

# Les vertiges de Ménière

La maladie de Ménière est une maladie fréquente, qui peut être invalidante du fait du retentissement des vertiges sur la vie professionnelle, familiale et sociale du patient. Il s'agit d'un syndrome recouvrant des étiologies très diverses ayant pour expression clinique une triade symptomatique très particulière et une évolution très capricieuse.

## Le diagnostic repose sur quatre types d'arguments :

1) Survenue d'un grand vertige rotatoire obligeant le patient à s'aliter et accompagné de signes neurovégétatifs intenses : nausées, vomissements, sueurs, diarrhée. La sensation vertigineuse dure 2 à 3 heures en laissant un patient épuisé. A la fin de la crise, le patient peut se sentir en état d'ébriété.

2) Présence concomitante de signes auditifs unilatéraux :

- acouphènes réalisant une sensation de bourdonnement, sifflement ou vrombissement, non pulsatiles.
- surdité de type perceptif qui, au début de l'évolution, prédomine sur les fréquences graves et présente de grandes fluctuations. Elle s'associe souvent à une impression d'oreille bouchée, de plénitude ou de pression qui régresse après la crise aiguë. Au cours de l'évolution, la surdité s'aggrave, atteint l'ensemble des fréquences et se stabilise à un niveau de perte de 50 à 70 dB. Cette hypoacousie s'accompagne de signes endocochléaires : atteinte de la discrimination, intolérance aux sons forts, diplacousie et distorsion sonore.

3) Le terrain : les patients présentent souvent un contexte psychologique particulier comprenant un état de stress, d'anxiété, de fatigue et de chocs affectifs. Il s'agit en général de patients perfectionnistes, intelligents et obsessionnels.

4) L'allure évolutive de la maladie : cette dernière est capricieuse. La fréquence des crises vertigineuses est imprévisible et varie d'un patient à l'autre. Elle peut varier de une à deux crises par semaine ou par mois ou peut ne survenir qu'une fois par an ou tous les deux ans. Au fil du temps, les caractéristiques de la crise changent : le vertige devient moins violent et la sensation rotatoire est remplacée par des sensations d'ébriété, de roulis, et de tangage. Les signes cochléaires peuvent ne pas être observés au début ou restés isolés quelque temps.

## L'examen clinique

Il diffère selon que le patient est examiné au cours de la crise ou en période inter-critique.

Durant la crise, l'examen du patient met en évidence un nystagmus sous VNG qui présente toutes les caractéristiques d'un nystagmus périphérique. Ce nystagmus est typiquement horizonto-rotatoire et sa fréquence ou son amplitude sont diminuées lors de la fixation oculaire. Il est classiquement admis qu'il change de sens au cours de la crise : d'abord la phase rapide est orientée vers l'oreille affectée, «nystagmus de type irritatif» puis il change de sens et bat en direction de l'oreille saine, «nystagmus de type destructif». Enfin, à la fin de la crise, sa phase rapide peut être à nouveau orientée vers l'oreille pathologique, « nystagmus de récupération ». Il est donc souvent impossible, au cours de la crise et au vu du seul nystagmus, de préjuger du côté de l'oreille pathologique. Les signes auditifs sont en réalité les seuls symptômes qui ont une valeur localisatrice.

