

La maladie de Ménière.

Décrite en 1861 par Prosper Ménière à une époque où les vertiges étaient plus évoqués dans la littérature que pris en compte par le monde médical, cette maladie, ou du moins son nom, a traversé un siècle et demi pour occuper une place de choix dans la terminologie des vertiges. C'est pourtant une maladie rare, mais le mystère qui entoure son origine et son évolution, la richesse de son expression clinique, l'absence de traitement spécifique en font un modèle de prise en charge pour les audiologistes, ORL et Audioprothésistes, qui auront à collaborer pour la prise en charge de ces patients pas tout à fait comme les autres.

• Histoire et culture

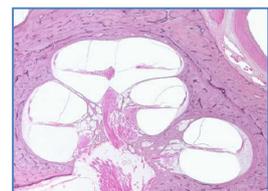
Ménière est né en 1799 à Angers, la même année que Balzac dont il était ami et à qui il inspira le personnage du Dr Horace Bianchon dans la *Peau de chagrin*. A 62 ans, un an avant sa mort, il présenta à l'Académie impériale de médecine le 8 janvier 1861 un mémoire sur « les lésions de l'oreille interne donnant lieu à des symptômes de congestion cérébrale apoplectiforme ». Ménière était alors médecin chef de « l'institution des Sourds-Muets ». Les connaissances de l'époque sur l'équilibre et les vertiges étaient peu documentées ; les suppositions quant à leur origine privilégiaient le système nerveux central, intégrant des causes vasculaires, comitiales, syncopales...(d'où le titre de sa communication).



Ménière regroupe dans une même entité clinique trois symptômes clés : les vertiges (avec nausées et vomissements), la surdité et les acouphènes. Il précise que la surdité peut apparaître brutalement dès le début de la maladie, ou s'installer progressivement lors des crises qui caractérisent l'évolution. Il identifie les canaux semi circulaires de l'appareil vestibulaire comme étant le siège possible de la maladie.

Il faudra attendre les travaux de Barany (prix Nobel de médecine en 1914) pour mieux comprendre le fonctionnement de l'oreille interne et découvrir l'existence du nystagmus qui avait étonnamment échappé à la description de Ménière.

En 1936 Hallpike décrit l'hydrops labyrinthique comme un mécanisme possible de la maladie de Ménière.



Hydrops cochléaire

• Sa place aujourd'hui

Le vocabulaire des vertiges a été très influencé par Ménière : on a parlé à tout va de maladie de Ménière, de syndrome méniérisiforme etc.... et beaucoup de diagnostics ont été portés par excès.

L'épidémiologie moderne s'appuie sur les statistiques et en réalité la maladie de Ménière est créditée de moins de 10 % des vertiges, très loin derrière les Vertiges Positionnels Paroxystiques (50%) et les névrites vestibulaires.

En pratique médicale quotidienne, pour beaucoup de patients, vertiges et Ménière sont confondus. L'évolution vers la surdité et les acouphènes est redoutée. Le mot de « Ménière » fait peur et ce n'est pas un diagnostic à annoncer à la légère !

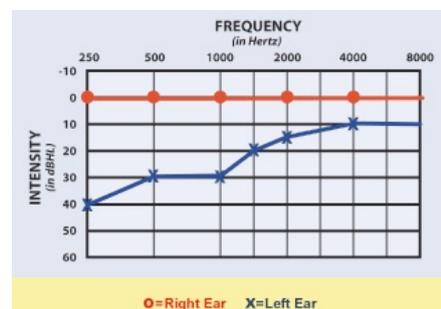
La **physiopathologie** actuelle incrimine l'augmentation de pression des liquides endo-cochléaires (hydrops). Des hypothèses anatomiques, immunitaires sont avancées. La composante psychosomatique est reconnue comme fondamentale.

