



ROYAUME DU MAROC
UNIVERSITE MOHAMMED V DE RABAT
FACULTE DE MEDECINE
ET DE PHARMACIE
RABAT



Année: 2020

Thèse N°: 119

**LA MALADIE DE MENIERE :
QUELLE PRISE EN CHARGE ?
A PROPOS DE 53 CAS**

THÈSE

Présentée et soutenue publiquement le : / / 2020

PAR

Madame Dania Rita Liza WOODCOCK

Née le 02 Mars 1989 à Victoria (Seychelles)

De L'Ecole Royale du Service de Santé Militaire - Rabat

Pour l'Obtention du Diplôme de

Docteur en Médecine

Mots Clés : Ménière; Surdité; Hydrops endolymphatique; Traitement

Membres du Jury :

Monsieur Fouad BENARIBA

Professeur d'Oto-Rhino-Laryngologie et Chirurgie Cervico-Faciale

Madame Saloua OURAINI

Professeur d'Oto-Rhino-Laryngologie et Chirurgie Cervico-Faciale

Madame Leila ESSAKALLI HOUSSYNI

Professeur d'Oto-Rhino-Laryngologie et Chirurgie Cervico-Faciale

Monsieur Nouredine ERRAMI

Professeur d'Oto-Rhino-Laryngologie et Chirurgie Cervico-Faciale

Madame Sophia NITASSI

Professeur d'Oto-Rhino-Laryngologie et Chirurgie Cervico-Faciale

Président

Rapporteur

Juge

Juge

Juge



**UNIVERSITE MOHAMMED V
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
RABAT**

DOYENS HONORAIRES :

1962 - 1969 : Professeur_Abdelmalek FARAJ
1969 - 1974 : Professeur Abdellatif BERBICH
1974 - 1981 : Professeur Bachir LAZRAC
1981 - 1989 : Professeur Taieb CHKILI
1989 - 1997 : Professeur Mohamed Tahar ALAOU
1997 - 2003 : Professeur Abdelmajid BELMAHI
2003 - 2013 : Professeur Najia HAJJAJ - HASSOUNI

ADMINISTRATION :

Doyen

Professeur Mohamed ADNAOUI

Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et étudiantes

Professeur Brahim LEKEHAL

Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération

Professeur Toufiq DAKKA

Vice-Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie

Professeur Younes RAHALI

Secrétaire Général : Mr. Mohamed KARRA



1 - ENSEIGNANTS-CHERCHEURS MEDECINS ET PHARMACIENS

PROFESSEURS DE L'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR :

Décembre 1984

Pr. MAAOUNI Abdelaziz Médecine Interne - Clinique Royale
Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi Anesthésie –Réanimation
Pr. SETTAF Abdellatif Pathologie Chirurgicale

Janvier, Février et Décembre 1987

Pr. LACHKAR Hassan Médecine Interne

Décembre 1988

Pr. DAFIRI Rachida Radiologie

Décembre 1989

Pr. ADNAOUI Mohamed Médecine Interne -Doyen de la FMPR
Pr. OUZZANI Taibi Mohamed Réda Neurologie

Janvier et Novembre 1990

Pr. KHARBACH Aicha Gynécologie Obstétrique
Pr. TAZI Saoud Anas Anesthésie Réanimation

Février Avril Juillet et Décembre 1991

Pr. AZZOUZI Abderrahim Anesthésie Réanimation- Doyen de FMPO
Pr. BAYAHIA Rabéa Néphrologie
Pr. BELKOUCHI Abdelkader Chirurgie Générale
Pr. BENCHEKROUN Belabbes Abdellatif Chirurgie Générale
Pr. BENSOUDA Yahia Pharmacie galénique
Pr. BERRAHO Amina Ophtalmologie
Pr. BEZAD Rachid Gynécologie Obstétrique Méd. Chef Maternité des Orangers
Pr. CHERRAH Yahia Pharmacologie
Pr. CHOKAIRI Omar Histologie Embryologie
Pr. KHATTAB Mohamed Pédiatrie
Pr. SOULAYMANI Rachida Pharmacologie- Dir. du Centre National PV Rabat
Pr. TAOUFIK Jamal Chimie thérapeutique

