

Une revue de littérature

La maladie de Menière

Yann Litzistorf, médecin diplômé; PD Dr méd. Raphaël Maire

Service d'oto-rhino-laryngologie et chirurgie cervico-faciale, Centre Hospitalier Universitaire Vaudois (CHUV), Lausanne



La maladie de Menière est une affection de l'oreille interne d'étiologie inconnue, caractérisée par des crises de vertiges rotatoires, une hypoacousie fluctuante, des acouphènes et une sensation de plénitude de l'oreille. La prévalence s'élève à 0,2% et le diagnostic est clinique.

Introduction

En 1861, à l'époque où les vertiges étaient considérés comme des «congestions cérébrales apoplectiformes» traitées par saignées, Prosper Menière est le premier à décrire l'origine périphérique des vertiges. Quelques années après sa mort, le Dr. Jean Martin Charcot définit la Maladie de Menière (MM) comme une triade de symptômes comprenant des vertiges, des acouphènes et une surdité. Soixante ans plus tard, deux équipes indépendantes mettaient en évidence une dilatation du système endolymphatique de l'oreille interne sur une dissection de cadavres connus pour une MM [1, 2]. Cette observation, appelée hydrops endolymphatique (HE), est presque toujours retrouvée chez les patients présentant les symptômes classiques de la MM, mais l'HE a aussi été observé chez des patients asymptomatiques [3]. Dès lors, l'HE serait un témoin de la maladie, sans en être la cause certaine.

Les symptômes classiques de la MM sont des crises de vertiges de quelques minutes à plusieurs heures, une surdité unilatérale fluctuante associée à un acouphène et une sensation de plénitude de l'oreille. Nous présen-

tons ici une revue de littérature de la MM, basée sur une recherche PUBMED et COCHRANE.

Définition

La MM est un diagnostic clinique, basé sur une association de symptômes otologiques spécifiques comme décrit dans le tableau 1.

On différencie la MM «certaine», «probable» et «retardée» en fonction de la présentation clinique. La MM est «certaine» lorsque le patient a présenté au moins deux crises de vertiges rotatoires d'une durée de 20 min à 12 h et une surdité neurosensorielle unilatérale dans les basses et moyennes fréquences documentée par un audiogramme tonal (fig. 1 A). Elle est «probable», lorsque le patient présente des vertiges typiques associés à des symptômes otologiques fluctuants mais que la surdité neurosensorielle n'est pas objectivée. Dans la MM «retardée», la surdité neurosensorielle précède l'apparition des symptômes vestibulaires de plusieurs mois à années [4]. La MM reste un diagnostic d'exclusion après élimination d'une autre pathologie pouvant expliquer les symptômes. (Tab. 2).

Tableau 1: Critères de la maladie de Menière [4].

Proposé par: The Classification Committee of the Barany Society, The Japan Society for Equilibrium Research, The European Academy of Otolology and Neurotology, The Equilibrium Committee of the American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Surgery and the Korean Balance Society.

Maladie de Menière «certaine»

Au moins deux épisodes de vertiges rotatoires d'une durée de 20 min à 12 heures

Surdité neurosensorielle unilatérale sur les fréquences graves et médium sur au moins un audiogramme effectué pendant ou après une crise

Fluctuation des symptômes otologiques (surdité, acouphènes, plénitude) dans l'oreille atteinte

Sans autre diagnostic pouvant expliquer les symptômes

Maladie de Menière «probable»

Au moins deux épisodes de vertiges rotatoires d'une durée de 20 min à 24 heures

Fluctuation des symptômes otologiques (surdité, acouphènes, plénitude) dans l'oreille atteinte

