

LE MONDE DE L'OTOLOGIE

Une vision translationnelle de l'audition et de l'équilibre

Rédaction en chef : Pr Alexi Bozorg Grayeli, Service ORL, CHU Dijon

N°1 - janvier 2018

Pour N.L. (à me rendre)

La maladie de Ménière

ÉDITO

La maladie de Ménière n'a pas livré tous ses secrets 150 ans après sa première description.

Les nombreux travaux scientifiques ont cependant permis d'avancer dans la compréhension de ce syndrome qui est le dénominateur commun à plusieurs pathologies. Le champ de ces connaissances s'agrandit tous les jours par les avancées technologiques (IRM, explorations fonctionnelles) et l'expérience et clinique grandissante.

La complexité de cette maladie réside dans l'interaction entre la pathologie vestibulaire périphérique et tous les retentissements centraux dont il faut tenir compte dans la prise en charge. Cette prise en charge devient multidisciplinaire dans les cas complexes avec l'intervention du médecin ORL, du kinésithérapeute, du sophrologue et de l'audioprothésiste.

Dans ce premier numéro du Monde de l'Otologie, nous avons sélectionné plusieurs communications en lien avec la clinique, la radiologie et les explorations de cette maladie, extraits de la journée de formation organisée à Paris le 20 mai 2017.

Professeur Alexis BOZORG GRAYELI

Service d'ORL et de CCF, CHU de Dijon
alexis.bozorggrayeli@chu-dijon.fr

MISE AU POINT

► La maladie de Ménière et ses nombreuses formes cliniques

Michel TOUPET (1,2) et Alexis BOZORG GRAYELI (2) | (1) Centre d'explorations fonctionnelles oto-neurologiques, Paris, (2) Service d'ORL, CHU de Dijon, France (alexis.bozorggrayeli@chu-dijon.fr)

Ce qui est original dans la maladie de Ménière, c'est l'hydrops. La visualisation *in vivo* de l'hydrops grâce à l'IRM 3Tesla, non seulement au niveau du saccule, mais aussi de l'utricule et de la partie basale de la cochlée, a constitué le coup de théâtre de ces dernières années.

Cliniquement, la symptomatologie classique est pourtant celle de l'apex cochléaire sur les fréquences graves. Ce que l'on sait déjà voir et chiffrer n'est pas encore tout ce que l'on voudrait voir.

Les symptômes caractéristiques de la maladie de Ménière et qui en rendent la définition clinique sont le vertige rotatoire (96 %), accompagné ou précédé d'acouphène souvent grave (91 %), précédé ou accompagné d'une surdité unilatérale (88 %), d'une sensation de plénitude d'oreille sur cette même oreille (74 %) mais aussi d'une intolérance aux bruits (56 %) et une impression de diplacousie, c'est-à-dire d'un son dont la fréquence est doublée ou d'un décalage temporal (44 %). À partir de cette définition et selon le consensus international qui voudrait qu'il y ait au moins deux crises, d'au moins 20 minutes, avec la surdité, au moins transitoire, au moins sur les fréquences graves, on se rend bien compte, au quotidien, qu'il existe un réel *continuum* entre la maladie typique confirmée, dont les critères de certitude ne cessent d'évoluer avec le progrès

des explorations fonctionnelles, jusqu'à la surdité brusque (isolée) à la vestibulopathie récurrente (isolée, elle aussi) dont les symptômes sont plus éphémères et incomplets (Cf encadré ci-dessous Les nombreuses formes cliniques de la maladie de Ménière).

Classiquement, la maladie de Ménière est idiopathique, strictement endolymphatique, mais les mêmes symptômes pourraient être constatés dans une atteinte périlymphatique comme une fistule labyrinthique avec une autre sorte d'hydrops *a vacuo* ou encore dans des formes non idiopathiques telles que des polyartérites, le syndrome de Cogan, la syphilis, la rectocolite hémorragique, mais aussi dans les cas d'atteinte mécanique du drainage par le canal endolymphatique, par tumeur du sac endolymphatique en dehors du rocher, par otospongiose, par fracture temporale voire par implant cochléaire ou encore par neurinome non opéré.

Les nombreuses formes cliniques de la maladie de Ménière

L'hydrops endolymphatique peut être secondaire à des maladies inflammatoires (Cogan, rectocolite hémorragique), infectieuses (syphilis), ischémiques (surdité brusque), tumorales (sac endolymphatique) ou osseuses (otospongiose).

Si les critères classiques exigent au moins deux crises de vertige typiques avec signes cochléaires évidents, c'est que justement, pour une première crise de vertige avec signe cochléaire, il est donc difficile de parler de maladie de Ménière, même bien typée. Pour cette première crise, on préférera les termes prudents de « possible première manifestation de maladie de Ménière », en attendant une éventuelle seconde.

Qu'en est-il des formes mono-symptomatiques ? Le suivi à au moins trois ans et demi pour nos propres 86 cas vus dans de telles conditions. Six seulement sont devenus d'authentiques maladies de Ménière et quatre des vertiges positionnels paroxystiques bénins. Comme on le verra par la suite, il existe également un lien entre une maladie de Ménière et un vertige positionnel paroxystique bénin par dépôt d'otolithes dans les canaux de drainage, comme a pu le montrer Kimura depuis des années en *post-mortem* (Kimura *et al.*, 1980).

Dans une étude maintenant devenue classique de Oosterveld, notre collègue néerlandais avait étudié, en 1983, 1474 cas de vertiges récurrents, ne constatant parmi eux que 31 % d'authentiques maladies de Ménière. Il voyait une dégradation progressive de la symptomatologie associant des vertiges dont la durée était inférieure à 20 minutes, une surdité non fluctuante, un acouphène non systématiquement présent, une plénitude qui n'était pas souvent remarquée par les patients, pouvant aller jusqu'à une vestibulopathie récurrente, sans signe auditif (Oosterveld, 1980).

Avec les progrès de l'exploration fonctionnelle et l'imagerie d'aujourd'hui, nous allons pouvoir rattacher ses formes ou non à des hydrops récurrents avec des conséquences thérapeutiques originales qu'un tel diagnostic impose.

La première forme clinique est celle du syndrome de Lermoyez, décrit en 1918, après les épouvantables méfaits de la Première Guerre mondiale. Lermoyez recense 25 cas de vertiges, qui s'accompagnent d'une nette amélioration de l'audition. Dans sa publication, il fait également mention de vertiges qui font disparaître l'acouphène pré-existant ou la plénitude d'oreille

jusque-là invalidante. C'est ce que nous avons pu trouver dans 36 cas de syndrome de Lermoyez dont 15 alternaient avec une vraie maladie de Ménière ; 21 étaient purement isolés, restant toujours Lermoyez. La surdité s'installait progressivement au fil des mois, le patient espérait l'arrivée d'un vertige qui l'améliorerait d'un coup et le processus se réinstallait progressivement au fil des semaines.

Une grande forme clinique est la catastrophe otolithique de Tumarkin, décrite en 1930 (Tumarkin, 1936 ; Kentala *et al.*, 1980). Le patient qui présente une maladie de Ménière depuis une dizaine d'années en moyenne présente tout à coup de soudaines pertes d'équilibre avec ou sans dérochement des jambes, sans perte de conscience et, surtout, sans aucune manifestation prodromique comme des acouphènes, des bourdonnements, une plénitude d'oreille. Le patient s'effondre d'un coup. Le tableau laisse supposer une pathologie sacculaire, d'une brusque interruption de cette fonction sacculaire. Nos potentiels évoqués sacculo-colliques et l'imagerie du saccule devraient nous aider à préciser ces symptômes mais ce n'est pas si simple. Il n'y a pas de lien entre la brusque poussée, parfois plus latérale, et la pathologie vestibulaire proprement dite, cette *drop attack* (chute brutale), ce dérochement des jambes, est subite. Tous les patients avaient l'impression d'être poussés par une force extérieure et la moitié seulement ont vu le champ visuel basculer devant eux.

Pour les 44 cas que nous avons pu décrire, le délai d'apparition entre le début de la maladie de Ménière et ces *drop attacks* est de 1 à 12 ans et les patients pouvaient recenser jusqu'à 14 crises. Il est évident que ces symptômes rendent problématiques la conduite d'une voiture ou l'emprunt des escaliers. Une composante médico-légale s'installe. Aucun traitement médicamenteux ne s'est révélé efficace. Après avoir envisagé un diagnostic différentiel telle une pathologie cardiaque ou cérébrale ou comitiale, il est important d'envisager une destruction de l'organe labyrinthique coupable : une labyrinthectomie chimique à la gentamycine ou une neurotomie vestibulaire, à chaque fois du côté de

la maladie de Ménière ou, dans le cadre d'une maladie bilatérale, de la première maladie de Ménière. Le succès n'est pourtant pas systématique mais de l'ordre de 80 %. Il s'agit de la seule véritable urgence dans le traitement de la maladie de Ménière. Les diverses chirurgies du sac endolymphatique n'ont jamais montré leur efficacité.

La maladie de Ménière chez l'enfant

Nous avons pu voir une dizaine d'enfants de moins de 15 ans présentant une maladie de Ménière, d'une moyenne d'âge de 13-14 ans. La moitié d'entre eux présentaient de manière concomitante des céphalées, qui montrent bien l'ambiguïté existant entre maladie de Ménière et migraine. La maladie de Ménière chez l'enfant présente 3 % des vertiges vrais de l'enfant (Haüsler *et al.*, 1987).

Delayed Vertigo

Nous avons pu examiner une cinquantaine de cas de patients présentant une surdité profonde unilatérale ou une cophose unilatérale apparemment congénitale dans la moitié des cas, qui, par la suite, se plaignaient de grandes crises de vertiges récurrents (vestibulopathies récurrentes). Dans un quart des cas après une atteinte ourlienne, les vertiges apparaissaient 10 ans après l'atteinte ourlienne, 20 ans après l'atteinte congénitale bilatérale, 30 ans après l'atteinte congénitale unilatérale. Ces patients présentaient entre 3 et 10 crises de vertige, durant pour les deux tiers entre 5 minutes et 1 heure. Lorsque la neurotomie vestibulaire ou la labyrinthectomie chimique à la gentamycine avait été pratiquée, la guérison était totale. L'indication est, dans ce cas, d'autant plus facile qu'il existe déjà une cophose unilatérale et que la fonction vestibulaire sur l'autre oreille est indemne.

Maladie de Ménière secondaire à un traumatisme crânien

L'identité est très discutée car elle est à mi-chemin entre la commotion labyrinthique, qui répond elle aussi au traitement de l'hydrops comme le glycérol, la fistule labyrinthique passée inaperçue aux critères classiques, les différentes formes de compression du

canal endolymphatique ou de rupture du labyrinthe membraneux ou encore de dépôt d'otolithes venant obturer les canaux labyrinthiques, ductus reuniens et endo-lymphatiques.

Maladie de Ménière secondaire à un traumatisme acoustique

(Segal *et al.*, 2003) C'est une autre hypothèse amplement discutée depuis de nombreuses années mais une étude récente montrant que, parmi 17 425 vétérans de l'armée israélienne ayant présenté peu ou prou de nombreux traumatismes acoustiques, 11 seulement présentaient une vraie maladie de Ménière. Cette infime proportion n'invite pas à penser qu'une corrélation très étroite existe entre ces « professionnels » du traumatisme acoustique et l'hydrops endolymphatique.