Décembre 1992

Pr. AHALLAT Mohamed Chirurgie Générale Doyen de FMPT
Pr. BENSOUDA Adil Anesthésie Réanimation
Pr. CHAHED OUZZANI Laaziza Gastro-Entérologie
Pr. CHRAIBI Chafiq Gynécologie Obstétrique
Pr. EL OUAHABI Abdessamad Neurochirurgie
Pr. FELLAT Rokaya Cardiologie
Pr. JIDDANE Mohamed Anatomie
Pr. TAGHY Ahmed Chirurgie Générale
Pr. ZOUHDI Mimoun Microbiologie

Mars 1994

Pr. BENJAAFAR Noureddine Radiothérapie



Pr. BEN RAIS Nozha
Pr. CAOUI Malika
Pr. CHRAIBI Abdelmjid
Pr. EL AMRANI Sabah
Pr. EL BARDOUNI Ahmed
Pr. EL HASSANI My Rachid
Pr. ERROUGANI Abdelkader
Pr. ESSAKALI Malika
Pr. ETTAYEBI Fouad
Pr. IFRINE Lahssan
Pr. MAHFOUD Mustapha
Pr. RHRAB Brahim
Pr. ŞENOUCI Karima

Mars 1994

Pr. ABBAR Mohamed*
Pr. BENTAHILA Abdelali
Pr. BERRADA Mohamed Saleh
Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae
Pr. LAKHDAR Amina
Pr. MOUANE Nezha

Mars 1995

Pr. ABOUQUAL Redouane
Pr. AMRAOUI Mohamed
Pr. BAIDADA Abdelaziz
Pr. BARGACH Samir
Pr. EL MESNAOUI Abbes
Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila
Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed
Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia
Pr. SEFIANI Abdelaziz
Pr. ZEGGWAGH Amine Ali Réanimation

Décembre 1996

Pr. BELKACEM Rachid
Pr. BOULANOVAR Abdelkrim
Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan
Pr. GAOUZI Ahmed
Pr. OUZEDDOUN Naima
Pr. ZBIR EL Mehdi*

Novembre 1997

Pr. ALAMI Mohamed Hassan
Pr. BEN SLIMANE Lounis
Pr. BIROUK Nazha
Pr. ERREIMI Naima
Pr. FELLAT Nadia
Pr. KADDOURI Noureddine
Pr. KOUTANI Abdellatif
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid
Pr. MAHRAOUI CHAFIQ
Pr. TOUFIQ Jallal

Biophysique
Biophysique
Endocrinologie et Maladies Métaboliques *Doyen de la FMMPA*
Gynécologie Obstétrique
Traumato-Orthopédie
Radiologie
Chirurgie Générale - *Directeur du CHIS*
Immunologie
Chirurgie Pédiatrique
Chirurgie Générale
Traumatologie - Orthopédie
Gynécologie - Obstétrique
Dermatologie

Urologie *Inspecteur du SSM*

Pédiatrie
Traumatologie - Orthopédie
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie

Réanimation Médicale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Chirurgie Générale
Oto-Rhino-Laryngologie
Urologie
Ophtalmologie
Génétique
Médicale

Chirurgie Pédiatrie
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Néphrologie
Cardiologie *Directeur HMI Mohammed V*

Gynécologie-Obstétrique
Urologie
Neurologie
Pédiatrie
Cardiologie
Chirurgie Pédiatrique
Urologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Psychiatrie *Directeur Hôp. Arrazi Salé*



Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Novembre 1998

Pr. BENOMAR ALI
Pr. BOUGTAB Abdesslam
Pr. ER RIHANI Hassan
Pr. BENKIRANE Majid*

Janvier 2000

Pr. ABID Ahmed*
Pr. AIT OUAMAR Hassan
Pr. BENJELLOUN Dakhama Badr.Sououd
Pr. BOURKADI Jamal-Eddine
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer
Pr. ECHARRAB El Mahjoub
Pr. EL FTOUH Mustapha
Pr. EL MOSTARCHID Brahim*
Pr. TACHINANTE Rajae
Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Novembre 2000

Pr. AIDI Saadia
Pr. AJANA Fatima Zohra
Pr. BENAMR Said
Pr. CHERTI Mohammed
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma
Pr. EL HASSANI Amine
Pr. EL KHADER Khalid
Pr. GHARBI Mohamed El Hassan
Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae

Décembre 2001

Pr. BALKHI Hicham*
Pr. BENABDELJLIL Maria
Pr. BENAMAR Loubna
Pr. BENAMOR Jouda
Pr. BENELBARHDADI Imane
Pr. BENNANI Rajae
Pr. BENOACHANE Thami
Pr. BEZZA Ahmed*
Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi
Pr. BOUMDIN El Hassane*
Pr. CHAT Latifa
Pr. DAALI Mustapha*
Pr. EL HIJRI Ahmed
Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid
Pr. EL MADHI Tarik
Pr. EL OUNANI Mohamed
Pr. ETTAIR Said
Pr. GAZZAZ Miloudi*
Pr. HRORA Abdelmalek

Gynécologie Obstétrique

Neurologie *Doyen de la FMP Abulcassis*

Chirurgie Générale
Oncologie Médicale
Hématologie

Pneumo-phtisiologie

Pédiatrie

Pédiatrie

Pneumo-phtisiologie *Directeur Hôp. My Youssef*

Chirurgie Générale

Chirurgie Générale

Pneumophtisiologie

Neurochirurgie

Anesthésie-Réanimation

Médecine Interne

Neurologie

Gastro-Entérologie

Chirurgie Générale

Cardiologie

Anesthésie Réanimation

Pédiatrie - *Directeur Hôp. Cheikh Zaid*

Urologie

Endocrinologie et Maladies Métaboliques

Pédiatrie

Anesthésie-Réanimation

Neurologie

Néphrologie

Pneumo-phtisiologie

Gastro-Entérologie

Cardiologie

Pédiatrie

Rhumatologie

Anatomie

Radiologie

Radiologie

Chirurgie Générale

Anesthésie-Réanimation

Neuro-Chirurgie

Chirurgie Pédiatrique

Chirurgie Générale

Pédiatrie - *Directeur Hôp. d'Enfants Rabat*

Neuro-Chirurgie

Chirurgie Générale *Directeur Hôpital Ibn Sina*



Pr. KABIRI EL Hassane*
Pr. LAMRANI Moulay Omar
Pr. LEKEHAL Brahim
Pr. MEDARHRI Jalil
Pr. MIKDAME Mohammed*
Pr. MOHSINE Raouf
Pr. NOUINI Yassine
Pr. SABBAH Farid
Pr. SEFIANI Yasser
Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

Décembre 2002

Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*
Pr. AMEUR Ahmed *
Pr. AMRI Rachida
Pr. AOURARH Aziz*
Pr. BAMOU Youssef *
Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*
Pr. BENZEKRI Laila
Pr. BENZZOUBEIR Nadia
Pr. BERNOUSSI Zakiya
Pr. CHOHO Abdelkrim *
Pr. CHKIRATE Bouchra
Pr. EL ALAMI EL Fellous Sidi Zouhair
Pr. EL HAQURI Mohamed *
Pr. FILALI ADIB Abdelhai
Pr. HAJJI Zakia
Pr. JAAFAR Abdeloihab*
Pr. KRIOUILE Yamina
Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*
Pr. OUIJILAL Abdelilah
Pr. RAISS Mohamed
Pr. SIAH Samir *
Pr. THIMOU Amal
Pr. ZENTAR Aziz*

Janvier 2004

Pr. ABDELLAH El Hassan
Pr. AMRANI Mariam
Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
Pr. BENKIRANE Ahmed*
Pr. BOULAADAS Malik
Pr. BOURAZZA Ahmed*
Pr. CHAGAR Belkacem*
Pr. CHERRADI Nadia
Pr. EL FENNI Jamal*
Pr. EL HANCHI ZAKI
Pr. EL KHORASSANI Mohamed
Pr. HACHI Hafid
Pr. JABOUIRIK Fatima
Pr. KHARMAZ Mohamed
Pr. MOUGHIL Said

Chirurgie Thoracique
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Vasculaire Périphérique V-D chargé Aff Acad. Est.
Chirurgie Générale
Hématologie Clinique
Chirurgie Générale
Urologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Pédiatrie

Anatomie Pathologique
Urologie
Cardiologie
Gastro-Entérologie
Biochimie-Chimie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Dermatologie
Gastro-Entérologie
Anatomie Pathologique
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Chirurgie Pédiatrique
Dermatologie
Gynécologie Obstétrique
Ophtalmologie
Traumatologie Orthopédie
Pédiatrie
Gynécologie Obstétrique
Oto-Rhino-Laryngologie
Chirurgie Générale
Anesthésie Réanimation
Pédiatrie
Chirurgie Générale

Ophtalmologie
Anatomie Pathologique
Oto-Rhino-Laryngologie
Gastro-Entérologie
Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
Neurologie
Traumatologie Orthopédie
Anatomie Pathologique
Radiologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Cardio-Vasculaire