Le **diagnostic** se fait par l'observation de l'évolution, souvent sur plusieurs années. La maladie ne se présente pas toujours d'emblée avec la triade des symptômes au complet : il y a souvent des installations décalées dans le temps avec une sensation de plénitude auriculaire inaugurale puis quelque mois ou années après, apparition d'une crise de vertige, puis une rechute avec des acouphènes et une surdité.

L'évolution est imprévisible, elle se fait par crises souvent déclenchées par le stress. L'audition se dégrade graduellement. Dans les formes sévères et anciennes le déficit prend la forme d'une courbe en plateau fluctuante aux alentours de 60 dB. Les crises vertigineuses se raréfient mais les acouphènes persistent souvent. Les formes bilatérales sont rares mais possibles et posent des problèmes de réhabilitation fonctionnelle.

Parmi les **examens para cliniques** une IRM sera réalisée tôt ou tard en association avec les explorations vestibulaires modernes informatisées. Un neurinome peut parfois se révéler par une symptomatologie très semblable.

L'audiogramme a sa place à tous les stades de la maladie. Typiquement il objective au début une surdité de perception sur les graves avec une courbe ascendante, souvent fluctuante au gré des poussées. L'audiométrie vocale est très dégradée, avec des distorsions ressenties dès les premières intensités supraliminaires. Dans ce contexte, la réalisation de l'audiogramme n'est pas simple et demande du temps mais c'est un excellent marqueur diagnostique et évolutif.



- **Prise en charge**

Il faut considérer la crise aiguë et surtout la phase chronique de la maladie au cours de laquelle le patient atteint d'hypoacousie et d'acouphènes aura besoin de l'aide de l'audioprothésiste.

Le traitement médical de la crise repose sur l'acétyle L leucine (Tanganil) souvent en injectable, les anti émétiques et les anxiolytiques. La beta histidine est prescrite en traitement de fond en raison de son action sur la pression endolymphatique. Des

protocoles alternatifs à visée pressionnelle ont été proposés (sérum salé hypertonique etc.)

La chirurgie est exceptionnelle : on peut mentionner l'historique décompression du sac endo lymphatique et les neurotomies vestibulaires sélectives dans les formes rebelles. L'implantation cochléaire peut être proposée en cas de surdité bilatérale répondant mal à l'appareillage conventionnel.

L'apprentissage de la lecture labiale auprès d'orthophonistes s'envisage dans les surdités évoluées et aussi préventivement dans les formes bilatérales évolutives.

La dimension psychosomatique est reconnue, et sa prise en compte par l'ensemble des professionnels de santé à tous les stades de la maladie est nécessaire. Le contexte psychologique contemporain de la première crise est important à cerner. Il en va de même pour les récives. Les crises sont souvent invalidantes, obligeant le patient à cesser son activité professionnelle. La menace d'une récive de survenue aléatoire est anxiogène. L'amélioration de la tolérance des acouphènes fait partie des objectifs du traitement. Une prise en charge en psychothérapie est souvent nécessaire : techniques relaxation, sophrologie, hypnose font partie de l'arsenal thérapeutique.

La prise en charge des vertiges et de l'instabilité fait largement appel à la kinésithérapie qui obtient des résultats significatifs mais se heurte à l'évolution de la maladie avec le caractère changeant des caractéristiques vestibulaires.

L'audioprothèse est indiquée lorsque le déficit auditif devient gênant. Ce moment précis est parfois difficile à cerner car le seuil cochléaire est souvent fluctuant, ce qui rend les réglages délicats dès le départ et tout au cours de la phase d'adaptation. Les acouphènes sont à intégrer de même que les problèmes d'intelligibilité. Il faut aussi considérer l'oreille controlatérale vieillissante et garder à l'esprit que les réactions de l'oreille atteinte sont celles d'une cochlée pathologique et pas simplement presbyacousique..

• Conclusion

La maladie de Ménière est une pathologie qui réunit ORL et audioprothésistes autour du patient devenu malentendant. La dimension médicale est présente tout au long de l'adaptation prothétique. Dans ce contexte les échanges entre le praticien, le patient et l'audioprothésiste sont indispensables.