Les vertiges du paramenstrum

Ce sont d'authentiques vertiges, rotatoires, d'une durée de quelques secondes à quelques heures, en crise unique ou répétée, survenant dans la période de quatre jours avant les règles pour 80 % des cas et les quelques premiers jours des règles. Sur 6 640 patients, des deux sexes, vus en trois ans, 27 cas, soit 0,5 %, présentaient un syndrome vertigineux du para-menstrum (Toupet *et al.*, 1995). Il est évident qu'avec l'apparition

de la ménopause, les symptômes disparaissent ou deviennent plus frustes et d'autres de ces vertiges disparaissent la plupart du temps pendant les grossesses. Les traitements sont moyennement efficaces mais l'avantage est que le rendez-vous est évident puisqu'il est prémenstruel. Il est donc intéressant de pouvoir proposer dans ces moments-là des tests simples comme le glycérol ou un diurétique.

Ambiguïté entre la fistule labyrinthique et l'hydrops de la maladie de Ménière

La réponse n'est pas définitive car, dans les deux diagnostics, les progrès des explorations fonctionnelles et de l'imagerie sont incessants. Il faut donc garder à l'esprit que le signe d'Hennebert, le signe de la fistule sans fistule dans le cadre de la maladie de Ménière, peut être présent dans les cas *a minima* de fistule labyrinthique, où rien ne viendrait l'affirmer clairement si ce n'est l'apparition des symptômes à l'effort à glotte fermée, lorsqu'on souève une charge lourde ou dans l'exemple plus modeste de l'effort de défécation, de mouchage, de toux. Cliniquement, les symptômes seront mis en évidence pendant le test de Valsalva ou de compression du doigt ou de la paume, d'un côté ou de l'autre, par le praticien mais aussi par le patient, qui peut se montrer parfois plus efficace et plus violent que le praticien n'oserait le faire.

Les formes trompeuses sont les méningiomes du sac endolymphatique ou encore des tumeurs du sac endolymphatique isolées ou dans le cadre du syndrome plus complexe de Von Hippel-Lindau. Ces hémangioblastomes cérébraux, spino-rétiniens, associés souvent à des kystes rénaux, des carcinomes rénaux, des phéochromocytomes, des hémangioblastomes cérébelleux et, de façon originale, des tumeurs uni- ou bilatérales du sac endolymphatique.

Maladie de Ménière et schwannome vestibulaire

À titre anecdotique, on peut constater que, derrière le schwannome vestibulaire, il existe un hydrops endolymphatique avec un précipité éosinophile dans l'espace périlymphatique qui aide les drainages, les échanges avec les compartiments endocrâniens.

En conclusion

Il faut donc garder à l'esprit cette longue liste du diagnostic différentiel qui nous permet de toucher du doigt de nombreuses causes d'hydrops. Quoique n'étant pas toutes des maladies de Ménière, elles peuvent néanmoins répondre à un traitement anti-hydrops dans le cadre de leur pathologie originale respective.

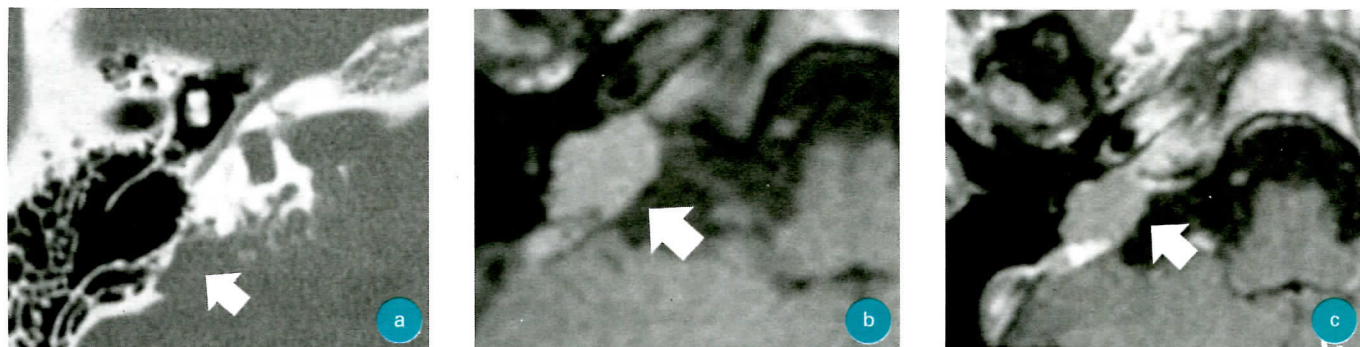


Figure 1 | Scanner en coupe axiale (a) et IRM en coupe axiale sans (b) et avec (c) injection de gadolinium cérébrale montrant la destruction osseuse dans la région du sac endolymphatique et une lésion tumorale prenant partiellement le contraste dans un cas de maladie de Ménière classique.



Figure 2 | Scanner cérébral d'un cas de méningiome de l'angle ponto-cérébelleux (grande flèche) avec extension vers le sac endolymphatique (petite flèche) donnant uniquement une symptomatologie de maladie de Ménière.

Références

1. Merchant S, Nadol J, Schucknecht's. Pathology of the Ear, 3rd edn, 2010, p 572.
2. Kentala E, Havia M, Pyykko I. Short-lasting drop attacks in Menière's disease, *Otolaryngol Head Neck Surg*, 2001, 124: 526-30.
3. Harris JP. Menière's disease, Kugler Publications, The Hague, 1999, p 418.
4. Tumarkin A. The otolithic catastrophe. *Br Med J*. 1936, 2: 175-7
5. Häusler R, Toupet M, Guidetti G, Basseres F, Montandon P. Meniere's disease in children. *Am. J. Otolaryngol*. 1987, 8: 187-93.
6. Segal S, Eviatar E, Berenholz L, Kessler A, Shlamkovitch N. Is there a relation between acoustic trauma or noise-induced hearing loss and a subsequent appearance of Ménière's Disease? *Otol Neurotol*. 2003 May;24(3):387-91
7. Toupet M, Toupet F, Ohresser M, Caudal A. Les vertiges du paramenstrum. *La Revue d'ONO*, 1995, 32 : 5-15
8. Kimura RS, Schuknecht HF, Ota CY, Jones DD. Obliteration of the ductus reuniens. *Acta Otolaryngol*. 1980;89:295-309.
9. Oosterveld WJ. Menière's disease, signs and symptoms. *J Laryngol Otol*. 1980;94:885-92.

TECHNIQUES

► L'électrophysiologie de la cochlée dans le cas d'un hydrops endolymphatique

Paul AVAN | UMR INSERM 1107, Biophysique sensorielle, Université Clermont Auvergne, Faculté de médecine, 28, place Henri-Dunant, 63000 Clermont-Ferrand (paul.avan@uca.fr)

Préambule

Quel désordre peut être sous-jacent à une fonction cochléaire fluctuante ? Le cadre physiopathologique le plus répandu pour interpréter le syndrome de Ménière relie les symptômes à la présence d'une dilatation de l'espace endolymphatique (hydrops) et aux désordres cochléaires et vestibulaires qui lui sont associés. L'étude systématique de banques d'os temporaux a néanmoins montré la présence

d'hydrops chez des sujets qui, de leur vivant n'avaient pas ressenti de symptôme, ce qui met en question la notion de relation de causalité hydrops/maladie de Ménière [1]. D'obligatoire pour affirmer la maladie, l'hydrops a été relégué et n'intervient plus dans la dernière recommandation [2]. Ceci est d'autant plus dommage au moment où sa visualisation *in vivo* par IRM devient performante. L'électrophysiologie trouve sans doute sa meilleure place, non pas tellement dans le diagnostic

tardif, car la triade symptomatique est tellement typique une fois la maladie installée que le diagnostic clinique suffit, mais dans la compréhension des mécanismes à l'œuvre, et dans l'investigation des cas difficiles, notamment incomplets, ou en cours de bilatéralisation possible.

Une deuxième ambiguïté liée à notre vocabulaire clinique que l'électrophysiologie peut lever est la confusion entre la notion d'hydrops (un volume augmenté) et celle de symptomatologie « pres-

sionnelle ». Il paraît naturel, soit qu'une augmentation de volume d'un compartiment dans un espace bordé par une membrane élastique entraîne une surpression, soit qu'une augmentation de pression du contenu entraîne une dilatation du contenant membraneux. Nous avons tous l'intuition que le tandem pression x volume est lié par un produit constant, mais ce produit dépend de la compliance du compartiment, qui n'est pas forcément constante en situation pathologique.

Le choix du test électrophysiologique et son interprétation sont guidés par ce que l'on soupçonne être à l'origine de la surdité fluctuante, l'un des trois signes de la maladie. Dans l'ordre de traitement des messages auditifs, on peut incriminer une transmission perturbée de l'onde propagée le long de la membrane basilaire, par le blocage de la scala vestibuli par la scala media hydrolique à chaque fois que l'hydrops devient très important. Cette hypothèse de Tonndorf a fait l'objet d'une vérification expérimentale chez des animaux dont l'hélicotréma avait été bloqué de manière aiguë, par l'équipe de Salt [3]. Une deuxième possibilité est la baisse d'activité des cellules ciliées externes (CCE) parce que l'hydrops déforme les membranes bordant la scala media, notamment la membrane basilaire. La déformation de celle-ci peut modifier le couplage entre CCE et membrane tectoriale et modifier ainsi l'efficacité des canaux de mécano-transduction situés au niveau des touffes stéréociliaires. Lorsque le point d'opération des canaux (donné par l'angle de déflexion au repos) s'écarte de l'optimum d'efficacité (obtenu lorsqu'un son de niveau donné déclenche un maximum d'ouvertures), ne serait-ce que de quelques fractions de degré, l'amplification apportée par les CCE diminue de manière notable, entraînant une perte auditive, qui peut vite atteindre 50 à 60 dB (Pourquoi cette efficacité maximum ? Parce que, pour un niveau sonore donné, plus le nombre de canaux qui s'ouvrent est élevé, plus le potentiel de membrane des CCE varie, et plus ces cellules se contractent pour amplifier le stimulus : plus le gain de l'amplificateur cochléaire est élevé, et son maximum est 50-60 dB). La perte de sensibilité induite par l'hydrops est attendue principalement là où la défor-

mation est plus facile, c'est-à-dire à l'apex codant pour les basses fréquences. On pense au profil audiométrique ascendant typique des surdités fluctuantes ménièriformes. Les cellules ciliées internes (CCI) peuvent être perturbées à leur tour par une déformation de l'organe de Corti, comme elles sont normalement stimulées par entraînement visqueux de leurs stéréocils par la membrane tectoriale mise en vibrations par les CCE (et cet entraînement diminue lorsque la distance entre stéréocils et membrane tectoriale augmente). Cette vision pourrait être complétée par celle d'une chimie perturbée de l'endolymphe hydrolique affectant le potentiel endocochléaire et secondairement, l'efficacité de la mécano-transduction.

