


Maladie de Menière et vestibulopathies récurrentes avec hydrops

Quels accompagnements thérapeutiques?

*Dr Laurence RENAUD PICARD, Jérôme. GRAPINET
Besançon*

Assises orl et de l'équilibre de Nice 2008

- 
- The background of the slide features a faint, light-colored anatomical illustration of a human ear. Overlaid on this is a prominent, thick, red spiral graphic that starts from the center and winds outwards, resembling a stylized ear or a sound wave. The overall color palette is soft, with light pinks and purples.
- Maladie de Ménière (M.M) et vestibulopathies récurrentes (V.R) avec hydrops, sont caractérisées par une instabilité de la fonction vestibulaire.
 - Elles sont à l'origine de crises de vertiges de survenue, d'intensité et de durée imprévisibles, responsables d'un retentissement émotionnel et socioprofessionnel souvent important.

Rappels cliniques

- M.M : vertiges rotatoires avec signes auditifs fluctuants (surdité, acouphènes, plénitude de l'oreille...)

Symptômes non spécifiques, parfois décalés dans le temps.

Formes cliniques : syndrome de Lermoyez, syndrome d'Ohresser, Delayed vertigo, Delayed endolymphatic hydrops...

- V.R : vertiges rotatoires sans signes auditifs
- Cortège neuro-végétatif associé.
- Formes vieilles de M.M : vertiges moins rotatoires, instabilité +/- chronique, sensations de tomber... surdité moins fluctuante, Ac permanents.
- Catastrophe otolithique de Tumarkin : sans prodromes, bascule, affaissement du corps avec chute parfois.

Physiopathologie M.M

- Constatacion d'un hydrops endolymphatique
(distension du compartiment endolymphatique)
marqueur – non spécifique – de M.M
- En rapport avec un excès d'endolymphe
par anomalie de production et/ou défaut de résorption.

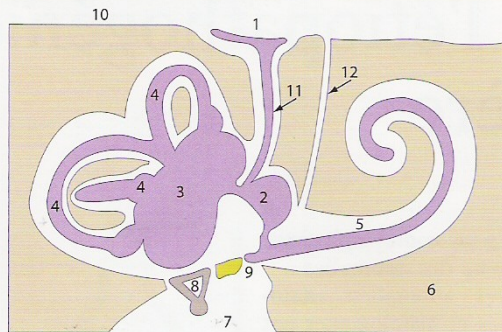
- Anomalie de production de l'endolymphe, plus qualitative que quantitative :

Endolymphe anormale, hyperosmotique par dérèglement des mécanismes homéostasie:

- . Hormonaux : minéralocorticoïdes, facteur natriurétique, vasopressine
- . Enzymatiques
- . Altérations de la sécrétion des glycoprotéines et/ou de la saccine par le sac...)

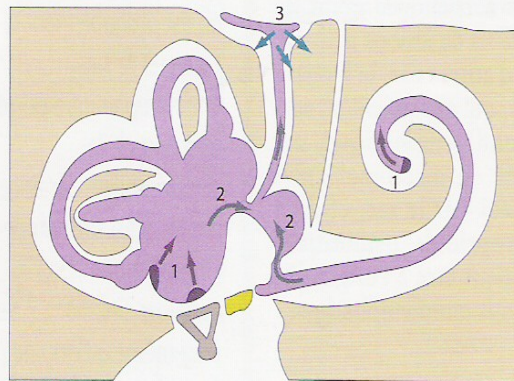
Mouvements d'eau à l'origine de l'hydrops.

- 
- Anomalie de la fonction de résorption du sac endolymphatique :
 - Étroitesse de l'aqueduc du vestibule
 - Lésions de l'épithélium du sac (atrophie, inflammation, inclusions virales herpétiques...)



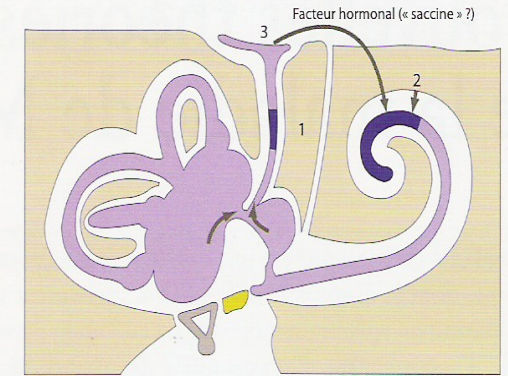
- | | |
|------------------------------------|----------------------------|
| 1. Sac endolymphatique | 7. Oreille moyenne |
| 2. Saccule | 8. Etrier et fenêtre ovale |
| 3. Utricule | 9. Fenêtre ronde |
| 4. Canaux semi-circulaires | 10. Cavité endocrânienne |
| 5. Canal endocochléaire et cochlée | 11. Acqueduc vestibulaire |
| 6. Os du rocher | 12. Acqueduc cochléaire |

Figure 1 : Schéma de l'anatomie de l'oreille interne.



