

Maladie de Ménière

Maladie de l'oreille interne (le labyrinthe) due à un trouble de relations quantitatives entre le volume de la périlymphe et celui de l'endolymphe.

Anatomie pathologique: Rupture de la membrane de Reissner entre les espaces endo- et périlymphatiques. Siège de prédilection de cette rupture: hélicotréma, premier tour de spire de la cochlée, utricule et la partie du stacule situées à l'opposé de l'ampoule des canaux semi-circulaires, cette rupture du labyrinthe hydropique entraîne un mélange entre l'endolymphe riche en potassium et la périlymphe normalement pauvre en potassium; il y a alors une augmentation considérable du taux de potassium dans les espaces inter-cellulaires du réseau périlymphatique au niveau desquels cheminent les neurones afférents des nerfs cochléaires et vestibulaires. Ces nerfs sont dépolarisés du fait de l'élévation du potassium. Cette dépolarisation est à l'origine des symptômes de déficience cochléo-vestibulaire. Ce phénomène peut durer de quelques minutes à quelques heures; il est réversible dans les stades initiaux de la maladie, expliquant ainsi les récupérations fonctionnelles cliniques, notamment la surdité fluctuante. Habituellement l'atteinte est unilatérale; elle est bilatérale dans 10 à 50% des cas.

Classification: Il existe deux termes nosologiques différents:

1. **Le vertige de Ménière:** association symptomatique comprenant vertiges, bourdonnements d'oreille et surdité évoluant de façon paroxystique
2. **La maladie de Ménière:** grande crise vertigineuse correspondant à une destruction labyrinthique plus ou moins totale. On parle de syndrome ménièriforme chaque fois que s'associent un vertige, un bourdonnement et une surdité évoluant par poussées successives.

Épidémiologie :

1. Facteurs liés à l'âge: les vertiges de l'enfant doivent faire pratiquer un examen neurologique complet avec éventuellement imagerie, sujet âgé: Ménière plus rare
2. Âge de prédilection: Habituellement la maladie débute autour de la troisième décennie.
3. Sexe de prédilection: Homme = femme
4. Pathologies associées: Hydrops cochléaire avec des problèmes auditifs isolés, hydrops vestibulaire avec des troubles de l'équilibre isolés.

Étiologie:

1- La cause déclenchante de l'augmentation de pression dans l'espace endolymphatique est un trouble de résorption de l'endolymphe qui est riche en potassium. Il en résulte une augmentation de la pression osmotique et au dessus d'une certaine pression la rupture de la membrane de Reissner qui sépare les espaces endo- et périlymphatique avec mélange de ces deux liquides.

2- **Le stress** peut agir comme facteur déclenchant d'une crise mais n'est pas la cause première du déclenchement. Certains auteurs évoquent la prise excessive de sel.

Facteurs de risque: • Stress • Allergie • Prise excessive de sel (controversée) • Bruit (controversé)

Signes cliniques : Crise typique début brutal, durant quelques heures

- Triade associant: acouphène, surdité unilatérale, vertige, suivie de nausées, vomissements
- Au décours de la crise le patient peut s'endormir.
- Nystagmus dit de destruction battant du côté opposé à l'acouphène, une déviation de la marche du côté de l'acouphène
- Il existe donc un syndrome vestibulaire harmonieux typique.
- Signe de Weber latéralisé du côté sain
- Rinne positif confirmant le caractère perceptif de l'hypoacousie

Diagnostic différentiel:

1. Névrite vestibulaire: pas d'atteinte auditive
2. Vertiges paroxystiques bénins: pas d'atteinte auditive
3. Labyrinthite: pas de répétition des crises
4. Fistules périlymphatiques
5. Tumeurs de l'angle pontocérébelleux (neurinome de l'acoustique): surdité de perception rétrocochléaire unilatérale
6. Syndrome de Cogan: associe une kératite interstitielle et des accès vertigineux avec hypoacousie.
7. Vertiges d'origine centrale: sclérose en plaque, accidents vasculaires dans le territoire vertébro-basilaire, neurosyphilis
8. Examens biologiques: Intéressants pour le diagnostic différentiel (TPHA/VDRL, bilan thyroïdien, bilan lipidique).

