

Docteur tout tourne, est-ce que j'ai la maladie de Ménière ?

Quelles manières ce Ménière !



S. CHENTIR,
Faculté de Médecine d'Alger,
EPH Bachir Mentouri, Kouba, Alger.

Résumé

Les vertiges et les troubles de l'équilibre liés à l'oreille interne et à ses connexions avec les centres nerveux représentent une pathologie qui a gardé une réputation de complexité. Le vertige est venu tard dans la sémiologie et a longtemps été confondu avec l'épilepsie. Ce n'est qu'au cours des dernières décennies du XIXème siècle que Ménière a rapporté le vertige à l'oreille interne et non à une atteinte centrale, et a décrit sa fameuse maladie à l'académie impériale de médecine, lors de la séance du 8 Janvier 1861. Depuis, peu de découvertes quant à son étiologie ont été faites. La maladie de Ménière est rare, elle ne représente que 5% des patients qui consultent pour vertiges dans les centres spécialisés. Ce n'est pas une maladie de la senescence. Elle touche tous les âges mais a une prédilection pour les adultes jeunes. Maladie invalidante, elle se manifeste par des crises de vertiges rotatoires répétitives, une surdit  et un acouph ne qui fluctuent, s'installent puis demeurent. La maladie de M ni re est tr s souvent surestim e, ce qui entraine la non prise en charge d'un nombre non n gligeable de vertiges par « hydrops secondaire » soit :   une tumeur du sac endolymphatique, m ningiome infiltrant du sac mais aussi anomalies de la charni re ou hypotension endocr nienne.

>>> **Mots-cl s :**

Vertige, surdit , acouph ne, M ni re.

Abstract

Vertigo and balance disorders related to the inner ear and its connections to the nerve centers represent a pathology that has kept a reputation for complexity. Vertigo came late in semiology and has long been confused with epilepsy. It was not until the last decades of the nineteenth century that M ni re reported vertigo to the inner ear and not to a central attack, and described his famous illness at the Imperial Academy of Medicine, during the session from January 8, 1861. Since few discoveries as to its etiology have been made. M ni re's disease is rare; it represents only 5% of patients who consult for vertigo in specialized centers. It is not a disease of senescence. It affects all ages but has a predilection for young adults. Disabling disease is manifested by repeated rotational dizziness, deafness and tinnitus that fluctuate and then remain. M ni re's disease is very often overestimated, which leads to the non-management of a significant number of vertigo by «secondary hydrops», i.e.: to a tumor of the endolymphatic sac, meningioma infiltrating the sac, but also anomalies of the hinge or endocranial hypotension.

>>> **Key-words :**

Dizziness, deafness, tinnitus, M ni re.

Définition :

« Maladie de Ménière », Que d'abus sont commis en son nom !

La définition de la maladie est clinique, les critères révisés retenus par l'Académie Américaine d'ORL en 1995 pour en cerner les limites et en classifier la sévérité furent adoptés par tous. Elle insiste sur la triade « vertige, surdité, acouphènes » pour définir le syndrome et le rattacher à l'hydrops.

Dans un travail très récent de 2015, l'Académie Américaine s'est jointe à la Barany society, à l'Académie Européenne d'Otologie et Otoneurologie (EAONO), à la Korean Balance Society et à la *Japan Society for Equilibrium Research* pour poser à nouveau les éléments de diagnostic de la maladie à la lumière de l'évolution des connaissances et des conceptions des 20 dernières années. Pour ces experts, il convient de différencier la maladie de Ménière « définie » de la maladie de Ménière « probable », cette précision est importante dans les formes débutantes car le diagnostic peut être difficile.

Sa prévalence est de 34 à 190 pour 100.000 habitants. Elle est plus fréquente chez les femmes.

Le niveau socio-économique semble également jouer un rôle, la maladie semble plus présente dans les milieux financièrement plus favorisés.

Les formes familiales représentent 8 à 9 % dans les séries européennes.

Les nouvelles théories sur l'étiopathogénie de la maladie de Ménière :

La maladie de Ménière est attribuée à un désordre de l'hémostase de l'oreille interne, mais quel désordre ?