Sans autre diagnostic pouvant expliquer les symptômes



Yann Litzistorf

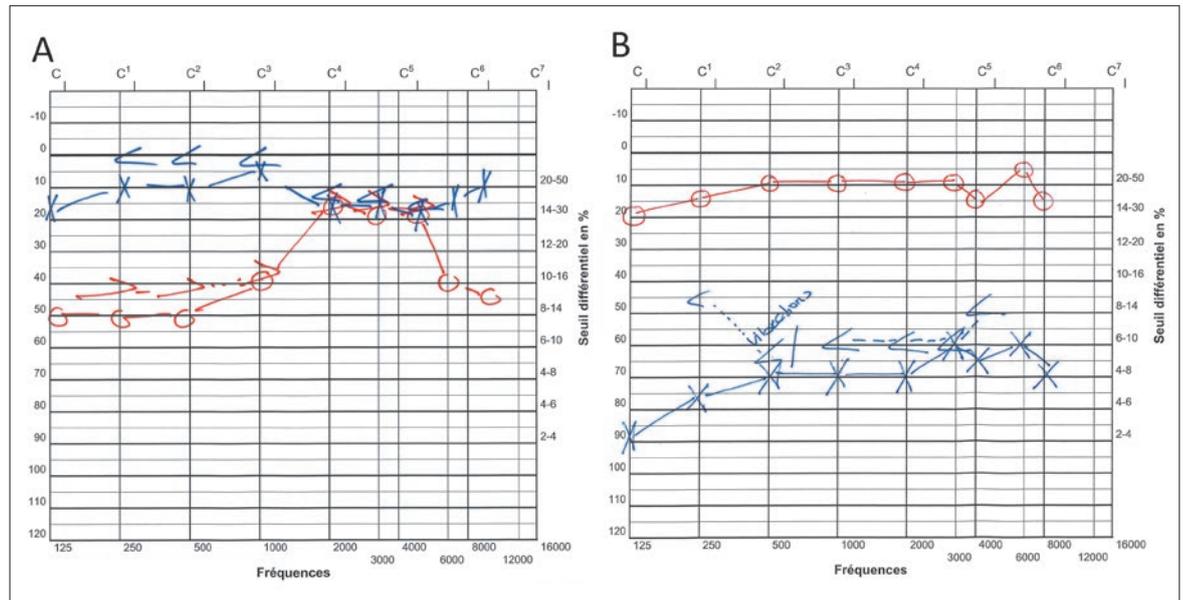


Figure 1: A) Audiogramme tonal montrant une surdité neurosensorielle typique dans les basses fréquences à droit. B) Audiogramme tonale montrant une surdité neurosensorielle pantonale gauche.

Tableau 2: Diagnostics différentiels de la maladie de Ménière.

| | |
|---------------------------------|---|
| Neoplasique | Schwannome vestibulaire |
| | Méningiome et autres néoplasies de l'angle ponto-cérébelleux |
| | Tumeur du sac endolymphatique |
| Génétique | Surdité neurosensorielle autosomique dominante de type 9 (DFNA9) causée par le gène COCH |
| | Surdité neurosensorielle autosomique dominante de type 6/14 (DFNA6/14) causée par le gène WSF1 |
| Autoimmune/inflammatoire | Syndrome de Cogan |
| | Sclérose en plaque |
| | Syndrome de Susac |
| | Syndrome de Vogt-Koyanagi-Harada |
| Infectieux | Neuroborreliose |
| | Otosyphilis |
| Neurologique | Migraine vestibulaire |
| | Paroxysmie vestibulaire (compression neurovasculaire) |
| | Accident vasculaire cérébral vertebro-basilaire |
| Anatomique | Troisième fenêtre (fistule perilymphatique, dehiscence du canal semi-circulaire supérieur, aqueduc vestibulaire élargi) |
| | Malformation de Chiari de type 1 |

