

# Maladie de Ménière

La maladie de Ménière peut se définir comme une maladie de l'oreille interne, d'étiologie inconnue, et dont la physiopathologie repose sur la notion de troubles pressionnels endolymphatique ou « hydrops labyrinthique ». Elle se caractérise par l'existence d'une triade symptomatique (surdité de perception fluctuante, acouphènes homolatéraux, vertige rotatoire). Il s'y associe un syndrome neurovégétatif important et une plénitude auriculaire. La symptomatologie est fluctuante et évolue par crises paroxystiques récurrentes.

## I\_ Epidémiologie

L'incidence de la maladie de Ménière est très variable au sein des différentes études publiées du fait de l'absence de critères diagnostics précis, et va de 7,5 /100000 hab en France à 160/100000 hab en Angleterre. L'âge moyen de début de la maladie se situe entre 40 et 60 ans, il n'y a pas de différence significative de prépondérance de la maladie en fonction du sexe, de l'ethnie ou de la zone géographique des sujets. En revanche, on retrouve la notion d'augmentation de la prévalence en fonction de la classe sociale des patients, avec une atteinte des classes moyennes et élevées plus fréquente.

## II\_ Symptomatologie clinique

Le tableau clinique de la maladie de Ménière se caractérise par une triade symptomatique associant une surdité fluctuante unilatérale, un acouphène homolatéral intermittent et un vertige rotatoire intense survenant par crise

Le déroulement stéréotypé de la crise est souvent très évocateur :

- sensation inaugurale de plénitude d'une oreille ;
- puis surdité ou aggravation d'une surdité ancienne de ce même côté ;
- apparition ou aggravation d'un acouphène, toujours du même côté ;
- suivies d'un vertige rotatoire, avec station debout difficile, nausées et vomissements.

Cependant, la maladie ne débute pas toujours par la triade complète, et débute souvent de manière monosymptomatique pendant environ une année.

### A Crise vertigineuse

Elle est souvent précédée de 15 à 60 minutes d'une sensation de plénitude de l'oreille, d'un acouphène et/ou d'une hypoacousie homolatérale, ce qui permet au sujet d'adapter son activité à la survenue de la crise. Elle peut survenir à n'importe quel moment de la journée, on retrouve inconstamment la notion de facteurs déclenchants, souvent à type de variation pressionnelle, d'altitude, d'un stress ou d'une fatigue.

Puis survient le vertige, intense et rotatoire, accompagné d'un syndrome neurovégétatif important (nausées, vomissement, diarrhées, sueurs...), qui peut durer de 30 minutes à plusieurs heures. Le vertige n'est jamais supérieur à 24h, et laisse le patient épuisé, avec parfois une sensation de faiblesse et d'instabilité qui peut perdurer quelque jours.

La fréquence de ces crises varie considérablement d'un patient à l'autre et chez un même patient, allant de plusieurs crises par semaine à quelques crises espacées de plusieurs mois ou années. Théoriquement, cette fréquence décroît au fur et à mesure de l'évolution.

### B Surdité

La surdité de l'oreille atteinte est fluctuante, elle apparaît ou s'aggrave lors des crises. Elle a une valeur localisatrice et diagnostique.

Au début de l'évolution, l'hypoacousie domine sur les fréquences graves et présente des fluctuations caractéristiques, avec retour à la normale en quelques heures ou quelques jours. Elle s'associe souvent à une sensation de plénitude ou de pression, qui cède en règle après l'attaque. Elle peut aussi s'accompagner d'une atteinte de la discrimination, d'une distorsion sonore qui signe une atteinte endocochléaire.

Au cours de l'évolution, la surdité s'accroît, touche l'ensemble des fréquences, perd ses fluctuations si caractéristiques et se stabilise entre 50 et 70 dB de perte, la cophose restant exceptionnelle.