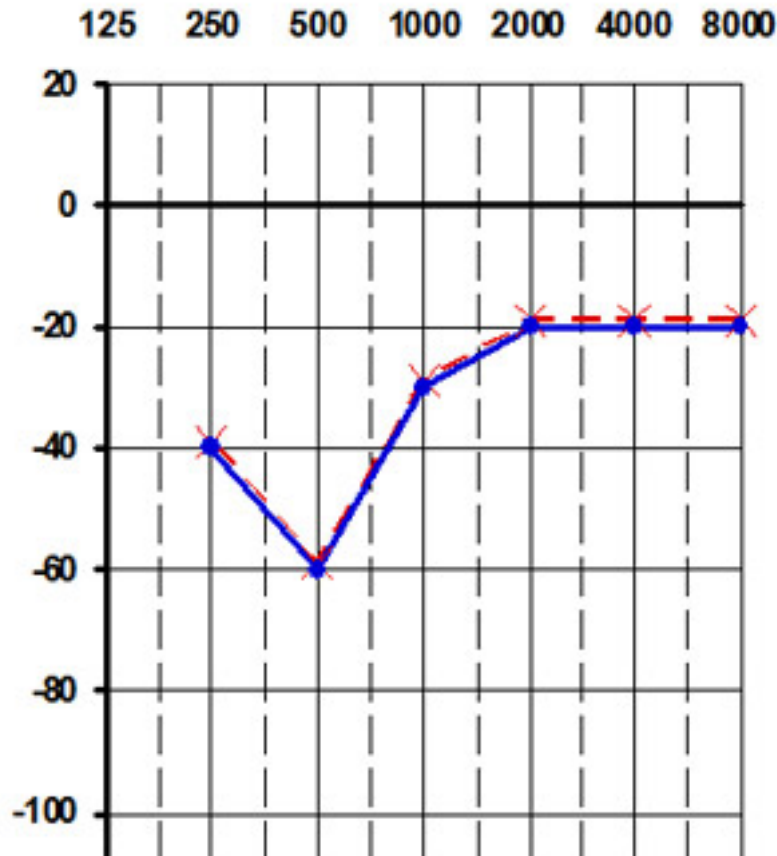
### **Les examens complémentaires**

Devant une suspicion de maladie de Ménière, un bilan complet otoneurologique doit être effectué.

### **L'audiogramme tonal**

Il objective trois caractéristiques essentielles de la surdité : la surdité est fluctuante d'un examen à l'autre, elle est de type perceptive et elle réalise le plus souvent au début une courbe ascendante, affectant les fréquences graves jusqu'à 1 Hz. Au fur et à mesure de l'évolution, la surdité s'horizontalise et touche l'ensemble des fréquences. Parfois, la courbe audiométrique est descendante touchant surtout les fréquences aiguës.

En pratique, l'audiogramme tonal est de loin l'examen le plus évocateur de la maladie de Ménière. Une surdité ascendante ou en plateau signe le diagnostic.



*Maladie de Meniere : perte auditive sur les basses fréquences*

### **L'impédancemétrie**

Son principal intérêt est de démontrer l'existence d'un fort recrutement, c'est-à-dire d'une surdité endo-cochléaire : le seuil des réflexes stapédiens reste normal (soit aux environs de 85 dB) quelle que soit la perte auditive.

### **Les épreuves caloriques**

Les épreuves caloriques permettent d'apprécier la fonctionnalité de l'ampoule du canal semi-circulaire horizontal à basses fréquences. Elles permettent d'apprécier la réflectivité vestibulaire.

La réflectivité aux épreuves unilatérales (soit la capacité de réponse d'un vestibule à une irrigation du conduit auditif externe par de l'eau chaude ou de l'eau froide) est souvent normale au début. L'hypoalence est inférieure à 20%. Au cours de l'évolution de la maladie, il apparaît une hypoalence du côté malade dans 50 à 70% des cas. L'aréflexie vestibulaire est exceptionnelle et s'observe en fin d'évolution dans 5 à 10% des cas.