1. Exploration électrophysiologique de la cochlée

De nombreux outils objectifs spécifiques sont bien maîtrisés. Le fonctionnement des CCE peut être évalué par les otoémissions (OEA) et notamment, fréquence par fréquence, les produits de distorsion acoustiques (PDA). Ceux-ci reflètent la mécano-transduction des CCE, disparaissent lorsqu'elle n'a plus lieu et diminuent lorsqu'elle est inefficace comme dans la maladie de Ménière débutante. Le potentiel microphonique cochléaire (PMC) vient aussi des CCE, mais surtout à la base de la cochlée, alors que les PDA viennent de l'endroit de la cochlée qui code pour la fréquence des stimuli. PDA comme PMC à des fréquences autour de 1 kHz, de manière intéressante, se décalent dans le temps (changent de phase) lorsque la partition cochléaire se rigidifie (comme lorsqu'elle est placée sous pression) et/ou lorsque le point d'opération des CCE se décale. Leur déphasage a été proposé comme outil d'exploration de la pression dans les liquides labyrinthiques. Comme la phase des PDA varie de manière imprévisible d'une oreille à l'autre, il n'est pas possible de déterminer si elle est anormale à partir d'une seule mesure. Cependant, il a été montré que la variation de phase dans une oreille donnée, servant de son propre témoin, lors d'un changement de posture (assis/couché), est excessive lorsque la pression endolabyrinthique est perturbée [4].

L'électro-cochléographie reste l'examen de référence pour la mise en évidence de l'hydrops en phase aiguë. Elle semble bien corrélée au déphasage postural des produits de distorsion acoustique que l'on peut également réaliser en routine.

À l'état normal, les cellules ciliées internes (CCI) produisent le potentiel de sommation (SP), une déflexion dans le même sens que le potentiel d'action composite (AP) du nerf cochléaire (une forme de l'onde I des PEA), mais qui précède l'AP. Normalement le rapport SP/AP est petit. Lorsque les CCE ne fonctionnent pas bien, cependant, il a été montré qu'elles peuvent produire un SP plus grand que celui des CCI lorsque leur point d'opération est déplacé, comme ceci pourrait se produire dans le Ménière. On s'attend alors à un rapport SP/AP élevé.

Le nerf cochléaire répond aux stimuli brefs par un potentiel d'action composite (AP) que l'on détecte par électrocochléographie extratympanique (non invasive) ou par PEA, et qui permet de déterminer sa capacité à répondre : il n'existe que pour des stimuli au-dessus de leur seuil d'audition (qu'il sert à déterminer). Il sert également de référence pour juger si le SP est normal ou trop grand, selon le rapport SP/AP.

2. Electrophysiologie de la cochlée dans le cas d'un hydrops soupçonné

L'augmentation du seuil d'AP, notamment en basses fréquences, traduit la perte auditive de la crise de Ménière, mais de manière peu spécifique (d'autant plus que l'audiogramme peut ne pas être typique). Les autres signes objectifs plus typiques sont l'augmentation du rapport SP/AP au-dessus de 0,40, spécifique mais peu sensible (60 % au maximum), et le déphasage postural anormal des PDA (la sensibilité semble plus élevée, >80 %, sur de petites séries proches d'une crise [5]). Un autre signe intéressant car spécifique est constitué par des anomalies en tympanométrie multifréquence notamment vers 2 kHz (G2000; [6]), mais aussi de la fréquence de résonance de l'oreille autour de 1 kHz, spécifiques mais assez peu sensibles (environ

60 %). Cette technique détournée de son but habituel (la membrane tympanique n'intervient pas) permet de mettre en évidence un changement d'impédance de l'ensemble oreille moyenne-oreille interne qui évoque les changements mécaniques en relation avec l'hydrops.

D'après ce qui précède, on peut se livrer à quelques hypothèses, logiques sur les plans physique et « mécanistique », mais qui restent à vérifier sur des modèles et de grandes séries longitudinales (idéalement, si possible avec des patients vus en crise et hors crise, et avec imageries effectuées au même moment que les mesures électrophysiologiques, des exigences non neutres de conséquences sur les plans matériel et logistique). Le rapport SP/AP semble lié au point d'opération des CCE, un facteur géométrique qu'il semble logique de relier au gonflement de la scala media donc à un hydrops capable de déformer la membrane basilaire sur laquelle repose l'organe de Corti contenant les CCE. Les phases des PDA et leur variation posturale sont également liées au point d'opération des CCE, mais les PDA sont engendrés beaucoup plus à l'apex cochléaire que le SP donc ne renseignent pas sur la déformation au même endroit. Les données extraites

de la tympanométrie multifréquence renseignent sur la rigidité des structures membraneuses cochléaires pour la fréquence de résonance, et sur la masse équivalente déplacée par les vibrations sonores pour la courbe G2000, donc plutôt le volume de la scala media. En parallèle, les données de l'imagerie, mesurant directement l'hydrops, renseignent sur le volume occupé par l'endolymphe. Il n'est donc pas étonnant que les différentes techniques ne donnent pas de résultats anormaux au même moment, étant sensibles à des « dimensions » différentes liées à la symptomatologie de Ménière. Ceci en fait probablement tout leur intérêt potentiel.

3. Pour récapituler : Quel test électrophysiologique choisir pour monitorer l'hydrops ?

Des données récentes indiquent que SP/AP et déphasage postural des PDA concordent assez bien, pratiqués chez les mêmes patients au même moment, que leurs anomalies sont beaucoup plus nettes lorsque le patient est proche d'une crise avec une symptomatologie encore riche que loin d'une crise [15]. Il est donc préférable de les utiliser

ensemble et chez des patients à hydrops « actif », avec de meilleures performances lorsqu'ils sont combinés, sans doute parce qu'ils sondent le comportement de deux régions différentes de la cochlée. Néanmoins, les PDA finissent par disparaître lorsque la maladie évolue longtemps, et la qualité des tracés d'électrocochléographie se dégrade avec l'âge. Une alternative est probablement fournie par l'impédancemétrie multifréquence dont les tracés persistent même en cas de surdité avancée. La réponse à 2 000 Hz semble alors sensible à un paramètre de masse, peut-être plus lié à la présence d'un hydrops qu'à la pression qui règne dans la scala media au moment de la mesure. La fréquence de résonance déterminée par le même type d'instrument, elle, est plus sensible à la pression et peut permettre d'accéder à des aspects complémentaires du G2000.

Les interprétations proposées ici ne sont pas encore validées par des cohortes de patients, et, pour ce faire, il serait sans doute décisif de combiner les mesures différentes chez les mêmes patients, vus à deux stades symptomatiques différents, en combinaison aussi avec les techniques de visualisation de l'hydrops par imagerie.

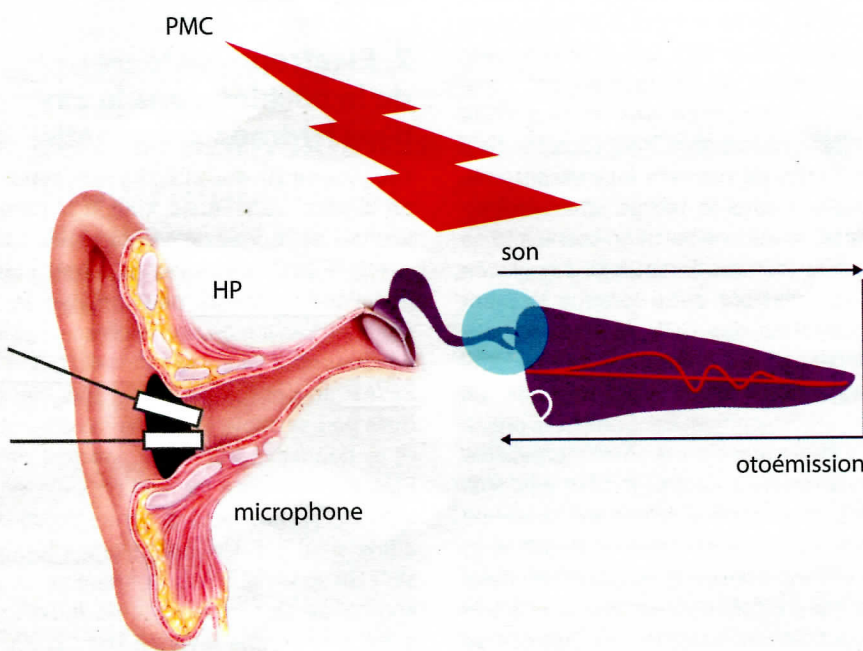


Figure 1 |

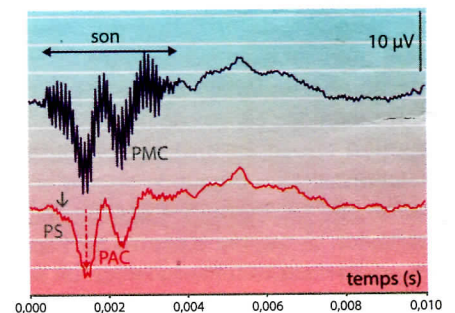


Figure 2 |

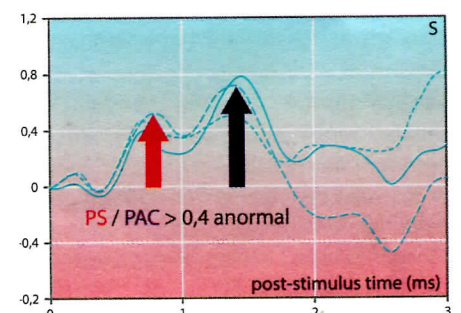


Figure 3 |

Références

1. Merchant SN, Adams JC, Nadol JB, Jr. (2005) Pathophysiology of Meniere's syndrome: are symptoms caused by endolymphatic hydrops? *Otology & neurotology* : official publication of the American Otological Society, American Neurotology Society [and] European Academy of Otology and Neurotology 26 (1):74-81
2. Lopez-Escamez JA, Carey J, Chung WH, Goebel JA, Magnusson M, Mandala M, Newman-Toker DE, Strupp M, Suzuki M, Trabalzini F, Bisdorff A (2016) [Diagnostic criteria for Meniere's disease. Consensus document of the Barany Society, the Japan Society for Equilibrium Research, the European Academy of Otology and Neurotology (EAONO), the American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Surgery (AAO-HNS) and the Korean Balance Society]. *Acta otorinolaringologica española* 67 (1):1-7. doi:10.1016/j.otorri.2015.05.005
3. Salt AN, Brown DJ, Hartsock JJ, Plontke SK (2009) Displacements of the organ of Corti by gel injections into the cochlear apex. *Hearing Research* 250 (1-2):63-75. doi:10.1016/j.heares.2009.02.001
4. Avan P, Buki B, Maat B, Dordain M, Wit HP (2000) Middle ear influence on otoacoustic emissions. I: noninvasive investigation of the human transmission apparatus and comparison with model results. *Hearing Research* 140 (1-2):189-201
5. Gerenton G, Giraudet F, Djennaoui I, Pavier Y, Gilain L, Mom T, Avan P (2015) Abnormal fast fluctuations of electrocochleography and otoacoustic emissions in Meniere's disease. *Hearing Research* 327:199-208. doi:10.1016/j.heares.2015.07.016
6. Franco-Vidal V, Legarantec C, Blanchet H, Convert C, Torti F, Darrouzet V (2005) Multifrequency admittanceometry in Meniere's Disease: a preliminary study for a new diagnostic test. *Otol Neurotol* 26 (4):723-727

TECHNIQUES

► Les explorations fonctionnelles oto-neurologiques approfondies dans l'hydrops endolymphatique

Michel TOUPET (1,2) et Alexis BOZORG GRAYELI (2) | (1) Centre d'explorations fonctionnelles oto-neurologiques, Paris (mftoupet@free.fr), (2) Service d'ORL, CHU de Dijon, France (alexis.bozorggrayeli@chu-dijon.fr)

Avec l'expérience, nos explorations fonctionnelles approfondies et l'IRM 3T apparaît un paradoxe : un tableau clinique peu évident de maladie de Ménière peut se trouver confirmé soit par l'imagerie, soit par l'exploration fonctionnelle. Et, inversement, un tableau clinique bien typé peut ne trouver aucune confirmation dans l'exploration ou par l'imagerie ou encore peut contraster entre l'imagerie évidente d'un hydrops, l'absence d'exploration fonctionnelle et inversement. Que croire ? La clinique ? L'exploration fonctionnelle ? L'imagerie ? Ou bien les trois ? Chacun indépendamment recèle une part de vérité, comme certaines manifestations épileptiques avec, ou sans, imagerie évidente, avec, ou sans, électro-encéphalogramme évident.