1. Sécrétion (régulation par des facteurs hormonaux)
2. Transport (liquide, macromolécules, débris)
3. Réabsorption

Figure 2 : Mécanisme de l'homéostasie de l'endolymphe.



1. Blocage du transport (acqueduc rétréci, accumulation de débris)
2. Augmentation de la sécrétion d'endolymphe
3. Défaut de réabsorption de l'endolymphe au niveau du sac endolymphatique

Figure 3 : Mécanisme évoqué dans la maladie de Ménière.

Images: Vertiges n°13-2003. Dr Wiener-Vacher, Dr Couloignier.

- L'hydrops est probablement associé à une hyperpression à l'origine :
 - De ruptures, hernies localisées des parois du labyrinthe membraneux
 - D'intoxication potassique par ouverture de canaux ioniques sensibles à l'étirement

D'où surdité, acouphènes et vertiges

- Facteurs favorisants potentiels de l'hydrops

Infection virale, facteurs psychologiques, diététiques, pathologies auto-immunes (atteinte bilatérale)...



- Associations pathologiques fréquentes

à rechercher en raison d'implications thérapeutiques

- M.M et migraines +++
- M.M et dysthyroïdie
- M.M. et allergie

Prise en charge initiale

1. Expliquer « simplement » la maladie

Modèles anatomiques, organisation de l'équilibre, hydrops, facteurs favorisants...

2. Dédramatiser en corrigeant les idées négatives

- . Un engagement : le patient ne sera jamais abandonné à des vertiges invalidants...

- . M.M et V.R peuvent rester silencieuses longtemps.

- . 70 % (?) des cas : évolution favorable



Audition : Aggravation non inéluctable.
Aide auditive si besoin.

.Acouphènes : Il y a des solutions pour
améliorer leur tolérance.

.Banaliser : M.M, V.R se gèrent comme
asthme, migraine...

.Écouter le patient avec empathie. Lui parler....

3. Mesures hygiéno-diététiques

M.M, V.R : signal d'alarme d'un mode de vie à adapter ?

- . Régime hyposodé ++
- . Diminution : café, alcool, tabac (voire arrêt).
- . Régime pauvre en hydrates de carbone ?
- . Activité physique (marche, Tai-chi...)
- . Protection contre le bruit intense

A présenter avec diplomatie, le risque étant...



4. Traitement de fond

- **Betahistine** : Agoniste partiel H1, antagoniste H3.
 - Effet dilatateur sur la vascularisation labyrinthique d'où baisse de l'hydrops
 - ↳ -Diminution de l'excitabilité des neurones des noyaux vestibulaires.
 - 24 à 48 mg/j. Contre-indications à respecter.
- **Trimetazidine / Ginko Biloba** :
Améliorent l'instabilité, les acouphènes...

. Diurétiques :

- Thiazidiques: modurétic (+diurétique épargneur k+)
- acetazolamide : diamox

A préférer aux diurétiques de l'anse (Lasilix)

Action sur l'homéostasie endolabyrinthique par déshydratation.

Petite dose. Durée ?

Traitement de fond à adapter. Pas forcément à vie...

Rechercher la plus petite dose efficace.

5. Traitement de crise :

- Le plus tôt possible.
- **Per os** : - anxiolytiques type benzodiazepine
(Lysanxia, Lexomil...)
 - Antinauséieux (Motilyo, Primperan, Vogalène, Agyrax...)
 - Acetylleucine
 - +/- diurétiques +/- corticoïdes

Rendre le patient acteur de son traitement et si possible autonome.

Lui redonner confiance: « La petite boîte magique ».

Une crise bien gérée rend moins probable et moins forte la suivante (?).

. **En IV** (IDE, MG ou hospitalisation.)

- Idem

- Mannitol à 10 % 2 f/j sur 2 h
sérum glucosé hypertonique 30 %

...

6. Gestion du stress

- **Stress** : trouble de l'adaptation au changement
- **Facteurs de stress** : Deuils non faits, séparations mal acceptées, incapacité à refuser sans culpabiliser, intolérance à la critique, colère non exprimée. « le patient sent monter la pression ».
- **Relaxation, T.C.C.** (gestion physique et psychique des émotions négatives, technique d'affirmation de soi...).
- **Évaluer** l'anxiété et la dépression (échelle HAD).
- **Repérer et corriger** un comportement phobique d'évitement.