### C Acouphènes

Les acouphènes dans la maladie de Ménière sont constants ou intermittents, non pulsatiles, ils apparaissent ou s'accroissent en règle dans les minutes précédant la crise vertigineuse. Ils présentent donc l'intérêt d'avertir le patient de l'imminence de la crise, ce qui lui permet de prendre des mesures de sécurité.

Les acouphènes peuvent persister longtemps après que le vertige et la surdité aient disparu. À long terme, ils deviennent permanents et invalidants.

### D Autres symptômes

La maladie de Ménière peut aussi s'accompagner de céphalées ou de migraine, qui font alors discuter le diagnostic de migraine basilaire avec aura.

## **III Histoire naturelle**

### A Phase initiale

La maladie s'installe en règle entre 40 et 60 ans, sur un mode le plus souvent unilatéral et monosymptomatique par n'importe lequel des 3 symptômes (le plus souvent acouphène ou surdité). En règle, le tableau clinique est complet au bout de 1 an.

### B Phase active

C'est durant cette phase que la maladie revêt sa forme la plus typique. La triade symptomatique s'installe de façon paroxystique, avec des périodes de rémission complète. Cette phase peut durer entre 5 et 20 ans.

### C Phase de déclin

Durant cette phase, l'atteinte cochléovestibulaire devient irréversible. Les crises vertigineuses perdent de leur intensité, alors que la fonction auditive s'altère progressivement. Les fluctuations disparaissent, les rémissions deviennent rares, et le patient se plaint d'une sensation d'instabilité plus ou moins permanente. La surdité est plate et fluctuante, et une hyporéflexie vestibulaire s'installe.

### D Phase finale

Elle réalise le classique « Ménière vieilli ». Les vertiges ont disparu, la surdité est sévère, les acouphènes sont intenses et permanents. La perte auditive est une subcophose, à 60-70 dB, la réflexivité vestibulaire est minimale, mais cophose et aréflexie sont rares.

## E Bilatéralisation

La bilatéralisation est fréquente, d'autant plus que le suivi du patient est prolongé. Elle grève sérieusement l'avenir fonctionnel du patient, pose un problème thérapeutique, car toute décision, et notamment de chirurgie destructive, doit prendre en considération cette menace évolutive.

## **IV\_ Examen clinique et para-clinique**

### A Examen clinique

Au cours de la crise, l'interrogatoire, comme décrit précédemment, est essentiel. L'otoscopie est normale. L'acoumétrie oriente vers une surdité de perception. On retrouve un syndrome vestibulaire périphérique franc. Le sens du nystagmus, horizonto-rotatoire, est variable au cours de la crise : il bat du côté atteint du fait d'une irritation vestibulaire au début, puis s'inverse lorsque le vestibule devient déficitaire. Enfin, à la fin de la crise, il redevient irritatif, il n'est donc pas informatif quand au côté atteint.

En période inter critique, l'examen ORL et neurologique est le plus souvent normal en début de maladie.

### B Examens paracliniques

#### 1\_ examens cochléo-vestibulaires

- Audiométrie :
  - Tonale : surdité de perception prédominant sur les fréquences graves, avec une courbe typiquement ascendante ou plate. Il peut se normaliser entre les crises au début de la maladie, puis l'altération de l'audition devient peu à peu définitive, pour se stabiliser entre 40 et 60 dB de perte sur toute les fréquences.
  - Vocale : discordance marquée +++
- Impédancemétrie : précise la nature endocochléaire de la surdité, en objectivant un recrutement. Aucune autre pathologie cochléaire n'est capable de s'accompagner d'un phénomène aussi intense. Ainsi, les seuils des RS restent normaux, quelle que soit l'intensité de la surdité, celle-ci ne dépassant jamais 60 à 70 dB.
- VNG : La fonction vestibulaire reste longtemps subnormale en période intercritique, et se caractérise par une grande variabilité des réponses aux épreuves, sans parallélisme avec les réponses auditives. Elle se détériore cependant au fil du temps, et dans 50 à 70 % des cas s'installe une hyporéflexivité du côté atteint. Finalement, l'hyporéflexie se stabilise à la moitié ou au tiers de sa valeur initiale. L'aréflexie, comme la cophose, est, en principe, exceptionnelle. La prépondérance directionnelle, contrairement à l'hyporéflexivité, n'a pas de valeur localisatrice, car elle peut être dirigée vers l'oreille saine ou l'oreille atteinte.
- Test au glycérol : Il a pour but de créer un gradient d'osmolarité entre les compartiments sanguin et endolymphatique. Le glycérol est administré per os chez un patient à jeun. *L'audiométrie tonale* est la plus couramment pratiquée. Le critère de positivité communément admis est une amélioration des seuils tonaux de 10 dB au moins sur deux des trois fréquences 500, 1 000 et 2 000 Hz. Dans la maladie de Ménière, il est positif dans environ 60% des cas.