Explorations étiologiques:

1. Examen otoscopique: tympan normal
2. Les tests auditifs: Weber et Rinne confirment la surdité de perception (Weber latéralisé côté sain, et Rinne positif).
3. Audiométrie tonale: surdité de perception prédominant dans les graves puis sur toutes les fréquences
4. Potentiels évoqués auditifs: intérêt pour éliminer un neurinome de l'acoustique
5. Épreuves vestibulaires: au décours de la crise, nystagmus battant du côté opposé à l'acouphène. Les épreuves vestibulaires, les épreuves caloriques et l'électronystagmographie (ENG) montrent une hyporéflexie vestibulaire puis une destruction labyrinthique.
6. Conduite des épreuves vestibulaires caloriques: introduction dans le conduit auditif externe d'une petite quantité d'eau froide ou chaude. Analyse du nystagmus (fréquence, direction, sens) à l'aide de lunettes de Frenzel
7. Test au glycérol: l'ingestion de glycérol entraîne une amélioration de l'audiométrie. Le test au glycérol est positif dans la maladie de Ménière. En cas de négativité, il n'élimine pas le diagnostic.
8. L'IRM élimine un neurinome de l'acoustique

Diagnostique: Le diagnostic de la maladie de Ménière est un diagnostic clinique. Le test au glycérol est souvent utile.

Traitement :

A-Traitement de la crise : Repos au lit ,perfusion intraveineuse de soluté électrolytique en cas de vomissement prolongé , anti-vertigineux et anti-émétique intra-veineux

B-En dehors des crises: Soutien psychologique, Chirurgie: indication rare, uniquement pour les maladies de Ménière, invalidantes, résistantes au traitement médical (décompression du sac endo-lymphatique sous anesthésie générale ou section du nerf vestibulaire)

1. Restriction d'activité: Activité normale en dehors des crises
2. Régime: Diminuer la ration salée
3. Traitement de la crise: repos au lit, perfusion intraveineuse, vertigolytique - Anti-émétique intraveineux - Anxiolytiques: diazépam; éviter les doses importantes qui produisent un effet sédatif
4. En dehors de la crise, traitement de fond: anxiolytiques à doses filées 4 à 6 cp/j puis 3 cp/j au long cours

Mesures hygiéno-diététiques: Réduire au maximum le stress, Diminuer l'apport sodé, Éviter le tabac , éviter l'exposition au bruit ,éviter les médicaments éviter l'abus des sédatifs chez les sujets âgés. Arrêter les traitements vertigolytiques ou sédatifs avant la pratique d'examen vestibulaire. ototoxiques (aspirine, quinine, aminosides).

Complications:

1. Hypoacousie de perception définitive
2. Destruction labyrinthique
3. Blessures corporelles pendant la crise vertigineuse
4. Reclassement professionnel obligatoire

Évolution et pronostic: Contrôle de l'audiométrie deux fois par an et à chaque crise. Entre les crises, les symptômes disparaissent ,parfois nystagmus spontané peu intense ,aggravation de l'hypoacousie .aggravation des acouphènes ,nystagmus du côté inverse à la lésion , évolution imprévisible. Il existe des formes frustes qui guérissent après quelques crises de surdité définitive et d'autres formes qui s'aggravent progressivement sur plusieurs années avec intervalle libre de durée variable. La surdité fluctuante évolue progressivement vers une surdité irréversible. Il existe une forme aiguë dans laquelle quelques crises conduisent rapidement à une surdité pratiquement complète et à des troubles de l'équilibre sévères. L'atteinte bilatérale est rare, survenant dans moins de 10% des cas. Dans environ 5% des cas, les patients auront besoin d'une intervention chirurgicale, ou d'une application trans-tympanique de Gentamycine pour éliminer la partie malade du vestibule. Au cours de l'évolution il est important de ne pas passer à côté d'un neurinome de l'acoustique dont le tableau peut être identique.