7. Prise en charge des acouphènes et de la surdité.

8. Quand revoir son ORL ?

Rôle du médecin généraliste ?

Indication de kinésithérapie à ce stade ?

9. Carnet de bord d'éventuels troubles à venir.

Difficulté de trouver des études fiables versus placebo, pour une maladie d'évolution capricieuse.

« Médecine de sentiment » plus que « médecine de preuves ».

L'évaluation du résultat d'un traitement médical ou chirurgical peut être facilitée par l'utilisation d'échelles fonctionnelles validées.

EEV: *European Evaluation of Vertigo.*

VVS: *Vertigo Sympto Scale.*

AAO HNS: *American Academy of Oto. Head and Neck Surgery*

DHI: *Dizziness Handicap Inventory ...*

Prise en charge en cas de dégradation clinique

Interroger et examiner le patient pour comprendre le mécanisme de la dégradation:

1) Reprise du trouble pressionnel ?

= Crises plus fréquentes et plus intenses. Moins sensibles au traitement de crise. Aggravation des signes auditifs..

Revoir le traitement de fond, de crise.

Indication de Réhabilitation vestibulaire ?

Indication de Réhabilitation vestibulaire ?

L'ORL -Attend une action sur la réflectivité et une meilleure gestion des crises.

-Espère reculer l'indication de chirurgie.

Le patient doit sentir que le médecin a compris ce qui se passe et prescrit la RV avec un résultat réellement attendu et non « en dernier recours », « à tout hasard ».

Le patient sera plus motivé et probablement plus réceptif

.

2. Le terrain migraineux associé.

Souvent méconnu. POSER LA QUESTION.

M.M / V.R conséquences de la migraine ?

- . Migraine Vertébro-basilaire (Vertige = Aura)
- . Vertiges équivalents migraineux (pas de céphalées)
- . Vertiges migraineux : Peuvent durer plusieurs h ou j ,céphalées associées.

Tt de fond migraine: Béta-bloquants-,

Antiserotoninergiques (Indoramine=Vidora,
Flunarizine=Sibelium...)

Tt de la crise: -Antalgiques, AINS, DHE spray.

-Triptans ?

3. VPPB

- L'hydrops fragiliserait la macule utriculaire
- Manœuvre libératoire.
- Revoir le traitement de fond.

5. Troubles otolithiques ?

Verticale ou horizontale subjective déviée, contre-rotation oculaire absente d'un côté, PEO.

Indication de Réhabilitation Vestibulaire.

6. Terrain hormonal

- Syndrome d'Ohresser :

Diurétique: Antialdostérone (Spironolactone)

Progestérone

- Dysthyroïdie et hydrops.

7. Le patient a été traité chimiquement ou opéré.

Mais il ne va pas bien:

- . Aréflexie incomplète ?
- . Aréflexie insuffisamment compensée ou décompensée ?
- . Bilatéralisation M.M ou V.R ?

8. Patient en fait gêné essentiellement par sa surdité ou des acouphènes invalidants

→ Aide auditive, GBB, conseil.

9. Réactivation virale ?

10. Avoir éliminé une pathologie associée autre:

_ Neuro, ORL, Cardio-vasculaire...

Prise en charge chirurgicale

Échec du traitement médical et kinésithérapique:

M.M ou V.R invalidants avec fort retentissement émotionnel et socio-professionnel.

1. Drain Trans-Tympanique (DTT)
2. DTT + Meniett

Générateur portable de salves de pression pulsée de faible intensité, délivrée à l'Oreille Moyenne pour réguler les pressions de l'Oreille Interne.

Régression des symptômes 2fois/3 à 2 ans. Prix !

3. DTT et traitement local par corticoïdes ?

4. DTT + traitement local par aminosides.

5. Décompression du sac endolymphatique

Créer un drainage durable du liquide endolymphatique vers les espaces sous-arachnoïdiens.

6. Neurotomie vestibulaire.

Nécessité d'une Réhabilitation Vestibulaire pour obtenir
→ une bonne compensation centrale.

CONCLUSION

Maladie de Ménière et vestibulopathie récurrente avec hydrops peuvent devenir très invalidantes.

Leur prise en charge repose sur une coopération
ORL–Rééducateur–Médecin Généraliste
qui permettra l'élaboration d'une stratégie thérapeutique
pour soulager le patient.