

# MALADIE DE MENIÈRE

## NOSOLOGIE :

La maladie de Ménière est une affection idiopathique de l'ensemble du labyrinthe membraneux réalisant une entité clinique caractérisée :

- Au point de vue clinique : non seulement par la triade symptomatique associant vertiges, surdité, et acouphènes ; mais aussi par une évolution paroxystique, chronique et un syndrome irritatif aux épreuves labyrinthique lors de chaque crise.
- Au point de vue anatomo-pathologique : par une lésion endolabyrinthique.
- Au point de vue physiopathologique : par l'altération de la circulation labyrinthique aboutissant à une modification de pression des liquides labyrinthiques.

## ÉPIDÉMIOLOGIE :

L' incidence en France est estimée à 1/13 300. Il n'y a pas d'influence de sexe ni de race. L'âge de survenue est, en général, compris entre 40 et 60 ans. Avant 20 ans, la maladie de Ménière est rare.

## PATHOGÉNIE :

La pathogénie de la maladie de Ménière reste encore, très largement, méconnue. L'hydrops endolymphatique constitue, indiscutablement, son stigmate histopathologique. Il relève soit d'une hypersécrétion d'endolymphe, soit de son insuffisante réabsorption.

L'hyperproduction d'endolymphe peut résulter de trois phénomènes :

1. Une élévation de la pression hydrostatique dans le segment artériel de la strie vasculaire entraînant une augmentation de la fuite liquidienne du capillaire vers la scala media, ou une diminution de la pression oncotique plasmatique réduisant le retour veineux.
2. Une stimulation exagérée du processus de sécrétion.

3. Une augmentation de la pression osmotique endolymphatique par accumulation de débris cellulaires ou de macromolécules hydrophiles (par une perte de la fonction phagocytosique du sac endolymphatique, ou par un déficit en hyaluronidase).

Le déficit de réabsorption de l'endolymphe résulterait d'un dysfonctionnement du sac endolymphatique. L'atteinte du sac peut être secondaire à une atteinte embryonnaire, génétique, infectieuse, traumatique ou autre.

L'hydrops affecte d'abord le canal cochléaire et le saccule, puis force la valvule utriculo-endolymphatique, et s'étend à l'utricule et aux canaux semi-circulaires.

Les symptômes de la crise résultent d'une variation brutale ou progressive de la pression endolymphatique avec trois conséquences possibles : rupture du labyrinthe membraneux et intoxication potassique ; augmentation de la perméabilité du compartiment endolymphatique ; découplage stéréocil-membrane tectoriale avec perturbation de la micromécanique cochléaire.

### **CRITÈRES DIAGNOSTIQUES :**

La maladie de Ménière étant une entité clinique, se caractérise par une triade symptomatique clinique et une évolution par crises itératives. Les trois symptômes majeurs sont :

1. Un vertige itératif survenant en crises spontanées de quelques minutes à quelques heures et se répétant à intervalles variables. Ce vertige est, le plus souvent, giratoire.
2. Des acouphènes qui simulent classiquement un bruit de conque marine, sont constants ou intermittents. Habituellement non pulsatiles, ils apparaissent ou s'accroissent, en règle, dans les instants qui précèdent la crise vertigineuse. Constituant, ainsi, un signe annonciateur avertissant le patient de l'imminence de la crise.
3. Une surdité de perception, constante durant la crise, elle a, comme les acouphènes, une valeur localisatrice et diagnostique. Au début de l'évolution, elle prédomine sur les fréquences graves et présente des fluctuations éminemment caractéristiques de l'affection, avec retour à la normale en quelques heures ou jours. Ces fluctuations, imprévisibles et irrégulières, s'associent souvent à une sensation d'oreille

bouchée, de plénitude ou de pression qui cède en règle après l'attaque. Au cours de l'évolution, la surdité s'accroît et atteint l'ensemble des fréquences, perd ses fluctuations et se stabilise aux environs de 50 – 70 dB. La cophose reste exceptionnelle. Cette hypoacousie s'accompagne de signes témoignant de sa nature endocochléaire : atteinte de la discrimination ; intolérance aux sons forts ; distorsion sonore ; diplacousie.