Un nystagmus spontané ipsilatéral au déficit vestibulaire a été observé très tôt exclusivement dans la maladie de Ménière, il y a une cinquantaine d'années. Il peut s'associer ou non à une prépondérance directionnelle ipsilatérale aux épreuves rotatoires et caloriques, ce qui confirmerait, pour beaucoup, que, dans la maladie de Ménière, il ne s'agit pas tant d'un déficit que d'une distorsion, une déformation du message vestibulaire. Cette anomalie serait davantage typique du phénomène d'hydrops que d'une maladie de

Ménière. Aujourd'hui, nos explorations tentent de mettre en évidence cette distorsion.

L'analyse du vestibule en haute vitesse par le **Video-Head Impulse Test (V-HIT)** est généralement normale alors que l'épreuve calorique montre en fréquence voire en analyse de la vitesse de la phase lente une petite hypovalence du même côté que les signes cochléaires dans le cadre de la maladie de Ménière. Cette discordance entre l'anomalie uniquement constatée au calorique et non pas au V-HIT est très en faveur d'un hydrops vestibulaire.

Les atteintes des **potentiels évoqués otolithiques** sacculo-collicques (cPEO ou cVEMPS) et utriculo-oculaires (oPEO ou oVEMPS) constitueraient des critères très fiables de l'atteinte otolithique dans le cadre de l'hydrops, surtout en comparaison avec le côté sain.

Le tympanogramme classique à une fréquence de 226 Hz peut être aussi le reflet de la tension de la platine de l'étrier et on a longtemps recherché une possible modification de la largeur et de la pression du pic d'amplitude, ce qui n'est pas toujours confirmé. De façon plus savante, c'est la **tympanométrie multifréquentielle ou à large bande** avec une sonde à 2 000 Hz qui pourrait mon-

trer une courbe en double pic dont la largeur serait typique d'un hydrops (courbe d'admittance à 2 000 Hz ou G2000). Il est possible que la fréquence de résonance de l'oreille interne soit modifiée en cas d'hydrops, ce qui devrait être un critère assez simple à mesurer au premier abord. C'est une grande avancée technologique qu'il est nécessaire de documenter pour s'assurer de leur validité et de leur place dans notre pratique quotidienne.

L'électrocochléographie, depuis plus d'une cinquantaine d'années, compare l'amplitude du potentiel de sommation (SP) cochléaire et l'amplitude du potentiel d'action (AP), l'onde I des potentiels évoqués auditifs. Cette analyse, qui se faisait par des électrodes transtympaniques avec une anesthésie locale et l'immobilité du patient, peut se faire aujourd'hui de façon très facilitée grâce à un embout placé dans le conduit auditif externe muni d'une électrode souple et large en or qui donne un bon contact électrique juxta-tympanique sans traverser le tympan (Système Elios, Echodia, Clermont-Ferrand). La comparaison des amplitudes électriques ou des surfaces de la courbe de l'amplitude en fonction du temps du potentiel de sommation et du potentiel d'action permet d'apporter un argument en faveur d'hydrops. Le rapport SP/AP, qui doit toujours être inférieur à 40 % en

SP/AP < 40% → NHP
SP/AP > 40% → Hydrops

cas de normalité et très supérieur à 40 % en cas d'hydrops, est toujours considéré comme le signe électrophysiologique le plus objectif et le plus fiable d'une maladie de Ménière, même guérie.

Le potentiel microphonique cochléaire semble également être un indicateur de l'impédance cochléaire et de l'hydrops. On peut analyser le déphasage du potentiel microphonique cochléaire en fonction de la position de la tête dans l'espace. Les phénomènes d'hydrops sont aug-

mentés tête basse et diminués tête haute, comme tous les œdèmes.

L'analyse des produits de distorsion des otoémissions acoustiques semble également prometteuse dans l'étude de l'hydrops endolymphatique. Ces produits sont provoqués par deux sons, l'un autour de 1 000 Hz (F1) associé à un second son autour de 1 200 Hz (F2), l'autre autour de 800 Hz (2F1-F2). Le déphasage de ce produit en fonction de la position de la tête semble lié à la rigi-

dité de la membrane basilaire et donc l'hydrops (DDPAOE ou Shift AOE).

En conclusion, nous disposons d'une multitude de tests pour évaluer la fonction des différents capteurs vestibulaires et rechercher l'hydrops à travers les changements d'impédance de l'oreille interne. Cependant, ces changements sont labiles et passagers dans beaucoup de cas, ce qui nécessite de répéter ces tests et de les confronter à d'autres éléments diagnostiques.

TECHNIQUES

► Maladie de Ménière - Imagerie de l'hydrops

Jean Loup BENSIMON (1), Édouard DAGUET (2), Michel TOUPET (3,4), Alexis BOZORG GRAYELI (4) |

(1) Clinique Turin, Paris (jl.bensimon@wanadoo.fr), (2) Centre d'imagerie Louis Neel, Dijon (edouard.daguuet@gmail.com), (3) Centre d'explorations fonctionnelles oto-neurologiques, Paris (mftoupet@free.fr), (4) Service d'ORL, CHU de Dijon, France (alexis.bozorggrayeli@chu-dijon.fr)

Le but de l'imagerie dans le bilan de la maladie de Ménière est de mettre en évidence l'hydrops endolymphatique dans le labyrinthe.

L'hydrops est la dilatation de labyrinthe membraneux contenant de l'endolymphe. Le labyrinthe membraneux est entouré de périlymphe. Ces structures sont contenues dans le labyrinthe osseux.

Imagerie

Le scanner ne peut montrer que le labyrinthe osseux et ne permet pas l'analyse de son contenu. Seule l'imagerie par résonance magnétique (IRM) est capable actuellement de mettre en évidence les structures liquidiennes ou tissulaires contenues dans le labyrinthe osseux. La périlymphe et l'endolymphe sont des liquides, les matrices utriculaire et sacculaire sont tissulaires, comme la paroi très fine du labyrinthe membraneux et du canal cochléaire.

Les séquences de base

Deux séquences vont être essentiellement utilisées pour la mise en évidence de l'hydrops.

Ce sont déjà des séquences de routine sur le bilan de vertige en IRM 1,5 Tesla ; elles sont à l'origine des débuts de la vision du saccule.

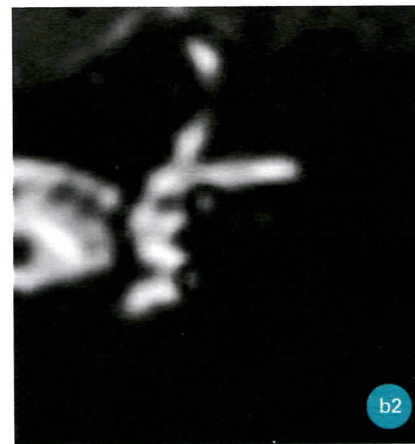
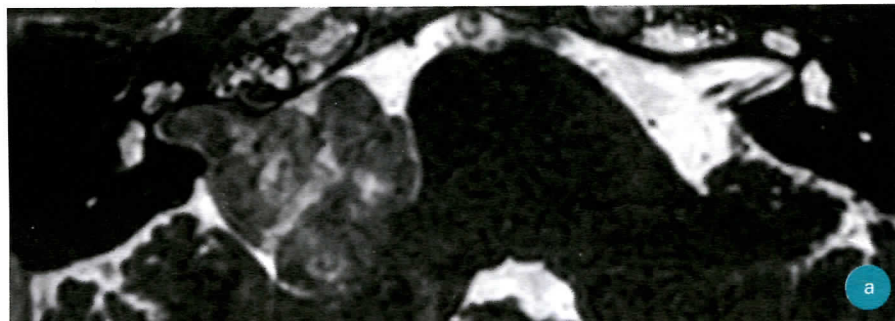


Figure 1 | Modification du signal de la périlymphe sur un schwannome vestibulaire de grade IV à droite
a : Coupe axiale T2 infra-millimétrique qui passe par le méat auditif interne et montre le schwannome vestibulaire de grade IV du côté droit.

b 1 et 2 : Coupes coronales sur séquence T2 infra-millimétriques du labyrinthe postérieur passant par le vestibule et l'ampoule du canal semi-circulaire latéral.

b1 côté droit : Diminution de l'hypersignal T2 de la périlymphe et, de ce fait, bonne visibilité de l'hypersignal de l'endolymphe au niveau du saccule.

b 2 côté gauche normal : Le saccule est visible mais de façon moins évidente.

La Séquence infra-millimétrique T2 (nommées CISS, FIESTA, DRIVE, SPACE en fonction des constructeurs).

Elle est utilisée depuis longtemps sur des IRM 1,5 Tesla sur le labyrinthe pour étudier les liquides intra-labyrinthiques, les nerfs dans le méat auditif interne et dans l'angle ponto-cérébelleux.

La plupart du temps, chez les sujets normaux ou dans les hydrops, les liquides intra-labyrinthiques sont en hyper signal blanc, comme tous les liquides sur cette séquence, et il est impossible de voir une différence de signal entre endolymphe et périlymphe, bien que leur composition soit différente. La périlymphe présente une composition de type liquide extra-cellulaire et l'endolymphe de type liquide intracellulaire, avec des concentrations de métabolites différentes.

Cependant, dans certaines pathologies, la modification de la composition de la périlymphe (pathologies inflammatoire ou tumorales) permet de voir spontanément une modification de l'hypersignal liquidien T2 habituel de la périlymphe, qui va diminuer (en raison le plus souvent de l'augmentation de la concentration en protéines). La périlymphe devient alors en T2 un peu moins blanche que l'endolymphe qui reste en hyper signal franc T2.