Epidémiologie

La prévalence de la MM est plus importante dans la population caucasienne et latino-américaine comparé à la population d'origine africaine. Elle varie entre 0,27% en Angleterre et 0,19% aux Etats Unis. Le pic d'incidence se situe entre 40 et 60 ans avec une prépondérance féminine de 1,3:1 au Japon et 4,3:1 en Finlande [5]. Une atteinte bilatérale est rapportée dans 11% des cas initialement et pourrait atteindre 35% à 10 ans et 47% à 20 ans [6]. L'anamnèse familiale est positive dans 5 à 15% des cas, et une transmission mendélienne de type autosomique

dominante à pénétrance variable est retrouvée dans 8 à 9% des cas. Les analyses génétiques de plusieurs familles n'ont pas permis d'identifier un gène spécifique responsable de la maladie. Cependant, différentes mutations ont pu être mises en évidence sur des gènes codant pour des canaux ioniques et certains HLA («human leucocyte antigen») [7]. Ceux-ci suggèrent un lien entre la MM et les maladies auto-immunes qui sont en effet plus fréquentes chez les patients avec une MM [8]. Les migraines, les allergies ainsi que les facteurs de risques cardiovasculaires ont également une prévalence plus élevée chez les patients avec une MM, sans

qu'un lien de causalité ne puisse être identifié [8]. Le stress et les événements imprévus sont des facteurs favorisant la fréquence et l'intensité des crises [9].

Physiopathologie de l'hydrops endolymphatique

L'hydrops endolymphatique est une dilatation des espaces endolymphatiques qui a été initialement observée dans des études histopathologiques d'os temporaux de patients atteints de la MM. Il existe probablement un continuum entre l'évolution des symptômes de la MM et l'apparition de l'HE [10, 11]. Dans la MM, l'étiologie de l'HE n'est pas connue. Toutefois, celui-ci peut être secondaire à d'autres pathologies comme l'otosclérose, les traumatismes et la mise en place d'un implant cochléaire [12].

Formation de l'hydrops

Il existe deux hypothèses concernant la régulation du volume de l'endolymphe et la formation de l'HE. La première suggère un flux longitudinal dans lequel l'endolymphe est sécrétée principalement dans le canal cochléaire (scala média) pour être résorbée au niveau du sac endolymphatique. Il existerait donc un flux d'endolymphe traversant le ductus reuniens, le saccule et le canal endolymphatique. Ainsi, une dysfonction du sac endolymphatique ou une obstruction mécanique du flux serait à l'origine d'une augmentation du volume en amont. En 1991, Schuknecht et Rütger ont publié une série de 46 dissections d'os temporaux avec une MM. Ils ont observé une obstruction dans 59% au niveau du ductus reuniens, 26% au niveau canal utriculaire, 19% au sinus endolymphatique, 17% au canal endolymphatique et 15% au saccule. Les modèles expérimentaux d'HE avec une ablation du sac endolympha-

tique chez le lapin et le cochon d'inde ont permis de recréer la chronologie de l'apparition de l'HE et certaines modifications électrophysiologiques. Cependant, d'autres animaux comme le rat et le singe n'ont pas développé d'HE malgré l'ablation du sac endolymphatique suggérant d'autres mécanismes de régulation chez certains mammifères [13].

La deuxième hypothèse postule que l'endolymphe est sécrétée et absorbée dans l'ensemble du labyrinthe membraneux, à l'origine d'un flux radiaire. Le rôle des canaux ioniques dont l'activité est régulée par des mécanismes hormonaux complexes serait alors prépondérant dans le maintien du volume endolymphatique [14–16].

Dans les stades précoces de l'HE, on observe une dilatation des parties les plus extensibles du labyrinthe notamment à l'apex de la cochlée où la membrane basale est plus souple et code pour les basses fréquences ainsi qu'au niveau du saccule (fig. 2). Quand le saccule se dilate, il peut arriver en contact avec la platine de l'étrier (fenêtre ovale) et induire une surdité de transmission ainsi qu'un signe de la fistule faussement positif (signe de Hennebert) [17]. L'utricule et les canaux semi-circulaires semblent être initialement protégés par une structure plus rigide et un phénomène de valve [13, 18].