Pr. OUBAAZ Abdelbarre *
Pr. TARIB Abdelilah*
Pr. TIJAMI Fouad
Pr. ZARZUR Jamila

Janvier 2005

Pr. ABBASSI Abdellah
Pr. AL KANDRY Sif Eddine*
Pr. ALLALI Fadoua
Pr. AMAZOUZI Abdellah
Pr. BAHIRI Rachid
Pr. BARKAT Amina
Pr. BENYASS Aatif
Pr. DOUDOUH Abderrahim*
Pr. HAJJI Leila
Pr. HESSISSEN Leila
Pr. JIDAL Mohamed*
Pr. LAAROUSSI Mohamed
Pr. LYAGOUBI Mohammed
Pr. SBIHI Souad
Pr. ZERAIDI Najia

AVRIL 2006

Pr. ACHEMLAL Lahsen*
Pr. BELMEKKI Abdelkader*
Pr. BENCHEIKH Razika
Pr. BIYI Abdelhamid*
Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine
Pr. BOULAHYA Abdellatif*
Pr. CHENGUETI ANSARI Anas
Pr. DOGHMI Nawal
Pr. FELLAT Ibtissam
Pr. FAROUDY Mamoun
Pr. HARMOUCHE Hicham
Pr. IDRIS LAHLOU Amine*
Pr. JROUNDI Laila
Pr. KARMOUNI Tariq
Pr. KILI Amina
Pr. KISRA Hassan
Pr. KISRA Mounir
Pr. LAATIRIS Abdelkader*
Pr. LMIMOUNI Badreddine*
Pr. MANSOURI Hamid*
Pr. OUANASS Abderrazzak
Pr. SAFI Soumaya*
Pr. SEKKAT Fatima Zahra
Pr. SOUALHI Mouna
Pr. TELLAL Saida*
Pr. ZAHRAOUI Rachida

Ophtalmologie
Pharmacie Clinique
Chirurgie Générale
Cardiologie

Chirurgie Réparatrice et Plastique
Chirurgie Générale
Rhumatologie
Ophtalmologie
Rhumatologie *Directeur Hôp. Al Ayachi Salé*
Pédiatrie
Cardiologie
Biophysique
Cardiologie (*mise en disponibilité*)
Pédiatrie
Radiologie
Chirurgie Cardio-vasculaire
Parasitologie
Histo-Embryologie Cytogénétique
Gynécologie Obstétrique

Rhumatologie
Hématologie
O.R.L
Biophysique
Chirurgie - Pédiatrique
Chirurgie Cardio - Vasculaire. *Directeur Hôpital Ibn Sina Mé*
Gynécologie Obstétrique
Cardiologie
Cardiologie
Anesthésie Réanimation
Médecine Interne
Microbiologie
Radiologie
Urologie
Pédiatrie
Psychiatrie
Chirurgie - Pédiatrique
Pharmacie Galénique
Parasitologie
Radiothérapie
Psychiatrie
Endocrinologie
Psychiatrie
Pneumo - Phtisiologie
Biochimie
Pneumo - Phtisiologie



Octobre 2007

Pr. ABIDI Khalid
Pr. ACHACHI Leila
Pr. ACHOUR Abdessamad*
Pr. AIT HOUSSA Mahdi *
Pr. AMHAJJI Larbi *
Pr. AOUI Sarra
Pr. BAITE Abdelouahed *
Pr. BALOUCH Lhousaine *
Pr. BENZIANE Hamid *
Pr. BOUTIMZINE Nourdine
Pr. CHERKAOUI Naoual *
Pr. EHIRCHIOU Abdelkader *
Pr. EL BEKKALI Youssef *
Pr. EL ABSI Mohamed
Pr. EL MOUSSAOUI Rachid
Pr. EL OMARI Fatima
Pr. GHARIB Nouredine
Pr. HADADI Khalid *
Pr. ICHOU Mohamed *
Pr. ISMAILI Nadia
Pr. KEBDANI Tayeb
Pr. LOUZI Lhoussain *
Pr. MADANI Naoufel
Pr. MAHI Mohamed *
Pr. MARC Karima
Pr. MASRAR Azlarab
Pr. MRANI Saad *
Pr. OUZZIF Ez zohra
Pr. RABHI Monsef*
Pr. RADOUANE Bouchaib*
Pr. SEFFAR Myriame
Pr. SEKHSOKH Yessine *
Pr. SIFAT Hassan *
Pr. TABERKANET Mustafa *
Pr. TACHFOUTI Samira
Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*
Pr. TANANE Mansour *
Pr. TLOGUI Houssain
Pr. TOUATI Zakia