Plus d'un siècle après sa description, la maladie de Ménière conserve le secret de son étiopathogénie.

Le premier à imaginer que les symptômes cardinaux de la maladie puissent être en relation avec un hydrops endolymphatique fut George Portmann au début du siècle dernier.

Après des travaux précurseurs de blocage du sac endolymphatique chez le poisson, il en vint à penser que cette structure était au centre de la genèse de la « triade de Ménière ». Il parlait de « glaucome auriculaire ».

La description de la dilatation du canal cochléaire véritable « hydropsie » constatée sur des prélèvements autopsiques devint la marque identitaire de la maladie de Ménière grâce aux constatations histologiques fondamentales rapportées par Hallpike, Cairns et Yamakama en 1938. Ces auteurs désignèrent « hydrops endolymphatique » comme

stigmate de la maladie de Ménière.

La susceptibilité génétique a été évoquée mais dans une revue complète de la littérature Chiarelli et al n'ont pas montré de preuve évidente de l'origine génétique de la maladie même s'il existe des familles ou de nombreux apparentés sont affectés.

Certains auteurs soutiennent le rôle de l'allergie dans le développement de cette affection.

La théorie virale soutenue par Gacek annonce que les virus herpes ou varicelle zona sont responsables lors d'une résurgence névritique, d'une infiltration du labyrinthe par l'ADN viral toxique générant un processus de labyrinthite

La maladie de Ménière est-elle psychosomatique ? Cette question est sans réponse scientifique claire et nourrit une controverse passionnée.

À ce jour, aucune mesure ne permet de confirmer ces théories et de nombreuses questions persistent quant à l'étiologie ou les étiologies de la maladie de Ménière.

Maladie de Ménière : Un diagnostic angoissant.

La maladie de Ménière a la particularité de pouvoir entraîner une invalidité qui tient à la récurrence des vertiges dont la survenue est volontiers imprévisible.

L'interrogatoire est la clé de voute pour poser le diagnostic, il devrait permettre au médecin de cerner le terrain, qui contrairement à ce qui est souvent rapporté n'est pas celui d'une jeune femme surmenée au profil psychologique particulier.

La maladie survient par crise de vertiges répétitifs de plusieurs heures, après une « aura auditive » à type de bourdonnement d'oreille, sensation de plénitude touchant une seule oreille et augmentant d'intensité au fil du temps pour devenir angoissante.

Enfin arrive la crise vertigineuse : grande crise de vertige rotatoire continue pendant des heures et invalidante obligeant le malade à s'allonger avec des vomissements incoercibles, des crises qui surviennent par salves entravant toute activité pendant plusieurs semaines.

Des périodes de rémission relative où le patient garde le plus souvent une impression de malaise, une instabilité et des petites pulsions imprévisibles lors de certains mouvements de la tête.

- Une surdité unilatérale sévère et un acouphène obsédant qui fluctuent, s'installent et demeurent : voilà la maladie de Ménière.

Les critères diagnostiques selon le consensus de 2015 :

Maladie « définie »	Maladie « probable »
Plus de 2 crises de vertiges durant 20 mn à 12 heures (durée du repos au lit obligatoire car mouvements impossibles). Les crises peuvent prendre la forme de crise de Tumarkin.	Plus de 2 crises de vertiges durant 20 mn à 12h
Surdité neurosensorielle unilatérale sur les fréquences graves et medium sur au moins un audiogramme fait pendant ou après la crise. Surdité définie de 30 dB en conduction osseuse sur 2 fréquences contiguës < à 2kHz. La fluctuation de l'audition sur les fréquences graves sur plusieurs audiogrammes est un argument supplémentaire. La surdité peut précéder de plusieurs mois ou années les vertiges (Ménière retardé).	Fluctuation des symptômes otologiques (surdité, acouphènes, plénitude) dans l'oreille malade.
Fluctuation des symptômes otologiques dans l'oreille malade. Sans aucun diagnostic pouvant expliquer les symptômes.	Sans aucun diagnostic pouvant expliquer les symptômes.

Examen clinique :

Durant la crise, il est souvent difficile, car le malade est alité et vomissant, mais il est nécessaire afin d'éliminer une urgence neurologique. Il faut de l'empathie et donner des explications au patient pour le rassurer.