De l'hydrops aux symptômes

Au début de la maladie, la surdité et les vertiges rotatoires sont attribués à une atteinte biomécanique réversible du labyrinthe. Lorsque la pathologie est plus avancée, des changements morphologiques irréversibles se produisent. On observe une perte progressive des cellules sensorielles cochléaires qui commence à l'apex, une atteinte des cellules vestibulaires puis une diminution quantitative des neurones dans le ganglion de Scarpa [13].

Il existe plusieurs théories pour expliquer les symptômes aigus de la crise de Ménière. La plus ancienne hypothèse propose une rupture du labyrinthe membraneux qui entraîne un mélange entre l'endolymphe riche en potassium et la périlymphe pauvre en potassium. Il en résulte une «intoxication au potassium» avec une clinique de déficit cochléo-vestibulaire aigu. Une fois les pressions équilibrées, le labyrinthe membraneux se cicatrise, les gradients électrolytiques se restaurent et les symptômes diminuent jusqu'à disparaître complètement.

Cependant, le postulat de la rupture de l'hydrops est remis en question par plusieurs observations. D'une part, chez l'être humain une augmentation du gain du réflexe vestibulo-oculaire a été observée au début de la maladie, argumentant un effet de pression sur le labyrinthe vestibulaire [19]. D'autre part, une étude

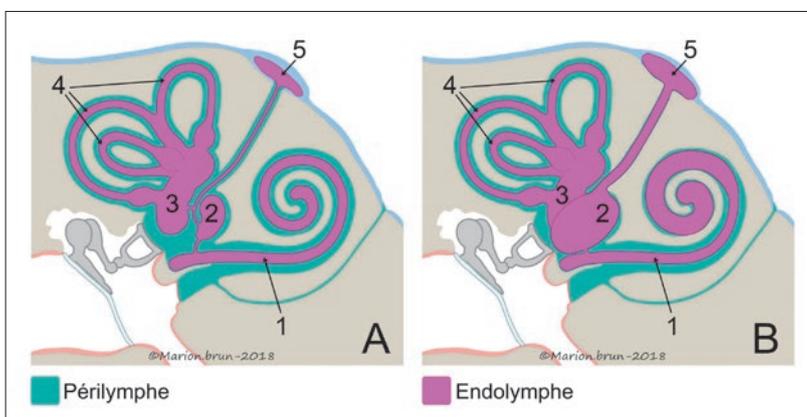


Figure 2: A) Schéma du labyrinthe membraneux normal. B) Schéma de l'oreille interne avec un exemple d'hydrops endolymphatique localisé à l'apex de la cochlée et au niveau du Saccule. 1: canal cochléaire; 2: saccule; 3: utricule; 4: canaux semi-circulaires; 5: sac endolymphatique. (© Marion.brun – 2018, Service d'oto-rhino-laryngologie et chirurgie cervico-faciale, CHUV, Lausanne).

chez l'animal a montré qu'une injection lente de liquide riche en potassium dans la canal cochléaire afin de simuler un HE, entraînait une baisse progressive de l'audition dans les basses fréquences suivie d'une récupération rapide, sans rupture du labyrinthe membraneux. Simultanément, les auteurs ont observé une modification de la fonction utriculaire supportant un phénomène de valve entre l'utricule et le canal endolymphatique (valve de Bast). Ainsi un processus continu d'augmentation du volume endolymphatique serait à l'origine des symptômes fluctuants, sans rupture du labyrinthe membraneux [20–22].

Investigations

Le but des investigations est d'exclure une autre pathologie traitable et de connaître la fonction de la cochlée et du vestibule des deux côtés afin d'adapter les traitements. La liste des diagnostics différentiels est longue (tab. 2) et l'étendue des examens paracliniques doit être adaptée individuellement. Une anamnèse détaillée de la chronologie des symptômes ainsi que des facteurs associés est donc la pierre angulaire du diagnostic.