Réanimation médicale
Pneumo phtisiologie
Chirurgie générale
Chirurgie cardio vasculaire
Traumatologie orthopédie
Parasitologie
Anesthésie réanimation
Biochimie-chimie
Pharmacie clinique
Ophtalmologie
Pharmacie galénique
Chirurgie générale
Chirurgie cardio-vasculaire
Chirurgie générale
Anesthésie réanimation
Psychiatrie
Chirurgie plastique et réparatrice
Radiothérapie
Oncologie médicale
Dermatologie
Radiothérapie
Microbiologie
Réanimation médicale
Radiologie
Pneumo phtisiologie
Hématologie biologique
Virologie
Biochimie chimie
Médecine interne
Radiologie
Microbiologie
Microbiologie
Radiothérapie
Chirurgie vasculaire périphérique
Ophtalmologie
Chirurgie générale
Traumatologie-orthopédie
Parasitologie
Cardiologie

Mars 2009

Pr. ABOUZAHIR Ali *
Pr. AGADR Aomar *
Pr. AIT ALI Abdelmounaim *
Pr. AIT BENHADDOU El Hachmia
Pr. AKHADDAR Ali *
Pr. ALLALI Nazik
Pr. AMINE Bouchra

Médecine interne
Pédiatrie
Chirurgie Générale
Neurologie
Neuro-chirurgie
Radiologie
Rhumatologie



Pr. ARKHA Yassir
 Pr. BELYAMANI Lahcen
 Pr. BJIJOU Younes
 Pr. BOUHSAIN Sanae *
 Pr. BOUI Mohammed *
 Pr. BOUNAIM Ahmed *
 Pr. BOUSSOUGA Mostapha *
 Pr. CHTATA Hassan Toufik *
 Pr. DOGHMI Kamal *
 Pr. EL MALKI Hadj Omar
 Pr. EL OUENNASS Mostapha*
 Pr. ENNIBI Khalid *
 Pr. FATHI Khalid
 Pr. HASSIKOU Hasna *
 Pr. KABBAJ Nawal
 Pr. KABIRI Meryem
 Pr. KARBOUBI Lamya
 Pr. LAMSAOURI Jamal *
 Pr. MARMADÉ Lahcen
 Pr. MESKINI Toufik
 Pr. MESSAOUDI Nezha *
 Pr. MSSROURI Rahal
 Pr. NASSAR Ittimade
 Pr. OUKERRAJ Latifa
 Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *

Neuro-chirurgie *Directeur Hôp. des Spécialités*
 Anesthésie Réanimation
 Anatomie
 Biochimie-chimie
 Dermatologie
 Chirurgie Générale
 Traumatologie-orthopédie
 Chirurgie Vasculaire Périphérique
 Hématologie clinique
 Chirurgie Générale
 Microbiologie
 Médecine interne
 Gynécologie obstétrique
 Rhumatologie
 Gastro-entérologie
 Pédiatrie
 Pédiatrie
 Chimie Thérapeutique
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Pédiatrie
 Hématologie biologique
 Chirurgie Générale
 Radiologie
 Cardiologie
 Pneumo-Phtisiologie

Octobre 2010

Pr. ALILOU Mustapha
 Pr. AMEZIANE Taoufiq*
 Pr. BELAGUID Abdelaziz
 Pr. CHADLI Mariama*
 Pr. CHEMSI Mohamed*
 Pr. DAMI Abdellah*
 Pr. DARBI Abdellatif*
 Pr. DENDANE Mohammed Anouar
 Pr. EL HAFIDI Naima
 Pr. EL KHARRAS Abdennasser*
 Pr. EL MAZOUZ Samir
 Pr. EL SAYEGH Hachem
 Pr. ERRABIH Ikram
 Pr. LAMALMI Najat
 Pr. MOSADIK Ahlam
 Pr. MOUJAHID Mountassir*
 Pr. NAZIH Mouna*
 Pr. ZOUAIDIA Fouad

Anesthésie réanimation
 Médecine Interne
 Physiologie
 Microbiologie
 Médecine Aéronautique
 Biochimie-Chimie
 Radiologie
 Chirurgie Pédiatrique
 Pédiatrie
 Radiologie
 Chirurgie Plastique et Réparatrice
 Urologie
 Gastro-Entérologie
 Anatomie Pathologique
 Anesthésie Réanimation
 Chirurgie Générale
 Hématologie
 Anatomie Pathologique