Le tableau clinique de la maladie de Ménière peut se présenter sous différentes formes et être plus ou moins complet. La classification proposée en 1995 par le « special Committee on Hearing and Equilibrium of the American Academy of Ophthalmology and Otolaryngology (AAOO) » est basée sur le degré de certitude diagnostique :

1. Maladie de Ménière confirmée : (Certain Meniere's disease)
  - Le tableau clinique de la maladie de Ménière certaine avec confirmation histopathologique.
2. Maladie de Ménière certaine : (Definite Meniere's disease)
  - La survenue d'au moins deux épisodes de crises de vertiges paroxystiques spontanées, d'une durée égale ou supérieure à 20 min.
  - Une surdité de perception confirmée par au moins un audiogramme.
  - La présence d'acouphènes ou de plénitude d'oreille.
  - L'absence d'autres étiologies.
3. Maladie de Ménière probable : (Probable Meniere's disease)
  - La survenue d'un épisode de vertige.
  - Une surdité de perception confirmée par au moins un audiogramme.
  - La présence d'acouphènes ou de plénitude d'oreille.
  - L'absence d'autres étiologies.
4. Maladie de Ménière possible : (Possible Meniere's disease)
  - La survenue d'épisodes de vertiges paroxystiques sans

surdité de perception ; ou une surdité de perception (fluctuante ou fixe) avec état pseudo-ébrieux sans crise paroxystique.

- L'absence d'autres étiologies.

En ce qui concerne la surdité de perception dans la maladie de Ménière, les critères diagnostiques proposés sont les suivants. L'un de ces critères doit être présent :

- La moyenne de perte auditive sur les fréquences 250, 500, 1000 Hz doit être supérieure de 15 dB, ou plus, de la moyenne de perte sur les fréquences 1000, 2000, 3000 Hz.
- Dans le cas d'une surdité unilatérale : la moyenne de perte sur les fréquences 500, 1000, 2000, 3000 Hz de l'oreille étudiée doit être supérieure d'au moins de 25 dB de la moyenne des seuils, des mêmes fréquences, de l'oreille contro-latérale.
- Dans le cas d'une surdité bilatérale : la moyenne de perte sur les fréquences 500, 1000, 2000, 3000 Hz de l'oreille étudiée doit être supérieure d'au moins de 25 dB de la moyenne de perte, des mêmes fréquences, de l'oreille contro-latérale.

La surdité de perception dans les maladie de Ménière confirmée et certaine peut être définie en 4 stades. Cette classification est basée sur la moyenne des seuils auditifs aux 500, 1000, 2000, et 3000 Hz :

<b>Stades</b>	<b>Moyenne en dB</b>
1	< 25
2	26 - 40
3	41 - 70
4	> 70

En 1997, le groupe d'étude des vertiges, propose un certain nombre de principe pour la définition de la maladie de Ménière. Ce sont :

1. La présence de signes cochléaires associés aux signes vestibulaires est indispensable. Ceci sous-entend que la maladie affecte la totalité du labyrinthe.
2. La maladie de Ménière est une entité clinique caractérisée par une évolution par crises. Pour affirmer le diagnostic, la survenue d'au moins deux crises de vertiges d'une durée supérieure à quelques minutes et inférieure à 24 heures est nécessaire. Un état d'intolérance au mouvement peut être admis entre les crises de vertige spontané.
3. La maladie est une affection chronique dont les séquelles sont essentiellement auditives.
4. L'origine de la maladie de Ménière reste inconnue et son diagnostic est un diagnostic d'élimination.

Piquet et Vaneecloo en 1975 décrivent deux tableaux différents pour la maladie de Ménière :

1. La maladie de Ménière typique : dont le sujet atteint présente une recrudescence des signes cochléaires (surdité, acouphènes), au moment des crises vertigineuses. Ces signes diminuent d'intensité de façon perceptible pour le patient en période intercritique.
2. La maladie de Ménière atypique : où les signes cochléaires et vestibulaires évoluent pour leur compte. Il n'y a pas de majoration des signes cochléaires pendant des crises vertigineuses, et il peut exister un décalage temporel dans leur expression clinique.

### **HISTOIRE NATURELLE :**

L'évolution de la maladie de Ménière est chronique, capricieuse, imprévisible, mystérieuse et irrationnelle. Néanmoins, de façon schématique, on peut distinguer plusieurs phases évolutives :

- Une phase de début ou phase d'installation de la maladie,

au cours de la quelle l'affection se manifeste sur un mode le plus souvent mono symptomatique. L'un quelconque des 3 ou 4 symptômes majeurs peut inaugurer et précéder pour une période indéterminée l'apparition des 2 ou 3 autres. En règle générale, le tableau clinique se complète au bout d'un an.

- Une phase active que se caractérise avant tout par une fluctuation des symptômes. Alternent avec une fréquence très variable et totalement imprévisible des périodes de crises paroxystiques et de rémissions complètes. Cette phase s'étale sur une durée de 5 à 20 ans.
- Une phase pré finale où l'atteinte cochléo-vestibulaire devient irréversible. Les crises vertigineuses perdent de leur intensité et laissent derrière elles une fonction auditive toujours plus altérée. Les fluctuations disparaissent, les rémissions deviennent rares, et le patient se plaint souvent d'une sensation d'instabilité plus ou moins permanente. La surdité est plate et non fluctuante, et une hypoexcitabilité vestibulaire s'installe.
- Une phase finale réalisant le classique « Ménière vieilli », où la guérison clinique y est obtenue au prix de la non moins classique mort fonctionnelle du labyrinthe. Les vertiges ont disparu, mais le sujet, sourd sévère, bourdonne. La perte auditive est stable aux environs de 70 – 80 dB. La cophose et l'aréflexie vestibulaire sont très rares.