Il s'attachera à trouver l'absence de : perte de connaissance, de douleur nucale, de déficit neurologique, de signes d'atteinte cérébelleuse ou désordre des voies motrices et sensitives.

Le diagnostic de la Maladie de Ménière est donc retenu sur l'absence de signes neurologiques, la désignation par le malade de l'oreille malade et la présence de la triade symptomatique.

En dehors des crises, l'examen est le plus souvent normal sauf si la surdité s'installe de façon permanente donnant à l'acoumétrie des signes de surdité de perception.

Formes cliniques :

En dehors des formes incomplètes du début qui font retarder le diagnostic, deux formes semblent nécessaires à connaître :

• Crise de Tumarkin :

Il s'agit de crise brève brutale sans prodrome, s'accompagnant souvent de chute pouvant être dangereuse sans jamais de perte de connaissance.

Elle survient le plus souvent après des années d'évolution d'une maladie de Ménière typique et est très invalidante.

• Crise de Lermoyer :

Elle remplace dans la triade la surdité par une amélioration de l'audition, il s'agit de « crise qui fait entendre ».

Il faut de l'empathie en raison du caractère éprouvant du vertige, et du désarroi du patient car la maladie de Ménière est une maladie chronique et particulièrement handicapante, il faut surtout donner des explications aux patients sur ce dysfonctionnement de l'oreille interne pour le rassurer.

Certains patients ne feront que de rares crises de vertiges au cours de leur vie mais il faut informer du caractère impressionnant et imprévisible du vertige dans certain cas.

Examens complémentaires

1- Audiométrie tonale :

La courbe est variable du fait du caractère fluctuant de l'atteinte cochléaire, il s'agit de surdité de perception unilatérale, l'atteinte touche surtout les fréquences graves. Au fil du temps, les fréquences aiguës sont touchées avec horizontalisation de la courbe.

2- Potentiels évoqués auditifs :

Par le respect des intervalles entre les ondes I et 3, et, 1 et 5 ils témoignent de l'absence d'atteinte rétrocochléaire et notamment de neurinome vestibulaire devant cette surdité de perception unilatérale.

3- Imagerie :

La TDM n'a pas d'intérêt diagnostic.

L'IRM pour l'exploration de la fosse cérébrale postérieure et la charnière cervico-occipitale en coupes axiales et sagittales sans et avec produit de contraste permet, devant l'absence de lésion expliquant les signes cliniques, de retenir le diagnostic de maladie de Ménière.

Le traitement :

La maladie de Ménière est une maladie chronique, extrêmement invalidante par son évolution au long cours et surtout par des crises de vertiges source de handicap personnel, familial et social.

De nombreux traitements sont proposés mais aucun n'a démontré de manière convaincante son efficacité pour arrêter l'évolution vers la destruction des récepteurs sensoriels de la cochlée et du vestibule.

Comment orienter la prise en charge ? Quelle hiérarchie thérapeutique doit-on respecter pour ne pas aller trop loin et trop vite ?

Traitement de la crise :

Le traitement est symptomatique, on commence par le traitement médical et les mesures hygiéno-diététiques avec - des anti-émétiques et des anti-vertigineux tels le « Tanganil® », qui est administré s'il le faut par voie parentérale. Du diazépam peut être associé afin de réduire l'anxiété du malade.

- Dans les cas rebelles, un traitement par IV au cours d'une hospitalisation associant agent osmotique (Mannitol), corticoïdes et vasodilatateurs pendant une semaine peut s'avérer nécessaire.

Traitement de fond :

Il vise à empêcher ou au moins à retarder la survenue de nouvelles crises vertigineuses.

- Des conseils hygiéno-diététiques et un soutien psychologique sont nécessaires.

Il a été démontré que la qualité du sommeil des malades souffrant de la maladie de Ménière était plus souvent altérée que celle d'une population témoin, ces troubles du sommeil peuvent exacerber l'inconfort lié à la maladie de Ménière. Le traitement de l'apnée du sommeil par pression positive améliorerait l'audition et réduisait le handicap chez des malades souffrants de la maladie de Ménière.