L'audition fluctue par définition mais un audiogramme tonal démontrant une surdité de perception unilatérale dans les basses et moyennes fréquences est nécessaire pour confirmer le diagnostic de MM. Avec l'évolution de la maladie, la surdité peut atteindre toutes les fréquences (fig. 1 B). L'évaluation vestibulaire comporte l'examen des canaux semi-circulaires (épreuve calorique, «Head Impulse Test», épreuves rotatoires) et l'examen des otolithes («vestibular evoked myogenic potential»). Le bilan vestibulaire est souvent normal au début de la maladie et montre progressivement des déficits fonctionnels.

L'IRM cérébrale est requise pour exclure une tumeur du conduit auditif interne, une malformation anatomique de l'oreille interne ou une pathologie inflammatoire active. D'autre part, les techniques d'imagerie par résonance magnétique proposent des séquences spécifiques qui permettent de visualiser le labyrinthe membraneux et ainsi d'observer la présence d'un HE [23, 24]. L'identification de celui-ci dépend toutefois des séquences utilisées et de la méthode d'analyse des images. Ainsi, ces résultats radiologiques sont utilisées à des fins de recherche et il n'existe actuellement pas de consensus à ce sujet [5, 11, 25].

Traitements

Le but du traitement est de réduire le nombre et la sévérité des crises de vertige sans péjorer l'audition. Le traitement est premièrement conservateur, orienté sur

la plainte principale et les facteurs de risques identifiés individuellement par les patients. Il convient d'éviter si possible les thérapies destructrices car la MM peut évoluer vers une atteinte bilatérale et ainsi provoquer un déficit vestibulaire et cochléaire bilatéral fortement handicapant. L'efficacité de l'ensemble de ces traitements est difficile à démontrer car la population des patients souffrant de MM est hétérogène et l'évolution est parfois spontanément favorable. Les recommandations suivantes sont issues du dernier consensus international (fig. 3) [26].

1. La première ligne de traitement est une identification des facteurs déclencheurs des crises et une optimisation de ceux-ci: facteurs de stress, consommation de caféine, d'alcool, de tabac, régime sodé. Le niveau d'évidence est faible et il convient de mettre ces recommandations en perspective avec la qualité de vie. D'autre part, on recherchera aussi un syndrome d'apnées obstructives du sommeil (SAOS) qui peut aggraver les symptômes de la maladie [27].
2. Lorsque l'atteinte devient chronique, une réhabilitation vestibulaire ainsi qu'un suivi psychologique peuvent aider le patient à mieux supporter les symptômes de la maladie et leurs conséquences bio-psycho-sociales. La disponibilité du praticien et du spécialiste ORL est essentielle pour informer et soutenir les patients, notamment lors des périodes de crise. La bétahistine est un des traitements à long terme les plus utilisés en Europe. Elle agit sur le système histaminergique comme agoniste des récepteur H1 et antagoniste des récepteurs H3. Son action permet d'une part d'améliorer la compensation centrale dans les noyaux vestibulaires [28] et d'autre part de provoquer une dilatation des vaisseaux pré-capillaires dans la strie vasculaire [29]. De plus, des récepteurs à l'histamine ont été mis en évidence au niveau du sac endolymphatique [30]. L'effet thérapeutique optimal pourrait être obtenu seulement à des doses élevées (jusqu'à 480 mg/j) [31], mais dans la pratique des doses plus faibles sont habituellement prescrites (48 à 144 mg/j) avec cependant un effet thérapeutique non démontrée [31–33]. Les effets secondaires sont principalement des épigastralgies, plus rarement des céphalées et de la fatigue. Les diurétiques prescrits dans l'objectif de diminuer l'HE sont principalement utilisés aux Etats-Unis où la bétahistine n'est pas disponible. Les diurétiques les plus souvent utilisés sont l'indapamide et l'acétazolamide qui présentent toutefois des effets secondaires à surveiller. Le niveau d'évidence sur l'efficacité de ces traitements est faible, raison pour laquelle ils sont peut prescrits dans la pratique courante.