C'est le cas par exemple dans les schwannomes vestibulaires occupant de façon obstructive le conduit auditif interne. On peut ainsi faire la différence entre endolymphe et périlymphe.

La séquence FLAIR

Cette séquence, utilisée dans l'étude de la substance blanche cérébrale, est

une séquence T2 avec effacement du signal de l'eau. Elle permet de mettre en évidence des modifications spontanées des liquides intra-labyrinthiques dans certaines surdités brutales, et présente une grande sensibilité au niveau des prises de contraste (gadolinium).

IRM à haut champ 3 Teslas ←

Utilisé pour voir le labyrinthe membraneux. Il faut donc soit accentuer les différences de signal entre périlymphe et endolymphe, soit arriver à mettre en évidence la paroi du labyrinthe membraneux. Sur le plan théorique, l'IRM peut permettre de différencier de tels liquides mais sur des machines de très hauts champs entre 7 et 10 Teslas qui ne sont pas utilisées en pratique clinique courante.

L'arrivée des machines de hauts champs magnétiques de 3 Teslas en utilisation clinique journalière, les séquences en haute résolution et l'épaisseur des coupes infra-millimétriques ont fait largement progresser l'imagerie de l'hydrops.

La recherche d'un hydrops nécessite un examen spécialisé sur une IRM de haut champ de 3 Teslas, des séquences en hautes résolutions spécifiques et des coupes infra-millimétriques.

La séquence infra-millimétrique T2 en IRM 3 Teslas permet de mettre en évidence les contours du saccule vraisemblablement par vision de paroi du saccule,

mais ne permet pas la visualisation d'un hydrops cochléaire ou des ampoules des canaux semi-circulaires.

L'image du saccule est plus facile à lire en incidence coronale à partir d'une acquisition volumique T2 infra-millimétrique dans le plan du canal semi circulaire latéral.

Elle ne nécessite pas d'injection de produit de contraste.

Les travaux de Francis Veillon (Strasbourg) de 2013 sur la mise en évidence du saccule sans injection de contraste et de son évaluation quantitative en ont fait une séquence de routine dans le bilan de l'hydrops. [1]

La séquence **FLAIR 4 heures après injection de contraste** permet, par la modification de signal de la périlymphe après l'injection d'un produit de contraste (gadolinium) par voie intraveineuse, de la différencier de l'endolymphe.

Ce sont les travaux de Shinji Naganawa, débutés en 2006, [2] avec, au début injection intratympanique du produit de contraste et, plus récemment, injection par voie intraveineuse classique, qui ont démontré le passage physiologique du produit de contraste (gadolinium) dans la périlymphe et l'absence de modification de l'endolymphe 4 heures après injection intraveineuse du produit de contraste [3]. La périlymphe apparaît en hypersignal (blanc) en raison de la prise de contraste et l'endolymphe est en noir comme tous les liquides puisque le signal de l'eau a été effacé.

Elle a pour avantage de montrer le labyrinthe membraneux dans le vestibule, la cochlée et l'ampoule du canal semi-cir-

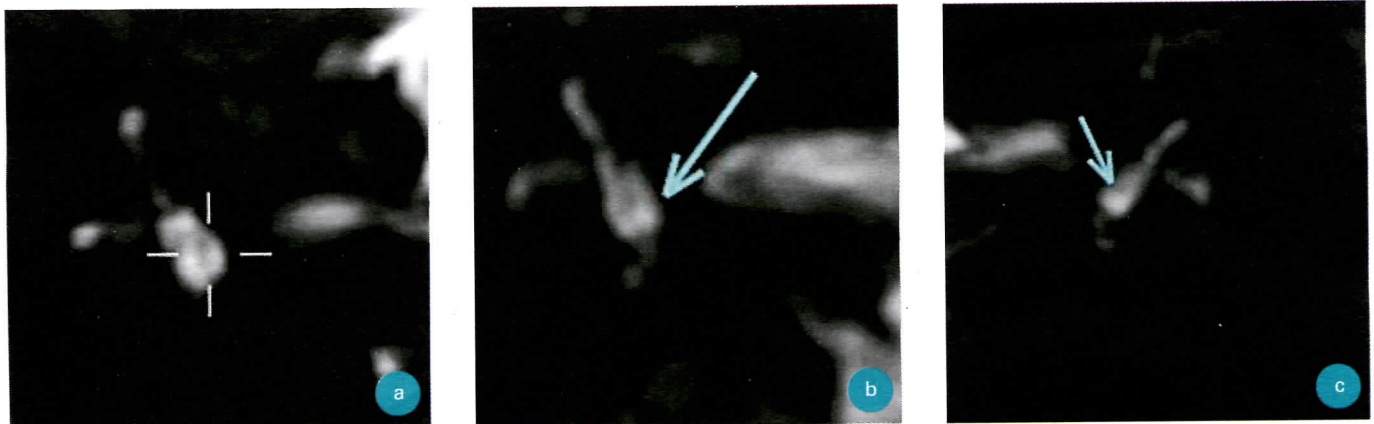


Figure 2 | Séquence infra-millimétrique T2, IRM 3T, pas d'injection. Durée 7 minutes Images du saccule en coupes coronales

a : Saccule gauche normal (ovalaire).

b : Saccule droit arrondi et augmenté (hydrops modéré).

c : Saccule gauche mal visible probablement rompu.

culaire latéral, mais elle nécessite, bien entendu, l'injection intraveineuse de produit de contraste, avec les contre-indications classiques et 4 heures d'attente avant la réalisation de l'examen.

La séquence FLAIR 4 heures après injection IV de gadolinium, permet de montrer l'endolymphe en noir entouré de la périlymphe en blanc. Cette technique permet de visualiser le labyrinthe membraneux dans le vestibule mais également dans la cochlée.

C'est la séquence la plus utilisée pour la quantification de l'hydrops. [4, 5, 6, 7]

Les résultats

Le labyrinthe membraneux sera évalué selon sa forme, sa taille ou son volume. Il peut être calculé soit en valeur absolue, soit, plus facilement, en valeur relative semi-quantitative. La mesure semi-quantitative, telle que la propose Arnaud Attyé est plus facile à réaliser.

On compare la taille du saccule par rapport à l'utricule et à la taille globale du vestibule pour le labyrinthe postérieur. La saccule normale devrait être de taille inférieure à celle de l'utricule et un rap-

port saccule/utricule inférieur à 1 est normal. [6, 7]

Les travaux de Gürkov présentent également une mesure semi quantitative non seulement sur le saccule et l'utricule mais aussi sur la cochlée. L'évaluation se fait par l'étude de la place occupée par le canal cochléaire en noir, dans la rampe vestibulaire voire la rampe tympanique dans les hydrops très importants. [5]

En résumé, deux types de séquences pour mettre en évidence l'hydrops, le lire et le quantifier

Sans contraste : 3DT2 haute résolution pour imagerie des liquides (blanc en T2)

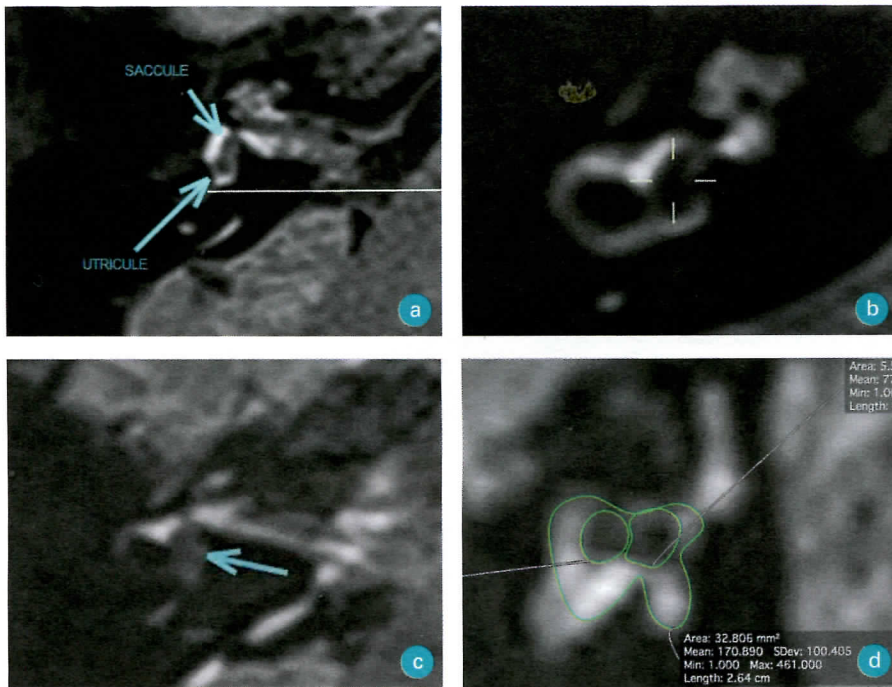
- ▶ Suivant les constructeurs : CISS, FIESTA, DRIVE, SPACE
- ▶ Haute résolution et coupe entre 300 et 600 microns d'épaisseur
- ▶ Temps d'acquisition entre 7 et 12 minutes
- ▶ Reconnaître les structures endolympatiques solides et liquidiennes
- ▶ Repérer le saccule sur une coupe coronale
- ▶ Le retrouver en coupes axiale et sagittale
- ▶ Évaluer sa taille, sa forme, son signal
- ▶ Évaluer l'espace qu'il occupe dans l'espace liquidien total contenu dans le labyrinthe osseux.

Avec contraste : 3D FLAIR grande sensibilité aux prises de contraste

- ▶ Suivant les constructeurs : FLAIR 3D, SPACE IR
- ▶ Haute résolution et coupe entre 300 et 600 microns d'épaisseur
- ▶ 4 heures après injection intraveineuse de gadolinium aux doses habituelles

Valeur saccule ↑

Hydrops vestibulaire



Hydrops cochléaire

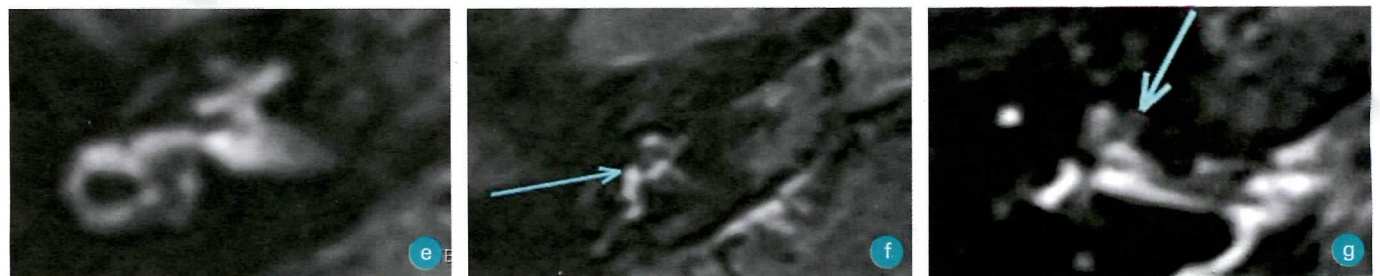


Figure 3 | coupes axiales 3D FLAIR 4 heures après injection, IRM 3T. Durée 9 minutes Examen spécifique de l'hydrops

a, b, c : Hydrops vestibulaire

a : Saccule et utricule normaux ; b : Hydrops modéré ; c : Hydrops marqué.

d : Coupe sagittale mesure surface du saccule et de l'utricule.

e, f, g : Hydrops cochléaire

e : Cochlée normale.

f : Dilatation du canal cochléaire dans la partie postérieure de la spire basale de la cochlée occupant toute la rampe vestibulaire.

g : Dilatation du canal cochléaire dans la partie antérieure de la spire basale de la cochlée occupant les rampes vestibulaire et tympanique.

