'audition par section (neurotomie) ou résection partielle (neurectomie) des nerfs vestibulaires tout en préservant le facial et le cochléaire. Elle est réalisable par voie sus-pétreuse délicate mais respectant l'oreille interne et les anastomoses acoustico-faciales ou rétrolabyrinthique. Le choix repose sur l'âge, l'état de l'audition et l'expérience du chirurgien. Indiquée dans les vertiges invalidants rebelles au traitement médical avec une audition encore utile, certains le proposent d'emblée et d'autres en cas d'échec de la labyrinthectomie chimique.

➤ Traitement destructeur :

Représenté par la labyrinthectomie supprimant les vertiges mais au prix d'une surdité totale et définitive. Quant aux acouphènes, leur devenir est lié à la centralisation de ce symptôme qui rend aléatoire les effets de la destruction périphériques.

Indiqué chez les patients souffrant de maladie de Ménière unilatérale avec vertiges invalidants associées à une surdité profonde du côté atteint.

CONCLUSION

Malgré les études innombrables menées jusqu'à ce jour, la maladie de Ménière reste mystérieuse et son évolution reste mystérieuse aussi et d'évolution imprévisible. La labyrinthectomie chimique et la neurotomie vestibulaire ont révolutionnée la prise en charge des patients présentant une symptomatologie vertigineuse invalidante.