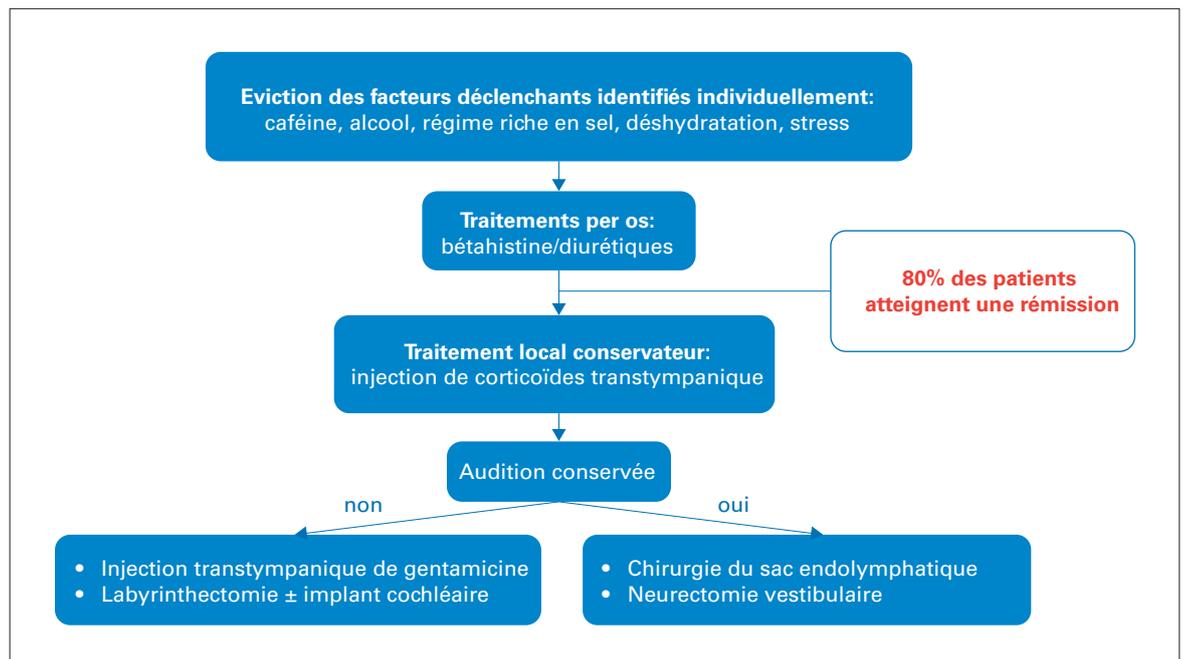


Figure 3: Algorithme de traitement de la maladie de Ménière (adapté de [26]).

La mise en place d'un drain transtympanique est proposée depuis de nombreuses années avec une efficacité controversée [34]. L'indication peut être retenue pour les patients dont les crises sont associées à des changements de pression au niveau de l'oreille moyenne, par exemple lorsque les crises sont associées à des changements d'altitude, un phénomène de Valsalva ou qu'il existe un signe de Hennebert positif.

Un système de pression pulsée administrée au niveau de l'oreille moyenne, commercialisée sous le nom de Meniett®, permettrait d'agir sur l'hydrops par des ondes de pression transmise à travers la fenêtre ronde. Aucune étude bien conduite n'a pu montrer un effet supérieur à celui d'un placebo pour ce traitement non invasif.

3. Les corticoïdes par voie transtympanique ont montré une réduction significative du nombre des crises de vertiges sur une période de deux ans [35] et leur efficacité est rapportée comme similaire à celle la gentamicine, mais sans la toxicité pour l'oreille interne [36]. Une injection de corticoïdes à travers la membrane tympanique peut être effectuée aisément en anesthésie locale, au cabinet de l'ORL.
4. Si les traitements précités n'ont pas montré d'efficacité satisfaisante, les options suivantes peuvent être envisagées en fonction de l'atteinte auditive.