La bétahistine : à raison de 48 mg/jour est la molécule la plus prescrite pour traiter la maladie de Ménière, elle a un effet vasodilatateur au niveau de la cochlée et du vestibule, et réduit l'excitabilité de ce dernier. La durée du traitement est de trois mois, renouvelable s'il est efficace.

Le ginkgo biloba : Est aussi largement utilisé, en plus d'être vasodilatateur cérébral il semble qu'il favoriserait la compensation vestibulaire.

Les diurétiques : Sont parfois utilisés afin de réduire l'hydrops, il faut cependant rester vigilant quant aux effets secondaires notamment sur la kaliémie et n'utiliser

que la dose minimale efficace sur les vertiges.

Les corticoïdes : Utilisés par voie générale ou trans-tympanique, sont essentiellement utilisés en phase aiguë, à raison de 1mg /kg.

Le traitement chirurgical :

L'injection de La gentamycine par voie trans-tympanique, son caractère invasif est important et les effets peuvent être irréversibles. Le protocole sera minimaliste « à la demande, on injecte une ampoule de 2ml de gentamicine dosée à 40mg/ml ». Si les crises vertigineuses récidivent, une autre injection sera proposée jusqu'à obtention de l'effet thérapeutique désiré.

Chirurgie du sac endolymphatique :

Elle consiste à l'ouvrir afin d'assurer son drainage dans les espaces sous arachnoïdiens.

Cette technique est efficace dans 50 à 80% des cas, mais l'effet s'estompe avec le temps avec altération de l'audition dans 35% des cas.

Neurotomie vestibulaire ou section du nerf vestibulaire par voie oto-neuro-chirurgicale peut être le dernier recours dans une forme particulièrement invalidante de la maladie de Ménière. Cette intervention est actuellement concurrencée par la labyrinthectomie chimique transtympanique. Elle consiste en une section du nerf vestibulaire tout en respectant la fonction faciale et auditive.

Conclusion :

La maladie de Ménière par son caractère itératif et fluctuant reste très handicapante pour les malades qui en souffrent, et par son étiologie inconnue et la difficulté à trouver un consensus quant au traitement, rend le médecin handicapé face à elle et au malade. En effet, le traitement répond plus à des habitudes de service qu'à des recommandations bien établies.

Date de soumission :

04 Avril 2018

Conflit d'intérêt :

Aucun

Références :

- Les maladies pressionnelles du labyrinthe rapport de la Société Française d'ORL 2016
- Vertiges : Les compilations des numéros de 1 à 8 (1997 – 2000)
- Traité d'ORL Médecine et science 2008
- Stratégie diagnostique et thérapeutique dans la maladie de Ménière. Recommandations de la Société Française d'ORL.

