

MALADIE DE MENIÈRE - SURDITÉ UNILATÉRALE

C'est l'affection la plus souvent en cause dans les cas de surdité unilatérale.

Il s'agit d'une affection primitive qui paraît liée à un trouble de la tension du liquide endolymphatique (hydrops labyrinthique, sorte de glaucome de l'oreille interne). L'étiologie n'est pas connue, un élément familial est observé dans 50 % des cas.

Critères de diagnostic

- 1) Existence de poussées antérieures
- 2) Adulte jeune (maximum de fréquence entre 30 et 45 ans)
- 3) Association d'un grand vertige à une surdité unilatérale o- à une fluctuation de la perception des sons, à des acouphènes
- 4) Présence d'un nystagmus horizontal battant du côté opposé à l'oreille sourde, d'une déviation des index vers l'oreille sourde
- 5) Absence de signes neurologiques centraux.

Maladies évolutives

L'accès évolue spontanément vers la récupération en quelques heures ou quelques jours. D'autres accès surviennent après un intervalle variable. Entre les crises, il peut persister des signes auditifs (hypoacousie, acouphènes).

L'examen cochléaire montre une surdité de perception touchant l'ensemble des fréquences, variable dans le temps selon le moment o- il est effectué par rapport à la crise. L'examen vestibulaire montre également une grande variabilité des réponses à l'épreuve calorique : hyporéflexivité globale, réactivité normale mais avec une prépondérance directionnelle tantôt dans un sens, tantôt dans l'autre.

Pronostic

Il est moins lié à l'atteinte vestibulaire qu'à l'audition : l'évolution se fait le plus souvent vers la surdité. Habituellement unilatérale, la maladie de Ménière est bilatérale dans 30 % des cas.

Traitement

Au cours de l'accès, le traitement est symptomatique. Certains proposent d'y ajouter des diurétiques dans le but de modifier la tension du liquide endolymphatique. Dans le traitement de fond, les vasodilatateurs sont couramment prescrits sans que leur efficacité soit démontrée (Hydergine, Serc, Nicyl Papavérine).

Des interventions ont été proposées pour prévenir la surdité (ouverture du sac endolymphatique par exemple), ou lorsque le syndrome vertigineux provoque une gêne fonctionnelle très importante (neurectomie du nerf cochléo-vestibulaire).

Référence :

1 - Pratique neurologique

DEROUESNE

Pages 40, 41

Une triade classique réunit les acouphènes, l'hypoacousie fluctuante, le grand vertige rotatoire, le tout évoluant par crises.

Cette définition, qui date de 1861, est toujours valable et l'on doit exiger que ces trois critères soient réunis avant de poser le diagnostic de maladie de Ménière qui implique une affection souvent longue et invalidante.

La crise typique se déroule, en général, de la façon suivante :

- Le patient ressent une impression d'oreille pleine, bouchée, remplie de coton avec, souvent, une accentuation des acouphènes, tout ceci représentant des signes annonciateurs de la crise et précisant le côté responsable.
- Puis un grand vertige rotatoire apparaît, associé à des nausées et des vomissements, persistant même en décubitus strict et même parfois aggravé lors du décubitus latéral du côté de l'oreille responsable. Ce vertige est associé à une hypoacousie.
- Enfin, après quelques heures, tout rentre dans l'ordre, sans séquelles au début de l'affection et avec des atteintes séquellaires au cours de l'évolution.

Cette chronologie est parfois différente et les acouphènes suivent la crise vertigineuse au lieu de l'annoncer ou, même la surdité est «guérie» par la crise vertigineuse (maladie de Lermoyez ou «vertige qui fait entendre»).

Il peut exister, au début de l'évolution de la maladie, des crises vertigineuses assez légères, accompagnées de sensations d'oreille bouchée mais sans hypoacousie. Seule l'évolution affirme le diagnostic en constatant une surdité fluctuante et la survenue de crises.

Le diagnostic est donc essentiellement clinique et se pose devant la répétition de crises typiques à intervalles variables, s'associant en général avec une moins bonne récupération auditive au fil des crises, la guérison des vertiges allant souvent de pair avec l'installation d'une surdité sévère définitive. La bilatéralisation reste rare (moins de 10 %).

L'interrogatoire est le temps essentiel du diagnostic et il ne doit pas être trop orienté : il est des sujets qu'il faut interroger longuement avant qu'ils indiquent «être sujets à des crises de foie o- tout tourne et vomir, mais ça n'a pas de rapport avec l'oreille !».

L'examen clinique apporte peu de renseignements , sauf si l'on voit le malade en crise ou juste au décours de celle-ci ; on pourra alors observer un syndrome vestibulaire

harmonieux mais dont le sens varie selon la phase évolutive (déviation axiale, nystagmus).

Une analyse sommaire du profil psychologique du patient est utile, et l'on constate souvent qu'il s'agit de sujets ayant des responsabilités importantes qu'ils assument en général, et qui décompensent ensuite par une crise. Les périodes de stress correspondent souvent aux périodes précédant celles des crises. On retrouve, parfois, dans les antécédents personnels ou familiaux, un terrain migraineux.

Le diagnostic différentiel se pose peu si la triade classique est réunie. Seule l'otospongiose cochléaire peut revêtir cet aspect, mais l'analyse des antécédents familiaux et l'examen audio-vestibulaire redressent l'erreur.

Les examens complémentaires systématiques se limitent à un examen audio-vestibulaire et des potentiels évoqués auditifs précoces. Ils montrent une surdité unilatérale de perception caractéristique, fluctuante sur les graves ou en plateau, associée à un recrutement important. L'existence d'un nystagmus spontané ou d'une dysrèflexie vestibulaire est variable en fonction du moment de l'examen par rapport à la crise. Les potentiels évoqués, quant à eux, éliminent une participation rétro-cochléaire.

Il faut remarquer qu'au début de la maladie, tous les examens peuvent être normaux entre les crises, ce qui souligne l'importance de la clinique.

Le traitement est en rapport avec la physiopathologie, c'est-à-dire avec la théorie de l'hydrops labyrinthique. Celui-ci est dû à un trouble de la relation à la fois quantitatif (volume) et qualitatif (composition ionique) entre l'endolymphe et la périlymphe dont le point de départ serait une mauvaise résorption de l'endolymphe. Ce mécanisme fait donc intervenir, à la fois, les liquides labyrinthiques et la micro-circulation labyrinthique qui assure leur homéostasie et explique l'emploi de médicaments vasoactifs qui semblent avoir une efficacité sur la prévention des crises.

D'autre part, le traitement de la crise est essentiellement symptomatique (anti-vertigineux et anti-émétiques en perfusion) parfois associé à des perfusions de solutés hyperosmolaires. Le traitement du terrain psychologique sera entrepris après la crise, en soulignant que les anti-dépresseurs ont une efficacité supérieure à celle des anxiolytiques.

Quant au traitement chirurgical (chirurgie de décompression du sac ou, surtout, neurectomie sélective du VIII vestibulaire), il n'est envisagé que devant un Ménière très invalidant et un patient coopérant.

Référence :

2 - Manuel de diagnostic neurotologique

SERRATRICE, PECH

Pages 190, 191, 192