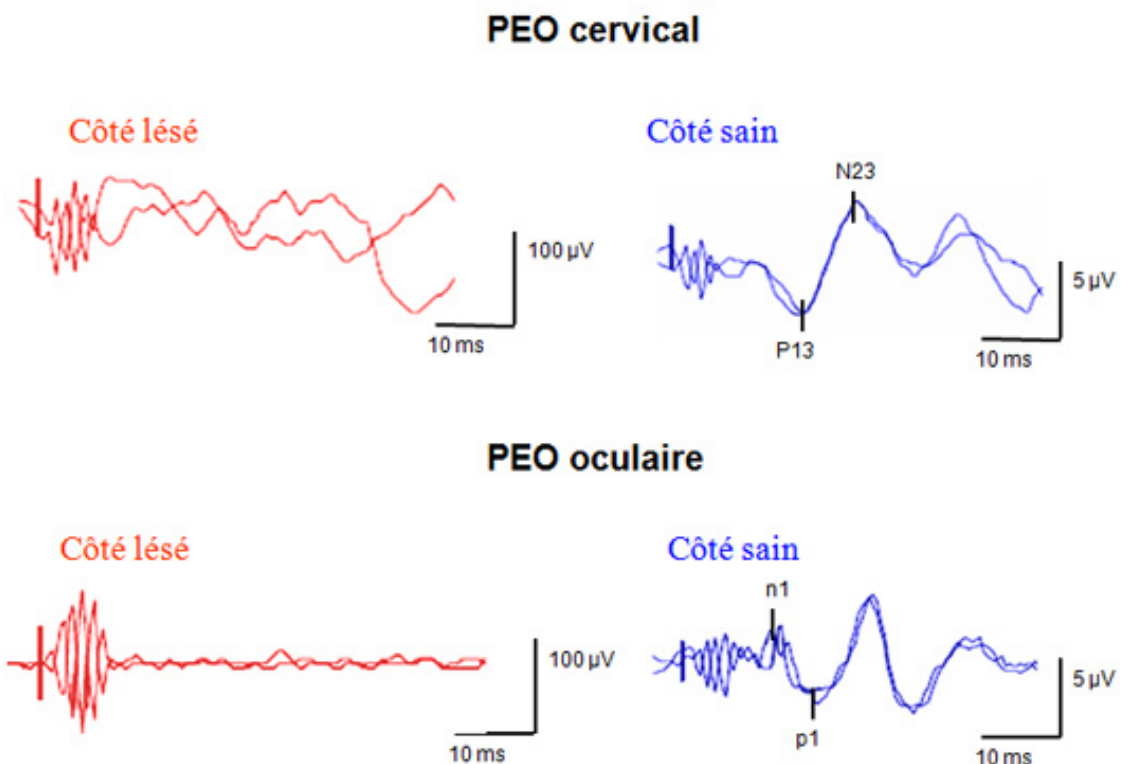
### **Les épreuves rotatoires**

Elles permettent d'apprécier la fonctionnalité du canal horizontal à différentes fréquences. En pratique, le sujet est assis sur une chaise animée de mouvements de rotation horizontale dont la vitesse passe de 0 à 80°/sec. Puis la vitesse est constante à

80°/sec pendant une minute. Ces tests apportent des informations complémentaires sur l'état fonctionnel de l'ampoule du canal semi-circulaire horizontal à moyennes fréquences.

**Les potentiels évoqués myogéniques (PEM) induits par des stimulus sonores (clicks ou short tone burst) de forte intensité recueillis au niveau cervical ou oculaires.**

Ce test donne des indications sur la fonctionnalité du saccule et des voies sacculo-spinales (test cervical) ou de l'utricule (test oculaire). Dans la maladie de Ménière, au début, les réponses sacculaires et utriculaires sont le plus souvent normales. Puis elles peuvent disparaître.



### La physiopathogénie de la maladie de Ménière

La physiopathogénie de cette affection décrite pour la première fois en 1861 par Prosper Ménière est aujourd'hui encore discutée. Il est probable qu'elle résulte d'anomalies de fonctionnement des mécanismes de résorption de l'endolymphe, notamment de ceux qui siègent dans le sac endolymphatique. Il s'en suivrait un hydrops endolymphatique, c'est-à-dire une distension du labyrinthe membraneux qui constitue le stigmate histopathologies de la maladie.

Ce qui caractérise la maladie, à savoir la survenue de crises de vertiges et de surdité, semble causé, soit par la rupture du labyrinthe sous l'effet d'à-coups pressionnels, soit par ces à-coups eux-mêmes survenant sur des parois membraneuses élastiques, la rupture n'étant alors que secondaire.