L'atteinte unilatérale, au début, peut devenir controlatérale à des stades différents de la maladie. Elle augmente avec le recul, mais il semble qu'elle soit indépendante du stade de l'atteinte controlatérale.

Au cours de l'évolution de la maladie, peuvent survenir deux syndromes. Classiquement décrits comme formes cliniques, mais sans doute, ils ne sont que des variantes chronologiques et temporaires de l'affection. Ce sont :

- a) Le vertige de Lermoyez : décrit en 1919, il est caractérisé par le fait que le vertige entraîne non une aggravation mais une amélioration de l'audition, réalisant ainsi le classique « vertige qui fait entendre ».
- b) Le catastrophe otolithique de Tumarkin : se caractérise par la survenue de brutales sensations de poussées linéaires faisant chuter le patient. Cette manifestation survient souvent à un stade ultime et pourrait traduire une désafférentation brutale de l'utricule ou une rupture des membranes sacculaires ou utriculaires.

## **EXAMEN CLINIQUE :**

L'examen clinique varie selon qu'il est mené durant une crise ou à son décours.

Durant une crise, souvent l'examen clinique est difficilement réalisable. Néanmoins, l'otoscopie vérifie l'intégrité des tympanes et l'acoumétrie localise et apprécie les caractéristiques de la surdité de perception. L'examineur peut objectiver la réalité de vertige labyrinthique par la mise en évidence, au mieux derrière des lunettes de Frenzel ou en vidéonystagmoscopie, d'un nystagmus vestibulaire spontané. Il est typiquement horizonto-rotatoire. Sa direction varie selon le stade de la crise, battant soit vers l'oreille affectée (nystagmus irritatif), soit vers l'oreille saine (nystagmus destructif). Le nystagmus irritatif peut être observé au tout début de la crise, ou plus fréquemment en fin de crise appelé « nystagmus de récupération », qui serait lié à un phénomène d'adaptation centrale réactionnel à la sidération vestibulaire critique. Le nystagmus destructif est habituel au cours et au cœur de la crise.

En période intercritique, l'examen clinique otoneurologique est souvent négatif. Dans les formes évoluées, il est classique d'observer un nystagmus à la pression du conduit auditif externe. C'est le classique signe d'Hennebert ou signe de la fistule sans fistule, lié à la fibrose intra labyrinthique solidarissant la platine de l'étrier et les structures vestibulaires. Il s'observe dans près d'1/3 des formes évoluées notamment lors de mouchage, éternuement, vibrations fortes, etc.

## **EXAMENS PARACLINIQUES :**

Le diagnostic de la maladie de Ménière repose avant tout sur les critères cliniques et en particulier sur la présence de la triade symptomatique et l'évolution paroxystique de l'affection. Les examens complémentaires visent, d'une part à rechercher les caractéristiques de la maladie par un bilan cochléo-vestibulaire complet, et d'autre part à assurer qu'il n'existe pas une pathologie labyrinthique ou générale identifiable responsable de la symptomatologie.

### **Bilan cochléo-vestibulaire :**

1. **Audiométrie tonale :** objective deux des caractéristiques essentielles de la surdité de perception : 1) son aspect ascendant

ou plat ; 2) son évolution fluctuante. La surdité de perception est initialement ascendante et affecte les fréquences graves jusqu'à 1 KHz, elle s'horizontalise ensuite et atteint toutes les fréquences. Le caractère ascendant et fluctuant de la courbe audiométrique est très évocateur, mais il n'est pas pathognomonique. Les fluctuations sont au mieux objectivées par le test osmotique. D'autre part, on peut observer un Rinne de 10 à 15 dB sur les fréquences graves. Ce phénomène serait lié à une distorsion harmonique déplaçant vers la base de la cochlée la zone de résonance. Une chute sur les fréquences aiguës (au-delà de 2 à 4 KHz) peut parfois être observée.