- ▶ Reconnaître les structures endolymphatiques en noir
- ▶ Reconnaître la périlymphe en blanc
- ▶ Repérer ces structures en fonction du plan de coupe
- ▶ Évaluer la taille, la forme
- ▶ Évaluer l'espace qu'il occupe dans l'espace liquidien total contenu dans le labyrinthe osseux.
- ▶ Nécessité d'une séquence T2 pour évaluer l'espace liquidien total et les contours du labyrinthe osseux

Figure 3 : La séquence FLAIR 4 heures après injection de contraste

Exemple de quantification en surface
Sur la séquence T2, le côté avec la plus grande dilatation du saccule indiquerait dans la majorité des cas le côté symptomatique.

L'accès à l'hydrops cochléaire est difficile voire impossible sur cette séquence. Elle a pour avantage d'être simple, plus rapide et sans injection de produits de contraste. La séquence FLAIR, 4 heures après injection du produit de contraste,

est plus complexe à mettre en œuvre et plus longue.

C'est un bilan de vertige centré sur l'hydrops et réalisé sur une IRM 3T. Il permet un accès à l'hydrops cochléaire et des mesures quantitatives. Les mesures semi-quantitatives sont plus faciles dans la pratique courante. Alors que l'atteinte du vestibule sur l'IRM semble bien liée aux stigmates électrophysiologiques de la pathologie pressionnelle, les crises vertigineuses et l'atteinte auditive, ce lien semble plus incertain avec les anomalies IRM constatées au sein de la cochlée et beaucoup de patients non symptomatiques présentent un hydrops cochléaire modéré. Pour la cochlée, les résultats sont variables et beaucoup de patient non symptomatiques présentent un hydrops cochléaire modéré.

En conclusion

- ▶ L'IRM fournit des informations utiles et dynamiques sur les maladies de l'oreille interne.
- ▶ Il existe une bonne corrélation

entre la taille du saccule et la pathologie pressionnelle.

- ▶ L'augmentation de la taille ou du volume de l'espace endolymphatique vestibulaire peut varier entre les examens répétés d'IRM et avec les crises.
- ▶ Il faut savoir que l'on retrouve des signes radiologiques d'hydrops dans l'oreille controlatérale non symptomatique et dont l'interprétation est plus difficile. S'agit-il d'hydrops encore asymptomatique ?
- ▶ Au niveau cochléaire, les résultats sont plus délicats à interpréter encore actuellement mais les travaux se poursuivent.

L'IRM participe activement au démembrement vraisemblable de plusieurs entités différentes sous cette pathologie pressionnelle complexe comme, entre autres, les vestibulopathies récurrentes. La recherche continue et les progrès techniques nous apporteront probablement très rapidement des informations encore plus précises.

Références

1. Francis Veillon et coll., 2014, Imagerie de l'oreille et de l'os temporal Volume 6. Symptômes, innovations techniques ; Coll. Imagerie médicale dirigée par Henri Nahum. Médecine Sciences Publication. Ed. Lavoisier 2014.
2. Nakashima T, Naganawa S, Sugiura M *et al.* (2007). Visualization of endolymphatic hydrops in patients with Meniere's disease. *Laryngoscope* 117:415-420
3. Naganawa S, Kanou M, Ohashi T, Kuno K, Sone M. Simple Estimation of the Endolymphatic Volume Ratio after Intravenous Administration of a Single-dose of Gadolinium Contrast. *Magn Reson Med Sci.* 2016 Oct 11;15(4):379-385. Epub 2016 Mar 21.
4. Baráth K, Schuknecht B, Naldi AM, Schrepfer T, Bockisch CJ, Hegemann SC. Detection and grading of endolymphatic hydrops in Menière disease using MR imaging. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2014 Jul;35(7):1387-92. doi: 10.3174/ajnr.A3856. Epub 2014 Feb 13.
5. Gürkov R, Berman A, Dietrich O, Flatz W *et al.* MR volumetric assessment of endolymphatic hydrops. *European Radiology.* February 2015. DOI: 10.1007/s00330-014-3414-4
6. Attyé A, Eliezer M, Boudiaf N, Tropes I, Chechin D, Schmerber S, Dumas G, Krainik A. MRI of endolymphatic hydrops in patients with Meniere's disease: a case-controlled study with a simplified classification based on saccular morphology. *Eur Radiol.* 2017 Aug;27(8):3138-3146. doi: 10.1007/s00330-016-4701-z. Epub 2016 Dec 20.
7. Attyé A, Eliezer M, Galloux A, Pietras J, Tropes I, Schmerber S, Dumas G, Krainik A. Endolymphatic hydrops imaging: Differential diagnosis in patients with Meniere disease symptoms. *Diagn Interv Imaging.* 2017 Jun 20. pii: S22115684(17)301511. doi: 10.1016/j.diii.2017.06.002. [Epub ahead of print]

SYNTHÈSE

▶ Traitement de la maladie de Ménière

Alexis BOZORG GRAYELI (1), Michel TOUPET (2) | (1) Service d'ORL et de chirurgie cervico-faciale, CHU de Dijon (alexis.bozorggrayeli@chu-dijon.fr), (2) Laboratoire Le2i, Université Bourgogne Franche-Comté, Dijon (mftoupet@free.fr)

Le traitement de la maladie de Ménière est personnalisé en fonction de la fréquence et de la durée des crises, du degré du handicap (classification de l'Académie américaine d'ORL, AAO-HNS, tableau 1), de la présence ou non de crises otolithiques de Tumarkin, de l'audition, de l'état de l'oreille controlatérale et des traitements déjà utilisés sans succès.

D'une manière générale, il faut rechercher et traiter les facteurs aggravants comme le stress, les troubles du sommeil ou un manque de sommeil chronique, une alimentation ou une activité physique inadaptée ou des médicaments (sédatifs) pouvant aggraver les symptômes. Il faut être le plus conservateur possible vis-à-vis du labyrinthe car une atteinte de l'oreille controlatérale est toujours pos-

sible et placera le patient dans une situation compliquée. On évitera de multiplier des essais médicamenteux devant une maladie très active car le découragement et le handicap peuvent désorganiser la vie du patient rapidement. Après deux essais médicamenteux bien conduits il est possible d'envisager un traitement chirurgical. Enfin, les crises otolithiques de Tumarkin comportent un risque de

Tableau 1 | Classification du niveau de handicap lié au vertige selon AAO-HNS (1)

Niveau	Description
1	Mes vertiges n'ont aucun effet sur mes activités.
2	Quand je suis vertigineux, je dois arrêter mon activité pendant un moment, mais les vertiges disparaissent rapidement et je peux reprendre mes activités. Je continue à travailler, à conduire et mener toutes les activités sans restriction. Je n'ai changé aucun projet ou activité pour m'adapter aux vertiges.
3	Quand je suis vertigineux, je dois arrêter mon activité pendant un moment, mais les vertiges disparaissent et je peux la reprendre. Je continue à travailler, à conduire et mener la plupart de mes activités. Cependant, je dois modifier mes projets pour les adapter à mon état vertigineux.
4	Je suis capable de travailler, de conduire, de voyager, de m'occuper de ma famille et de m'engager dans mes activités essentielles, mais je dois déployer un effort considérable. Je dois ajuster mes activités en permanence et épargner mon énergie. Je peux à peine suivre le rythme.
5	Je suis incapable de travailler, de conduire ou de m'occuper de ma famille. Je suis incapable de faire la plupart des choses que je faisais avant. Même les activités essentielles doivent être limitées. Je suis handicapé.
6	Je suis handicapé à cause de mes vertiges depuis un an ou plus et je reçois une aide financière pour ce problème.

chute traumatique et d'accident de tout genre et doivent être traitées de façon radicale. Il faut vivement déconseiller à ces patients de prendre le volant.

Dans le large éventail des traitements proposés, il semble raisonnable de débiter la prise en charge par des traitements les moins invasifs (médicamenteux, pressionnels) avant d'envisager un traitement invasif mais conservateur du labyrinthe (chirurgie du sac endolymphatique). Les traitements destructeurs du labyrinthe (labyrinthectomie chimique ou chirurgicale voire la neurotomie) ne doivent être proposés qu'en dernier recours, compte tenu d'un risque de bilatéralisation de la maladie (Sharon *et al.*, 2015).

Le traitement symptomatique des crises comprend le repos. La régularisation du sommeil et la déconnexion d'un milieu professionnel (ou familial) stressant peuvent nettement réduire l'intensité et la fréquence des crises. Les antivertigineux majeurs comprennent les vestibuloplégiques et les neuroleptiques (flunarizine, cinnarizine). Les antivertigineux doux avec une action préventive et favorisant la compensation peuvent suffire dans la majorité des cas (ginkgo biloba, piracétam, bétahistine, trimétazidine, acétyl-leucine). Un traitement anti-émétique est souvent associé. Dans cette catégorie, des neuroleptiques comme la

métopimazine, métopropramide, dompéridone sont les plus habituels. Un antagoniste des récepteurs histaminiques comme l'ondansétron peut également être prescrit en cas d'inefficacité des neuroleptiques. En cas d'inefficacité de ces mesures et en fonction du contexte psychologique et social, une hospitalisation d'une semaine avec un traitement intraveineux peut permettre de rompre le rythme d'une série de crises subintrantes. Dans ce cas, le traitement comportera une association de corticoïdes, agent osmotique (mannitol) et de vasodilatateurs.

De multiples molécules ont été employées dans le traitement de fond de la maladie de Ménière. Il y a peu d'études contrôlées dans ce domaine. Les revues systématiques de la littérature suggèrent une efficacité des traitements destructeurs comme la gentamicine locale, mais ne peuvent confirmer l'efficacité des autres molécules habituellement utilisées (Tassinari *et al.*, 2015).

Un régime peu sodé est proposé par beaucoup d'auteurs mais il n'y a pas d'études contrôlées à ce sujet. Il est conseillé de limiter la quantité de sel à 2 voire 1,5 g / jour.

Parmi les classes thérapeutiques habituellement employées, on note les diu-

rétiques (furosémide, thiazidiques), les agents osmotiques (glycérol, sulfate de magnésium), l'acétazolamide et la vitaminothérapie. Il n'y a pas de consensus quant à la durée de prescription d'un traitement de fond. Cependant, un traitement bien supporté peut être évalué tous les six mois et un arrêt progressif peut être tenté après douze mois. Les corticoïdes ont également été utilisés avec succès mais leur utilisation au long cours n'est conseillée que par une administration locale ou des cures courtes de 8 jours de traitement systémique en se limitant à 3 cures par an pour minimiser les effets secondaires.