Directeur ERSSM



Décembre 2010

Pr. ZNATI Kaoutar

Mai 2012

Pr. AMRANI Abdelouahed
Pr. ABOUELALAA Khalil *
Pr. BENCHEBBA Driss *
Pr. DRISSI Mohamed *
Pr. EL ALAOUI MHAMDI Mouna
Pr. EL KHATTABI Abdessadek *
Pr. EL OUAZZANI Hanane *
Pr. ER-RAJI Mounir
Pr. JAHID Ahmed
Pr. RAISSOUNI Maha*

* Enseignants Militaires

Chirurgie pédiatrique
Anesthésie Réanimation
Traumatologie-orthopédie
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Médecine Interne
Pneumophtisiologie
Chirurgie Pédiatrique
Anatomie Pathologique
Cardiologie

Février 2013

Pr. AHID Samir
Pr. AIT EL CADI Mina
Pr. AMRANI HANCHI Laila
Pr. AMOR Mourad
Pr. AWAB Almahdi
Pr. BELAYACHI Jihane
Pr. BELKHADIR Zakaria Houssain
Pr. BENCHEKROUN Laila
Pr. BENKIRANE Souad
Pr. BENNANA Ahmed*
Pr. BENSghir Mustapha *
Pr. BENYAHIA Mohammed *
Pr. BOUATIA Mustapha
Pr. BOUABID Ahmed Salim*
Pr. BOUTARBOUCH Mahjouba
Pr. CHAIB Ali *
Pr. DENDANE Tarek
Pr. DINI Nouzha *
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Mohamed Ali
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Najwa
Pr. ELFATEMI NIZARE
Pr. EL GUERROUJ Hasnae
Pr. EL HARTI Jaouad
Pr. EL JAUDI Rachid *
Pr. EL KABABRI Maria
Pr. EL KHANNOUSSI Basma
Pr. EL KHLOUFI Samir
Pr. EL KORAICHI Alae
Pr. EN-NOUALI Hassane *
Pr. ERRGUIG Laila
Pr. FIKRI Meryem
Pr. GHFIR Imade
Pr. IMANE Zineb
Pr. IRAQI Hind
Pr. KABBAJ Hakima

Pharmacologie
Toxicologie
Gastro-Entérologie
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Réanimation Médicale
Anesthésie Réanimation
Biochimie-Chimie
Hématologie
Informatique Pharmaceutique
Anesthésie Réanimation
Néphrologie
Chimie Analytique et Bromatologie
Traumatologie orthopédie
Anatomie
Cardiologie
Réanimation Médicale
Pédiatrie
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Neuro-chirurgie
Médecine Nucléaire
Chimie Thérapeutique
Toxicologie
Pédiatrie
Anatomie Pathologique
Anatomie
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Physiologie
Radiologie
Médecine Nucléaire
Pédiatrie
Endocrinologie et maladies métaboliques
Microbiologie



Pr. KADIRI Mohamed *
Pr. LATIB Rachida
Pr. MAAMAR Mouna Fatima Zahra
Pr. MEDDAH Bouchra
Pr. MELHAOUI Adyl
Pr. MRABTI Hind
Pr. NEJJARI Rachid
Pr. OUBEJJA Houda
Pr. OUKABLI Mohamed
Pr. RAHALI Younes
Pr. RATBI Ilham
Pr. RAHMANI Mounia
Pr. REDA Karim *
Pr. REGRAGUI Wafa
Pr. RKAIN Hanan
Pr. ROSTOM Samira
Pr. ROUAS Lamiaa
Pr. ROUIBAA Fedoua *
Pr. SALIHOUN Mouna
Pr. SAYAH Rochde
Pr. SEDDIK Hassan *
Pr. ZERHOUNI Hicham
Pr. ZINE Ali *

* Enseignants Militaires

AVRIL 2013

Pr. EL KHATIB MOHAMED KARIM*

MARS 2014

Pr. ACHIR Abdellah
Pr. BENCHAKROUN Mohammed
Pr. BOUCHIKH Mohammed
Pr. EL KABBAJ Driss *
Pr. EL MACHTANI IDRISSE Samira *
Pr. HARDIZI Houyam
Pr. HASSANI Amale *
Pr. HERRAK Laila
Pr. JANANE Abdellah
Pr. JEAIDI Anass *
Pr. KOUACH Jaouad*
Pr. LEMNOUER Abdelhay*
Pr. MAKRAM Sanaa *
Pr. OULAHYANE Rachid*
Pr. RHISSASSI Mohamed Jaafar
Pr. SEKKACH Youssef*
Pr. TAZI MOUKHA Zakia