RÉSUMÉ DES CARACTÉRISTIQUES DU PRODUIT : DENOMINATION : VERSEC® 24 mg, comprimé. **COMPOSITION QUALITATIVE ET QUANTITATIVE :** Dichlorhydrate de bétahistine 24,00 mg Pour un comprimé. Excipients : Cellulose microcristalline, Mannitol, Acide citrique monohydraté, Silice colloïdale anhydre, Talc. **FORME PHARMACEUTIQUE :** Comprimé, boîte de 60. **DONNÉES CLINIQUES :** **Indications thérapeutiques :** Traitement symptomatique du vertige itératif avec ou sans signe cochléaire. **Posologie et mode d'administration :** **Posologie** VERSEC® 24 mg comprimé sera administré à raison de 1 comprimé 2 fois par jour, de préférence au milieu du repas. **Enfants et adolescents** L'utilisation de VERSEC® 24 mg chez l'enfant et l'adolescent de moins de 18 ans n'est pas recommandée compte-tenu de l'absence de données concernant la sécurité et l'efficacité. **Sujets âgés** Les données disponibles étant limitées, la bétahistine doit être utilisée avec prudence chez le sujet âgé. **Insuffisance rénale** Il n'y a pas de donnée disponible chez le patient insuffisant rénal. **Insuffisance hépatique** Il n'y a pas de donnée disponible chez le patient insuffisant hépatique. **Durée du traitement** La durée du traitement recommandée est de 2 à 3 mois, à renouveler éventuellement, suivant l'évolution de la maladie, en cures continues ou discontinues. **Mode d'administration** Les comprimés doivent être avalés sans être croqués avec un verre d'eau. **Contre-indications :** • Hypersensibilité à l'un des composants de ce médicament. • Ulcère gastro-duodéal en poussée. • Phéochromocytome. **Mises en garde spéciales et précautions particulières d'emploi :** Chez les asthmatiques, l'administration de bétahistine nécessite une surveillance particulière (risque de bronchoconstriction). La prise du médicament au milieu des repas permet d'éviter des gastralgies. La bétahistine ne constitue pas le traitement adapté des pathologies suivantes: • vertige paroxystique bénin, • vertige en relation avec une affection du système nerveux central. **Interactions médicamenteuses et autres :** Sans objet. **Grossesse et allaitement :** **Grossesse** Les études effectuées chez l'animal n'ont pas mis en évidence d'effet tératogène. En l'absence d'effet tératogène chez l'animal, un effet malformatif dans l'espèce humaine n'est pas attendu. En effet, à ce jour, les substances responsables de malformations dans l'espèce humaine se sont révélées tératogènes chez l'animal au cours d'études bien conduites sur deux espèces. Il n'existe pas actuellement de données pertinentes, ou en nombre suffisant, pour évaluer un éventuel effet malformatif ou foetotoxique

de la bétahistine lorsqu'elle est administrée pendant la grossesse. En conséquence, par mesure de précaution, il est préférable de ne pas utiliser la bétahistine pendant la grossesse. **Allaitement** En l'absence de données sur le passage dans le lait maternel, le risque n'est pas connu; en conséquence, l'allaitement est déconseillé pendant la prise de bétahistine. **Effets sur la capacité à conduire des véhicules et à utiliser des machines :** Sans objet. **Effets indésirables :** **Effets indésirables les plus fréquents :** Gastralgies, nausées, vomissements, sécheresse buccale, diarrhée. **Plus rarement :** Céphalées, asthénie, somnolence, réactions d'hypersensibilité. **Exceptionnellement :** Thrombopénie, élévation des transaminases. **Surdosage :** Symptômes analogues à ceux provoqués par l'histamine. Administrer un traitement antihistaminique. **PROPRIETES PHARMACOLOGIQUES :** **Propriétés pharmacodynamiques :** Classe pharmacothérapeutique : **ANTIVERTIGINEUX**. (N: système nerveux central). **Code ATC :** N07CA01 Le mécanisme d'action de la bétahistine est partiellement connu. In vitro, la bétahistine facilite la transmission histaminergique par son effet agoniste partiel sur les récepteurs H1, et un effet antagoniste des récepteurs de type H3. La bétahistine diminue l'activité électrique des neurones polysynaptiques des noyaux vestibulaires après administration I.V. chez l'animal. La bétahistine n'a pas d'effet sédatif. **Pharmacocinétiques :** Administrée par voie orale, la bétahistine est rapidement et complètement absorbée. La prise d'aliments ralentit significativement l'absorption de la bétahistine sans modifier les quantités absorbées. Elle est éliminée par voie urinaire sous forme d'un métabolite : l'acide 2-pyridyl acétique. La demi-vie d'élimination est de 3 heures et demie environ. L'élimination est pratiquement complète en 24 heures. Données de sécurité préclinique Sans objet. **6. DONNEES PHARMACEUTIQUES :** **Incompatibilités :** Sans objet. **Durée de conservation :** 24 mois. **Précautions particulières de conservation :** Pas de précautions particulières de conservation. **Nature et contenance du récipient :** 60 comprimés sous plaquettes thermoformées (PVC/PVDC/Aluminium). **Condition de délivrance :** Liste I **Présentation :** Boîte de 60 comprimés. 06 blisters de 10 comprimés. **Numéro d'identification administrative :** NA **Décision d'enregistrement :** 18/18C024/263 **Titulaire de la décision d'enregistrement :** Biopharm SPA, 18, zone industrielle, Route de la gare, Haouche Mehieddine, Réghaia, Alger, Algérie