Ces traitements de fond sont efficaces dans 70 à 80 % des cas, quelle que soit la molécule. Il est démontré que la qualité de la relation médecin-malade influe sur l'efficacité et la satisfaction globale.

Le rôle de la suggestion et de l'effet placebo est significatif (Ruckenstein *et al.*, 1991).

Les mesures associées peuvent augmenter les chances de succès : la relaxation, la sophrologie, la psychothérapie et l'hypnose peuvent réduire le niveau de stress associé ainsi que l'intensité et la fréquence des vertiges.

Il existe une association entre la maladie de Ménière et le syndrome d'apnée du sommeil (SAS, Nakayama 2013). Il est important de questionner le patient sur les horaires du sommeil, sa durée et sa régularité mais aussi rechercher les signes d'un SAS (ronflement, pauses respiratoires, somnolence diurne, troubles de concentration et de mémoire). En cas de suspicion, une oxymétrie de pouls à domicile peut être organisée. La polysomnographie complètera le bilan en cas d'anomalie de l'oxymétrie. Le traitement du SAS peut permettre de réduire les symptômes vertigineux.

Les corticoïdes locaux ont prouvé leur efficacité dans la maladie de Ménière. Ils agiraient en réduisant l'inflammation de l'oreille interne, en inhibant l'apoptose des cellules sensorielles et en modifiant les transports ioniques impliqués dans l'hydrops. L'administration locale permet de réduire le risque d'effets systémiques. Les corticoïdes sont administrés sous anesthésie locale après une paracentèse. Un volume de 0,3 à 0,5 ml d'une solution de solu-medrol à 60mg/ml ou de dexaméthasone à 4 mg/ml est injecté dans la caisse du tympan. Le patient reste immobile pendant 30 minutes et évite d'avaler sa salive (compresse pla-

1 fin / sem → 3 sem. 0,5 ml de Celestion h

cée entre les molaires). Cette injection peut être répétée une fois par semaine pendant trois semaines. Dans ce type de protocole, le temps de contact entre le médicament et l'oreille interne est court. Le médicament diffuse peu par la fenêtre ronde et reste dans le tour basal de la cochlée. Pour allonger ce temps de contact, différents procédés ont été imaginés : mélange de gel et de corticoïdes, mise en place d'une éponge à travers l'aérateur transtympanique au contact de la fenêtre ronde pouvant être imbibée de corticoïdes par des gouttes auriculaires, et, enfin, des cathéters *in situ* reliés à une pompe. La supériorité de ces moyens par rapport à des injections transtympaniques répétées reste à être prouvée par des études contrôlées (Lavigne *et al.*, 2015).

Dans la panoplie des traitements conservateurs, les aérateurs transtympaniques occupent une place grandissante. Leur rôle bénéfique sur les vertiges a été démontré depuis longtemps (Montandon *et al.*, 1988) mais leur mécanisme d'action reste non élucidé. L'association de l'aérateur à un traitement pressionnel permettrait d'améliorer les symptômes vertigineux mais aussi l'audition et les signes d'hydrops sur l'électrocochléographie dans des études non contrôlées (Dansert et Saas, 2001). Ce traitement pressionnel consiste en l'envoi d'une pression douce dans la caisse du tympan par une pompe *via* un embout dans le conduit auditif externe (Meniett, Medtronic).

Dans les cas rebelles, la destruction contrôlée du labyrinthe peut être entre-

prise par un agent ototoxique comme la gentamycine. La titration de la quantité administrée peut permettre la préservation de la fonction cochléaire tout en assurant un contrôle des vertiges dans la majorité des cas (approximativement 90 %) (Alarcón AV *et al.*, 2017).

Les traitements chirurgicaux de la maladie de Ménière sont envisagés dans les cas résistant aux traitements médicaux conservateurs. La chirurgie du sac endolymphatique ou la réduction d'une ectasie du golfe de la jugulaire comprimant l'aqueduc vestibulaire visent à rétablir la fonction de la résorption endolymphatique du sac (Bozorg Grayeli *et al.*, 1995). Les mécanismes d'action de la chirurgie du sac ne sont pas clairs. La ligature de l'aqueduc vestibulaire et la destruction du sac viseraient à réduire l'influence d'un sac pathologique (inflammation, auto-immunité, hypersecrétion de macromolécules à effet osmotique) sur le flux de l'endomylphe alors que l'idée de sa simple décompression, voire son ouverture, repose sur la facilitation du drainage endolymphatique par le sac en réduisant la pression hydrostatique et le drainage veineux. Plusieurs études rapportent de très bons résultats après ce type de chirurgie avec un contrôle des vertiges dans 75 % des cas rebelles au traitement médical (Flores García *et al.*, 2017).

Les traitements destructeurs de la fonction labyrinthique assurent des taux de succès bien supérieurs aux traitements conservateurs et sont proches de 100 %. Ils sont proposés dans les maladies particulièrement rebelles à plusieurs lignes

de traitement, des crises de Tumarkin avec risque de chute traumatique ou d'accident de voiture et des formes strictement unilatérales. En cas de surdité sévère ou cophose, une labyrinthectomie chirurgicale peut être proposée. Cette labyrinthectomie peut être associée à une implantation cochléaire dans des cas sélectionnés (surdité sévère ou profonde controlatérale avec ou sans acouphènes). Elle est réalisée sous anesthésie générale par voie du conduit. Elle consiste en une stapélectomie et un curetage labyrinthique au crochet. Les suites sont marquées par un grand vertige rotatoire évoluant vers une compensation progressive.

Une neurectomie vestibulaire est indiquée en cas de vertiges particulièrement handicapants (niveau AAO-HNS > 4), rebelles, strictement unilatéraux et une audition utile et appareillable. Pendant cette chirurgie, le nerf vestibulaire est abordé et sectionné par voie rétrosigmoïde (en longeant la face postérieure du rocher) ou sus-pétreuse (abord du toit du rocher et du conduit auditif interne). Les nerfs cochléaire et facial sont facilement identifiables et sont préservés. Le risque auditif est très faible. Les suites opératoires, comme la labyrinthectomie, sont marquées par un grand vertige rotatoire régressif, évoluant vers une compensation. Cette technique permet de contrôler les vertiges dans 100 % des cas. Cette chirurgie intracrânienne nécessite cependant une prise en charge dans les centres spécialisés en oto-neurochirurgie (Alarcón AV *et al.*, 2017)

Références

1. AAO-HNS. Committee on hearing and equilibrium. Guidelines for the diagnosis and evaluation of therapy in Ménière's disease. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 1995;113:181-185.
2. Alarcón AV, Hidalgo LO, Arévalo RJ, Diaz MP. Labyrinthectomy and Vestibular Neurectomy for Intractable Vertiginous Symptoms. *Int Arch Otorhinolaryngol.* 2017;21:184-190.
3. Bozorg Grayeli A, Bouccara D, Julien N, Rihane S, Chaigne P, Sterkers O. Traitement chirurgical de vertiges induits par un diverticule du golfe de la jugulaire. *Rev Laryngol Otol Rhinol (Bord).* 1995;116(1):31-7.
4. Dansert B, Sass K. Control of symptoms in patients with Ménière's disease using middle ear pressure applications: two years follow-up. *Acta Otolaryngol.* 2001;121:616-21.
5. Flores García ML, Llata Segura C, Cisneros Lesser JC, Pane Pianese C. Endolymphatic Sac Surgery for Ménière's Disease - Current Opinion and Literature Review. *Int Arch Otorhinolaryngol.* 2017;21:179-183.
6. Foster CA. Optimal management of Ménière's disease. *Ther Clin Risk Manag.* 2015;11:301-7.
7. Lavigne P, Lavigne F, Saliba I. Intratympanic corticosteroids injections: a systematic review of literature. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2016 Sep;273(9):2271-8.
8. Montandon P, Guillemin P, Häusler R. Prevention of vertigo in Ménière's syndrome by means of transtympanic ventilation tubes. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec.* 1988;50:377-81.
9. Nakayama M, Suzuki M, Inagaki A, Takemura K, Watanabe N, Tanigawa T, Okamoto K, Hattori H, Brodie H, Murakami S. Impaired quality of sleep in Ménière's disease patients. *J Clin Sleep Med.* 2010 Oct 15;6(5):445-9.
10. Ruckenstein MJ, Rutka JA, Hawke M. The treatment of Ménière's disease: Torok revisited. *Laryngoscope.* 1991;101:211-8.
11. Sharon JD, Trevino C, Schubert MC, Carey JP. Treatment of Ménière's Disease. *Curr Treat Options Neurol.* 2015;17:341.
12. Tassinari M, Mandrioli D, Gaggioli N, Roberti di Sarsina P. Ménière's disease treatment: a patient-centered systematic review. *Audiol Neurootol.* 2015;20:153-65.

HOW I DO IT

► La perte d'audition dans la maladie de Ménière et sa prise en charge audioprothétique

Johanna BUISSON SAVIN, Audioprothésiste D.E., Docteur ès Sciences | *Amplifon Place d'Italie, Paris*
(*johanna.savin@amplifon.com*)

Introduction

La maladie de Ménière, association symptomatique de vertiges, perte d'audition fluctuante, acouphènes et sensation de plénitude auriculaire, dégrade de manière considérable la qualité de vie des patients. Elle impacte la vie sociale, personnelle comme professionnelle du patient (Stewart et Stewart, 1999). Sa prise en charge se concentre essentiellement sur les vertiges, qui, très violents, empêchent toute activité et nécessitent l'immobilisation. La perte d'audition, accompagnée d'acouphènes, souvent considérée comme secondaire (McNeill, 1999), n'en reste pas moins un facteur aggravant pour le patient puisqu'elle participe à son retrait de la vie sociale. Cette pathologie a une prévalence de 0,5 % dans les pays développés et apparaît le plus souvent entre 20 et 50 ans.

La perte d'audition s'installe progressivement et suit plusieurs étapes en cohérence avec les trois différentes phases de la maladie décrites par Kunagami en 1982 : (1) apparition d'une perte d'audition fluctuante, de faible à modérée (25-50 dB), touchant préférentiellement les fréquences graves (jusqu'à 1 000 Hz) lors des crises. La surdit  est r versible. (2) Au fur et   mesure des crises, la perte d'audition s'installe. Elle n'est plus r versible mais manifeste toujours d'un caract re fluctuant. Le profil audiom trique tonal est ascendant. (3) La derni re phase est caract ris e par un  largissement de la perte qui touche maintenant le spectre fr quentiel dans son ensemble et se stabilise entre mod r e et s v re (60-80 dB). Elle s'accompagne d'une perte d'intelligibilit , qui, test e en audiom trie vocale, peut ne plus atteindre les 100 % et se d grader aux intensit s plus  lev es, dessinant alors une courbe vocale en d me ou en cloche (Clemis et Johnson, 1967 ; Hood, 1984). La perte d'audition est   l'origine de plusieurs difficult s :

- d gradation de l'intelligibilit  dans le bruit ;
- d gradation ou perte de la localisation spatiale ;

- sensibilit  exacerb e aux sons forts, traduite par un seuil d'inconfort d grad    l'audiom trie tonale ;

- accentuation des probl mes d' quilibre.