Psychiatrie
Radiologie
Médecine Interne
Pharmacologie
Neuro-chirurgie
Oncologie Médicale
Pharmacognosie
Chirurgie Pédiatrique
Anatomie Pathologique
Pharmacie Galénique *Vice-Doyen à la Pharmacie*
Génétique
Neurologie
Ophtalmologie
Neurologie
Physiologie
Rhumatologie
Anatomie Pathologique
Gastro-Entérologie
Gastro-Entérologie
Chirurgie Cardio-Vasculaire
Gastro-Entérologie
Chirurgie Pédiatrique
Traumatologie Orthopédie

Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale

Chirurgie Thoracique
Traumatologie-Orthopédie
Chirurgie Thoracique
Néphrologie
Biochimie-Chimie
Histologie- Embryologie-Cytogénétique
Pédiatrie
Pneumologie
Urologie
Hématologie Biologique
Gynécologie-Obstétrique
Microbiologie
Pharmacologie
Chirurgie Pédiatrique
CCV
Médecine Interne
Généologie-Obstétrique



DECEMBRE 2014

Pr. ABILKACEM Rachid*	Pédiatrie
Pr. AIT BOUGHIMA Fadila	Médecine Légale
Pr. BEKKALI Hicham *	Anesthésie-Réanimation
Pr. BENZAOU Salma	Chirurgie Maxillo-Faciale
Pr. BOUABDELLAH Mounya	Biochimie-Chimie
Pr. BOUCHRIK Mourad*	Parasitologie
Pr. DERRAJI Soufiane*	Pharmacie Clinique
Pr. DOBLALI Taoufik	Microbiologie
Pr. EL AYOUBI EL IDRISSE Ali	Anatomie
Pr. EL GHADBANE Abdedaim Hatim*	Anesthésie-Réanimation
Pr. EL MARJANY Mohammed*	Radiothérapie
Pr. FEJJAL Nawfal	Chirurgie Réparatrice et Plastique
Pr. JAHIDI Mohamed*	O.R.L
Pr. LAKHAL Zouhair*	Cardiologie
Pr. OUDGHIRI NEZHA	Anesthésie-Réanimation
Pr. RAMI Mohamed	Chirurgie Pédiatrique
Pr. SABIR Maria	Psychiatrie
Pr. SBAI IDRISSE Karim*	Médecine préventive, santé publique et Hyg.

AOUT 2015

Pr. MEZIANE Meryem	Dermatologie
Pr. TAHIRI Latifa	Rhumatologie

PROFESSEURS AGREGES:

JANVIER 2016

Pr. BENKABBOU Amine	Chirurgie Générale
Pr. EL ASRI Fouad*	Ophtalmologie
Pr. ERRAMI Noureddine*	O.R.L
Pr. NITASSI Sophia	O.R.L

JUIN 2017

Pr. ABI Rachid*	Microbiologie
Pr. ASFALOU Ilyasse*	Cardiologie
Pr. BOUAYTI El Arbi*	Médecine préventive, santé publique et Hyg.
Pr. BOUTAYEB Saber	Oncologie Médicale
Pr. EL GHISSASSI Ibrahim	Oncologie Médicale
Pr. HAFIDI Jawad	Anatomie
Pr. OURAINI Saloua*	O.R.L
Pr. RAZINE Rachid	Médecine préventive, santé publique et Hyg.
Pr. ZRARA Abdelhamid*	Immunologie

NOVEMBRE 2018

Pr. AMELLAL Mina	Anatomie
Pr. SOULY Karim	Microbiologie
Pr. TAHRI Rjae	Histologie-Embryologie-Cytogénétique

*Enseignants Militaires





Dédicaces

To Almighty GOD

*To the author of knowledge; for the wisdom and encouragement;
for strength and patience, for all those graces, I give thanks.*