La chirurgie du sac endolymphatique s'adresse au patient avec une audition conservée et à l'avantage de ne pas provoquer de destruction de la fonction vestibulaire ou cochléaire. Cependant, cette inter-

vention est controversée car son efficacité n'a pas été prouvée dans des études randomisées contrôlées.

La cochléo-sacculotomie est une technique chirurgicale mini-invasive dont le but est de créer une fistule permanente entre l'endolymph et la périlymphe à l'aide d'un instrument introduit dans l'oreille interne à travers la fenêtre ronde. Cette technique a été pratiquée durant de nombreuses années, cependant elle n'est plus utilisée car son efficacité n'a pas été confirmée dans les études contrôlées et que le risque d'atteinte de l'audition est supérieur à 30% [37].

La neurectomie vestibulaire sélective a été décrite pour les patients avec une audition conservée et des crises de vertiges réfractaires. Elle permet un contrôle satisfaisant des crises de vertiges, cependant au prix d'une morbidité opératoire et de la provocation un déficit vestibulaire complet et définitif dont la compensation centrale reste incomplète avec des symptômes persistants [37]. En cas de perte complète de l'audition, une labyrinthectomie chirurgicale par voie mastoïdienne peut être envisagée. Elle présente moins de risque opératoire mais les mêmes effets sur le système vestibulaire.

Aujourd'hui, ces traitements chirurgicaux destructeurs sont moins réalisés, au profit d'une labyrinthectomie chimique par voie transtympanique. Cette technique utilise les propriétés vestibulotoxiques de la gentamicine dont l'efficacité est bonne, jusqu'à 96% de contrôle des vertiges aigus [38].

Correspondance:
PD Dr méd. Raphaël Maire
Service d'oto-rhino-laryngo-
logie et chirurgie cervico-
faciale
Centre Hospitalier
Universitaire Vaudois
Rue du Bugnon 46
CH-1011 Lausanne
raphael.maire[at]chuv.ch

Concernant l'audition, une réhabilitation de la surdité au moyen d'un appareillage auditif conventionnel est proposé tant que l'audition reste utile, sous réserve de parvenir à un appareillage satisfaisant dans le contexte d'une surdité fluctuante. Si l'audition n'est plus fonctionnelle, on optera pour un système CROS («controlateral routing of signal»), une prothèse à ancrage osseux ou un implant cochléaire.

L'essentiel pour la pratique

- La maladie de Ménière est un diagnostic clinique basé sur l'association des symptômes suivants: aux moins deux crises de vertige de 20 minutes à 12 heures, une surdité fluctuante unilatérale avec un acouphène et parfois une sensation de plénitude de l'oreille.
- Lorsque les symptômes précités sont retrouvés, il convient d'adresser le patient à un spécialiste ORL afin de réaliser un bilan de la fonction cochléo-vestibulaire.
- L'IRM cérébrale est indiquée pour exclure une autre pathologie du labyrinthe ou de la fosse postérieure pouvant expliquer les symptômes.

Perspectives

Actuellement, il existe des séquences d'IRM qui permettent de visualiser des modifications du labyrinthe membraneux. Toutefois, les résultats varient en fonction des techniques utilisées et il n'existe pas de consensus concernant la méthode de mesure et la classification de l'HE radiologique. L'avancée de la recherche dans ce domaine pourrait permettre une meilleure compréhension de l'évolution de la MM et de son pronostic.

D'autre part, l'analyse combinée des informations cliniques, électrophysiologies et radiologique de la MM dans une base de données commune devrait permettre de mieux comprendre l'épidémiologie et la physiopathologie de la MM.

Disclosure statement

Les auteurs n'ont pas déclaré des obligations financières ou personnelles en rapport avec l'article soumis.

Références

La liste complète des références est disponible dans la version en ligne de l'article sur <https://doi.org/10.4414/fms.2019.08406>.