#### 2\_ Imagerie :

L'imagerie à type d'IRM cérébrale centrées sur les angles pontocérébelleux a pour but d'éliminer une affection susceptible d'emprunter la symptomatologie ménièreque (neurinome de l'acoustique, méningiome de l'angle pontocérébelleux, malformation congénitale de l'oreille interne...) et tente de mettre en évidence des variations anatomiques de l'oreille interne, susceptibles de favoriser le développement de la maladie.

### 3\_ Bilan biologique

Indispensable, il recherche une anomalie causale ou une pathologie intercurrente. Il doit comporter : ionogramme sanguin, NFS, glycémie à jeun, et, au moindre doute, une hyperglycémie provoquée orale, une osmolalité sanguine, un bilan lipidique, une sérologie de la syphilis.

### V\_ Traitement

4 objectifs : traiter la crise, prévenir la survenue d'autres crises, améliorer/préserver les fonctions cochléaire et vestibulaire, prévenir le développement d'une maladie bilatérale.

#### A traitement de la crise :

- Mesures générales : arrêt de toute activité, position assise ou allongée pour prévenir une chute, puis mise au repos absolu, isolé, au calme et dans l'obscurité, durant toute la crise ;

- administration parentérale d'un traitement symptomatique à type d'antiémétique, antivertigineux et antinauséeux. Les anxiolytiques sont très utilisés dans les pays anglosaxons. Les diurétiques en crise peuvent être utilisés.

#### B traitement de fond :

- Règles hygiéno-diététiques et ttt médicamenteux

Les règles hygiéno-diététiques sont peu efficaces. Elles consistent en une restriction hydro sodée, une diminution de la consommation de nicotine, caféine, alcool. Une prise en charge psychologique ou des activités de relaxation / tai chi / yoga doivent être proposées.

#### **Les traitements médicamenteux proposés sont :**

- La bétahistidine (Betaserc®, Lectil®) : traitement de fond de référence de la maladie dans la prévention des crises vertigineuses.
- Le diamox : diurétique utilisé en deuxième intention, à faible doses, seul ou en association avec la bétahistidine.

### **Autres traitements**

#### Conservateurs :

*Non chirurgicaux* : injections de dexaméthasone transtympaniques (sujet âgé, risque de mauvais compensation, ménière bilatérale, CI à la déafférentation...)

*Chirurgicaux* : décompression du sac endolymphatique

#### Non conservateurs :

*Non chirurgicaux* : injections d'aminoside transtympanique = labyrinthectomie chimique (injection d'aminoglycosides dans l'oreille moyenne, qui ont une affinité particulière pour le vestibule). Elle peut être indiquée en cas de résistance au traitement médical de première intention, avec des crises vertigineuses fréquentes évoluant depuis plus de 6 mois, pour les patients présentant une audition non utile.

*Chirurgicaux* :

Neurotomie vestibulaire : indiquée en cas de résistance au traitement médical de première intention, avec des crises vertigineuses ou des chutes fréquentes évoluant depuis plus de 6 mois, pour les patients présentant une audition utile ou ceux présentant des crises de Tumarkin.

Labyrinthectomie chirurgicale

Connaitre les deux formes cliniques ( vertiges de Lhermoyez, crise de Tumarkin).