2. **Impédancemétrie** : permet de préciser la nature endocochléaire de la surdité en déterminant le réflexe stapédien et en mettant en évidence l'élément très caractéristique de l'affection qui est le recrutement. C'est le signe de barre de 95 dB décrit par Freyss, signifiant que les seuils du réflexe stapédien ne descendent jamais au-dessous de cette limite.
3. **Audiométrie vocale** : montre une discordance entre les scores tonaux et vocaux. Exprimé en décibels d'intelligibilité, en pourcentage de discrimination, ou par le simple aspect de la courbe. Au cours de l'évolution, rapidement, la courbe vocale n'atteint plus les 100% et présente souvent un aspect en dôme ou en cloche.
4. **Épreuves vestibulaires** : réalisées en l'absence de tout traitement antivertigineux ou sédatifs, montrent longtemps une fonction vestibulaire subnormale. Les réponses sont caractérisées par une grande variabilité, sans parallélisme avec les fluctuations auditives. Ensuite, s'installe progressivement (en dehors des crises) une hypoexcitabilité du côté atteint dans 50 à 70% des cas. Finalement, cette hyporéflexie se stabilise à la moitié ou au tiers de sa valeur initiale. L'aréflexie (comme la cophose) étant exceptionnelle, elle incite le clinicien à rechercher une autre étiologie. Elle peut être cependant s'observer dans 5 à 10% des cas à la phase terminale. La prépondérance directionnelle, contrairement à l'hyporéflexivité, ne possède aucune réelle valeur localisatrice et peut être dirigée vers l'oreille saine ou atteinte. Elle permet parfois de révéler le phénomène de surcompensation qui est caractérisé par une prépondérance directionnelle du côté de l'oreille atteinte. Ce signe s'observe au décours d'une période de crises de quelques jours ou semaines et s'explique par un mécanisme central évolutives. Pour atténuer le déséquilibre, le noyau vestibulaire contralatéral (au côté atteint) freine son activité spontanée. C'est alors le côté sain qui paraît hypoexcitable, expliquant la prépondérance paradoxale. En



période intercritique, l'épreuve rotatoire n'est normale que dans environ 15% des cas. L'asymétrie est retrouvée dans près de 50% des cas.

5. **Potentiels évoqués auditifs** : ont un double intérêt. Ils recherchent des signes d'une atteinte rétrocochléaire (tumorale) pouvant simuler cliniquement, au début, une maladie de Ménière. Ils objectivent, aussi, le recrutement caractéristique de l'affection.
6. **Tests osmotiques** : consiste à l'ingestion ou l'injection d'une substance à haut pouvoir osmotique induisant une élévation de l'osmolalité sanguine et entraînant un gradient entre les compartiments vasculaires et labyrinthiques. Ce gradient provoque un déplacement d'eau des milieux endolymphatiques vers le compartiment sanguin et entraîne une baisse de pression endolymphatique. La baisse de la pression endolymphatique améliore la fonction de l'oreille interne. Les substances osmotiques sont soit des solutés contenant des macromolécules (Mannitol ; Glycérol), soit des diurétiques (acétazolamide ; furosémide). Nous reviendrons, dans le chapitre suivant, sur les modalités pratiques et les critères de positivité des tests osmotiques, ainsi que sur leurs indications diagnostiques et thérapeutiques.
7. **Electrocochléographie** : L'Électrocochléographie (EcoG) est un examen électrophysiologique qui permet l'enregistrement des potentiels électriques de l'organe de Corti et des fibres nerveuses constituant le nerf auditif à l'intérieur de la cochlée, en réponse à une stimulation sonore. L'électrocochléographie étant le sujet principal de ce mémoire, un chapitre lui est consacré où nous verrons les aspects techniques et son intérêt dans le diagnostic de l'hydrops endolymphatique, surtout en association avec les tests osmotiques.

### **Bilan radiologique :**

Le bilan radiologique est réalisé, de façon systématique, devant toute symptomatologie méniériforme. Il comporte essentiellement une imagerie par résonance magnétique et parfois compléter par une tomodensitométrie des rochers. L'IRM étudie l'encéphale, les angles ponto-cérébelleux, le conduit auditif interne et les oreilles internes. Le bilan radiologique recherche à éliminer : une pathologie du conduit auditif interne et des angles ponto-cérébelleux (neurinome de l'acoustique, méningiome de l'angle ponto-cérébelleux) ; une malformation de la colonne cervicale ou de la charnière occipito-atloïdienne ; et enfin, une malformation de l'oreille interne.

### **Bilan biologique :**

Toute suspicion de maladie de Ménière impose un bilan biologique. Ce bilan doit comporter au minimum : ionogramme sanguin, osmolalité sanguine, glycémie, bilan lipidique (cholestérolémie, triglycéridémie), sérologie de syphilis (VDRL, TPHA), bilan thyroïdien (T3, T4, TSH). Il peut être complété par : sérologie virale, bilan hépatique, bilan inflammatoire (VS, CRP, électrophorèse des protéines sanguines) et bilan immunitaire (recherche des anticorps antinucléaire, étude du système HLA).