Une deuxième série d'hypothèses fait appel à des notions d'ordre physique. La crise vertigineuse résulterait de l'hyperpression endolymphatique liée à l'accumulation progressive d'endolymphe dans un compartiment élastique. Elle modifierait la mobilité des stéréocils des crêtes ampullaires et des macules otolithiques, ce qui entraînerait une baisse de l'excitabilité des cellules sensorielles du côté malade. Elle provoquerait aussi des mouvements liquidiens ampullopètes, se propageant des cavités les plus étroites (celles des canaux semi circulaires) vers les cavités les plus larges (utriculaires et sacculaires).

## **Les formes cliniques du syndrome de Ménière**

### **La catastrophe otolithique de Tumarkin**

Cette forme clinique se caractérise par la survenue de violentes poussées linéaires vers l'avant ou vers l'arrière imprévisibles et projetant le patient par terre. Elles surviennent plus volontiers dans les formes évoluées de la maladie. Elles seraient dues à la distension brutale de la membrane otolithique et à une déafférentation aigue du système otolithique. Du fait de la gravité potentielle de ces chutes, le traitement préconisé est celui d'un traitement chirurgical radical (neurotomie vestibulaire).

### **Le vertige de Lermoyez ou le vertige qui fait entendre**

Cette forme clinique décrite au début en 1919, se caractérise par une amélioration transitoire de la surdité au cours d'une crise aigue de vertiges. Elle serait une variante chronologique et temporaire de la maladie de Ménière.

### **Un cas particulier : l'hydrops endolymphatique retardé**

Certaines formes acquises d'hydrops endolymphatique sont à distinguer de la maladie de Ménière idiopathique. Schucknecht a bien décrit cette pathologie : il s'agit de patients ayant présenté une surdité neurosensorielle profonde unilatérale, secondaire à une infection ou un traumatisme, et qui présentent après un intervalle de temps libre, des épisodes vertigineux liés à une dysfonction vestibulaire du côté de la surdité ou une surdité fluctuante alternant avec des vertiges ayant pour origine une dysfonction de l'oreille interne. Le diagnostic repose sur l'interrogatoire du patient.

### **Le traitement des vertiges de Ménière**

Le traitement de la crise vertigineuse repose sur l'isolement du patient et l'administration d'un anti vertigineux, d'un sédatif et/ou d'un antiémétique.

Le traitement de fond vise à prévenir la récurrence des vertiges. Il se subdivise en traitements conservateur ou destructeur, médical ou chirurgical, selon qu'ils conservent ou détruisent la fonction vestibulaire du côté malade.

Les traitements conservateurs ont – schématiquement - pour but de diminuer l'excitabilité du système vestibulaire. Divers médicaments comme les antihistaminergiques, les anticalciques ou vestibuloplégiques sont utilisés par cures de longue durée. D'autres médicaments visent à diminuer l'hydrops endolymphatique

(glycérotone, mannitol, diurétique). Un régime désodé est couramment prescrit. Le traitement du « terrain » doit aussi être pris en compte : discussion avec le patient préparant le malade à mieux accepter sa maladie, traitement anxiolytique, etc.

Les traitements destructeurs ont pour but de détruire les récepteurs vestibulaires (labyrinthectomie chimique ou chirurgicale) ou de sectionner le nerf vestibulaire (neurotomie vestibulaire).

En cas de résistance aux traitements médicaux et la persistance de crises vertigineuses fréquentes, une **labyrinthectomie chimique** peut être proposée.

**Elle est réalisée par des injections intra tympaniques d'un antibiotique ototoxique la gentalline, sous anesthésie locale.** Les injections varient selon les sujets entre une à six et doivent être séparées d'un délai temporel d'une semaine. L'audition est totalement préservée. La destruction des récepteurs vestibulaires dysfonctionnels entraîne la guérison définitive de la maladie vertigineuse. la compensation vestibulaire centrale se met en place dès la première semaine qui suit l'effet de la gentalline. Ce traitement doit être fait en suivant l'évolution sous vidéonystagmographie et potentiels évoqués otolithiques. L'équitest permet de vérifier la restauration de la fonction d'équilibration.