Les deux premiers points s'expliquent notamment par le caract re souvent unilat ral de la maladie ou, lorsqu'exceptionnellement l'atteinte est bilat rale, elle n'en reste pas moins asym trique. La perte de la st r ophonie porte atteinte aux avantages d'une audition par essence binaurale comme, entre autres, la localisation spatiale et le d masquage binaural, capacit  de discriminer une source d'int r t dans un environnement bruyant.

La sensibilit  aux sons forts, ph nom ne de recrutement, peut s'expliquer, dans un premier temps, par l'hypoth se de d couplage des cellules cili es externes avec la membrane tectoriale cit e par Paul Avan dans ce m me journal. Ce d couplage alt rerait donc l'efficacit  des cellules cili es externes dans leur r le de r duction de l'amplitude des vibrations lorsque l'oreille est soumise   un son fort. Dans un deuxi me temps, lorsque la perte s'installe et s'accro t, la privation sensorielle accentue le ph nom ne d'intol rance aux sons forts (Sharon G. Kujawa et Liberman, 2009). De cette d gradation du seuil d'inconfort d coule une dynamique auditive r siduelle tr s pinc e (Johnson et House, 1979 ; Mateijsen et coll. 2001), pouvant aller de 10   30 dB contre 50   70 dB dans les autres atteintes neurosensorielles de l'audition comme par exemple la presbycousie (Schum, 2006).

En ce qui concerne le dernier point, l'audition permet la perception de notre environnement et participe   ce titre   notre fonction d' quilibre, de la m me fa on que la vue ou la proprioception.

Appareillage

La perte d'audition fluctuante avec une intelligibilit  et une dynamique auditive r siduelle r duites, accompagn e d'acouph nes ainsi que d'une sensation de pl nitude auriculaire (Johnson et House, 1979, Valente et coll., 2006) est

complexe   corriger. Elle s'associe   un  largissement du spectre de masquage ; une stimulation basse fr quence pouvant affecter des seuils jusqu'  deux octaves plus aigu s (Schum, 1995). Pourtant, d s 2002, McNeill montre que l'appareillage est souvent un succ s notamment au cours de la troisi me phase de la maladie, stable en termes de perte d'audition. Apr s avoir d montr , en 2005, l'int r t des multiprogrammes dans la prise en charge de l'audition fluctuante, McNeill a publi  un nouvel article en 2008 d crivant des appareillages r ussis en p riode de fluctuation de la perte. Cette nouvelle  tude, faite   l'aide de proth ses auditives programmables par le patient lui-m me (programmation automatique par la r alisation d'une audiom trie *via* l'aide auditive), montre que pour 70 % des participants, les r sultats sont tr s satisfaisants. Ces derniers portent leurs proth ses auditives du matin au soir et l'amplification correctrice les aide dans leurs activit s quotidiennes. Les recommandations d'appareillage :

- S lectionner une proth se auditive avec le plus grand nombre de canaux possible pour (1) d'une part, corriger le plus fid lement possible une perte   profil croissant, (2) d'autre part, permettre un st r o quilibrage des plus fins restaurant ainsi au mieux la st r ophonie afin d'am liorer les capacit s de compr hension dans le bruit et la localisation spatiale et, pour finir, (3) b n ficier d'un meilleur anti-Larsen garantissant l'amplification fid le des zones fr quentielles cruciales   l'intelligibilit .

- Amplifier les sons faibles pour une meilleure audibilit  (Valente et coll., 2006).

- Appliquer une forte compression des sons forts afin de respecter la dynamique auditive r siduelle du patient. Pr f rer une compression importante   un niveau de sortie trop brid  d gradant la compr hension.

- Corriger progressivement la perte, en pr f rant des m thodes alternatives (correction des moyennes et/ou hautes fr quences)   la plus  vidente qui serait de corriger essentiellement les basses fr quences dans les profils ascendants. La puissance de la correction sera inf -

rieure à celle appliquée pour une perte neurosensorielle plus courante (Valente et coll., 2006).

► Adapter la prothèse auditive à l'aide d'un embout sur-mesure court à insertion profonde (après le deuxième coude), qui permettra de corriger plus efficacement la perte et réduire la cavité résiduelle et, de ce fait, la résonance, n'ajoutant pas à la sensation d'oreille bouchée. L'embout doit présenter un événement de décompression afin d'éviter des phénomènes de surpression dans le fond du conduit auditif externe à l'introduction.

► Associer des accessoires, comme un microphone sans fil permettant d'améliorer le rapport signal sur bruit et donc la compréhension dans les environnements bruyants (Lewis et coll., 2004).

► Développer plusieurs programmes à des niveaux d'intensités différentes, laissant accès au contrôle du volume. Idéalement, choisir une prothèse auditive pour laquelle une application pour téléphone mobile a été développée. Ces applications permettent de gérer le changement de programme, le volume dans chaque programme et, chez certains fabricants, la balance des graves-médiums-aiguës ou la largeur du faisceau directionnel des microphones. Toutes ces options permettent au patient d'adapter au mieux leur amplification à leur perte fluctuante ainsi qu'aux différents environnements sonores auxquels ils sont exposés.

► Lorsque l'oreille atteinte ne permet pas de restaurer de l'intelligibilité, préférer un système C.R.O.S. (Controlateral Routing Of Signal, qu'il soit aérien ou à ancrage osseux) qui routera le signal capté du côté touché vers le côté sain. Cet appareillage permet de restaurer un hémichamp auditif. Il résout les situa-

tions dans lesquelles le malentendant se voit adresser la parole du côté atteint. Il devait précédemment tourner la tête pour présenter son oreille saine et faire répéter son interlocuteur, s'il avait été en mesure de percevoir qu'un message lui était adressé. Ce système ne restaure néanmoins pas la stéréophonie, puisque seule l'oreille saine perçoit les sons. La compréhension en milieu bruyant ainsi que la localisation spatiale restent compliquées. Il est donc à adapter dans les situations où l'appareillage traditionnel de l'oreille atteinte vient dégrader la compréhension.

Résultats attendus

Lorsque les appareils sont consciencieusement adaptés et prennent en considération les différentes caractéristiques propres au profil décrit précédemment, ils améliorent alors la condition auditive par trois aspects principaux :

► la localisation spatiale ;

► l'intelligibilité dans les environnements calmes comme bruyants après réadaptation et rééducation (Feldman et Oviatt, 1993) ;

► la tolérance à l'acouphène : 70 % des acouphènes deviennent tolérables ; 20 % disparaissent lors du port de l'appareil (McNeill, 2008).

Bien qu'aucune étude n'ait encore été menée, un quatrième avantage découle de la correction auditive. En effet, un grand nombre de patients rapportent une restauration de la sensation d'équilibre après adaptation de la correction auditive. Il est nécessaire de rester prudent et de cadrer les attentes des patients pour rendre les objectifs réalistes. Des résultats sur le plan de l'intelligibilité peuvent

être obtenus après une rééducation (McNeill et coll., 2008 ; Valente et coll., 2006) plus ou moins intensive en fonction des profils. Ils ne seront cependant pas toujours à la hauteur des premières espérances qui sont souvent d'obtenir une compréhension similaire dans le bruit à celle obtenue dans le calme, d'entendre comme un normo-entendant et de faire disparaître l'acouphène (McNeill et coll. 2005). Néanmoins, la correction auditive peut s'envisager dès l'établissement du diagnostic de perte et l'essai n'est à exclure dans aucun des cas. Les bénéfices sont très individus-dépendants et pas systématiquement mesurables par les tests pratiqués en cabine. Les objectifs de chacun des patients sont personnels et peuvent varier du simple confort dans les sons forts, à la perception simple de sons de l'environnement en passant par la qualité du son ou la plus traditionnelle reconnaissance des mots.

Conclusion

Malgré des résultats variables inter-individus, l'appareillage peut donc permettre de restaurer de l'intelligibilité dans le calme comme dans le bruit, d'asseoir l'équilibre, d'améliorer la tolérance de l'acouphène et de comprimer les sons du quotidien afin de les inscrire dans la dynamique auditive résiduelle du patient qui n'en retirera que plus de confort. Au vu des bénéfices potentiellement atteignables avec les prothèses auditives actuelles, l'essai devrait être envisagé de façon systématique et précoce au bénéfice de l'amélioration des conditions de vie fortement dégradées d'un patient atteint de la maladie de Ménière.

Références

- Clemis, J. and Carver, W. (1967). Discrimination scores for speech in Meniere's Disease. *Archives of Otolaryngology* 86, 614-618
- Feldman A., Oviatt D. (1993). BiCros or binaural: A case study. *Seminars in Hearing* 14(3): 229-233
- Hood, J. (1984). Speech discrimination in bilateral and unilateral hearing loss due to Meniere's Disease. *British Journal of Audiology* 18, 173-177.
- Johnson E., House J. (1979). Meniere's disease: clinical course, auditory findings, and hearing aid fitting. *J Am AudSoc* 5(2):76-83.
- Kunagami, H., Nishida H., Baba M. (1982). Electrocochleographic study of Meniere's disease. *Arch Otolaryngol*108:284-288.
- Lewis M., Crandell C., Valente M., Horn J. (2004) Speech perception in noise: directional microphones versus frequency modulation (FM) systems. *J Am AcadAudiol* 15:426-439.
- Mateijsen D., van Hengel P., van Huffelen H., Albers F. (2001). Pure-tone and speech audiometry in patients with Meniere's disease. *ClinOtolaryngol* 26:379-387.
- McNeill C. (1999). Hearing loss and tinnitus in Meniere's disease. Meniere's disease information Brochure 5. *Greenacre, NSW, Australia: Meniere's Support Group of NSW.*
- McNeill C., Newall P., Alvarez-Mendez X. (2002) Towards new criteria for hearing aid recommendation. *Aust J Otolaryngol* 5:95-100.
- McNeill C. (2005) A hearing aid system for fluctuating hearing loss due to Meniere's disease. *ClinOtolaryngol* 26:379-387
- McNeill C., McMahon C., Newall P., Kalantzis M. (2008) Hearing aids for Meniere's Syndrome – implications of hearing fluctuation. *J Am AcadAudiol* 19, 430-434
- Schum D. (1995) Amplification options for severe distortional hearing loss. Final report to the U.S. Department of Education.
- Sharon G. Kujawa et M. Charles Liberman (2009) Adding Insult to Injury: Cochlear Nerve Degeneration after "Temporary" Noise-Induced Hearing Loss. *Journal of Neuroscience* 11 November 2009, 29 (45) 14077-14085
- Stewart A. and Stewart M. (1999) Meniere's disease: A personal perspective. In *Meniere's Disease Information Brochures* (7). Sydney, Australia: Meniere's Support Group of NSW Inc.
- Valente M., Mispagel K., Valente LM, Hullar T. (2006) Problems and solutions for fitting amplification to patients with Meniere's disease. *J Am AcadAudiol* 17:6-15.

 **amplifon**