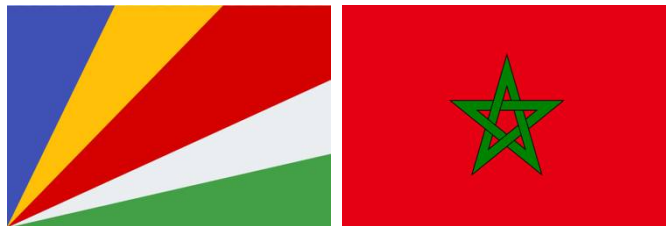
AMEN

To my beloved country the SEYCHELLES

*My greatest pride is to wear your colors high wherever I go.
May GOD give me grace and strength in order to always honor
you, and participate in your future growth and development.*

Au ROYAUME du MAROC

*Ma patrie d'adoption, merci de m'avoir accueillie et formé. Que les
liens entre nos pays se renforcent et perdure.*



***To my Mother DANIELLA ESPARON and
Father DANIEL WOODCOCK***

Words cannot express the amount of admiration I have for you, and the support you have always given me. With your unconditional love, you saw any and all potential inside of me.

I am forever grateful.

Mom, you are my inspiration and have molded me into a hardworking woman such as yourself. You have always pushed me to go further. I hope to prove worthy of your sacrifice.

*Dad, your devotion and support has helped me to grow,
I thank you.*

***To His Excellence Mr. DANNY FAURE
The President of the Republic of Seychelles
Commander in Chief of the Seychelles People's Defence
Forces***

*May God honor, protect and accompany him during his long life
and presidency.*



À
FEU SA MAJESTE LE ROI
HASSAN II



Que Dieu ait son âme en sa Sainte Miséricorde.

À
SA MAJESTÉ LE ROI
MOHAMED VI

*Chef Suprême et Chef d'Etat-Major Général des Forces Armées
Royales*

Roi du MAROC et garant de son intégrité territoriale



Que Dieu le glorifie et préserve son Royaume.

À
SON ALTESSE ROYALE
LE PRINCE HÉRITIER
MOULAY EL HASSAN



Que Dieu le garde.



***To Colonel Clifford ROSELINE
CHIEF OF DEFENCE FORCES
Of the Seychelles People's Defence Forces***

As a testament of our deep respect and our valued consideration.

***To Colonel Michael ROSETTE
CHIEF OF STAFF
Of the Seychelles People's Defence Forces***

*For your continuous support and involvement in my progress,
in testament of my deep respect and my valued consideration.*

***To Colonel Jean ATTALA
DEPUTY COMMANDER
Of the Seychelles Coast Guard***

*Expression of my sincere thank you for your continued support and
encouragement,
in testament of my deep respect and my valued consideration.*



A

***Monsieur le Médecin Général de Brigade
Mohammed ABBAR
Professeur d'urologie
Inspecteur du Service de Santé des Forces Armées Royales.***

*En témoignage de notre grand respect,
Et notre profonde considération*



A

***Monsieur le Médecin colonel major
El Mehdi ZBIR
Professeur en Cardiologie
Directeur de l'HMIMV –Rabat.***

*En témoignage de notre grand respect
Et notre profonde considération*



A

Monsieur le Médecin Colonel Taoufiq AMEZIANE

Professeur de Médecine Interne

Directeur de l'E.R.S.S.M

En témoignage de notre grand respect

Et notre profonde considération.



***À Monsieur le Médecin Colonel
Moulay Abdellah SAID ALAOUI***

*Tout a commencé par vous, j'espère être à la hauteur de vos
attentes.*

Profonds respect et considération.



***À Monsieur le Médecin Colonel
Abdelaziz BOUSNANE
Adjoint Actions Santé & Directeur Projet SIH***

*En témoignage de notre respect et notre profonde affection
Merci pour les conseils et l'encouragement.*



***À Madame le Médecin Lieutenant-Colonel
Mina MZIGUIR
Ancienne Chef de Bureau d'Instruction,
Responsable des Élèves Officiers Filles de l'E.R.S.S.M***

*Merci pour l'accueil, les conseils et l'accompagnement
Recevez toute notre gratitude et notre profonde affection.*



***Au Médecin Capitaine
Marouane BALOUKI
Résident d'O.R.L – C.C.F***

*Je ne saurais comment vous dire merci,
pour votre patience et vos conseils.
Votre contribution à cet ouvrage fut indispensable à la réalisation.
Tous les éloges évoqués dans ce travail vous reviennent.
Profonds respect.*

A ceux qui me sont les plus chers
A ceux qui ont toujours cru en moi
A ceux qui m'ont toujours encouragé

Je dédie cette thèse à

In memory of my late grand-parents

Neville & Noemi WOODCOCK,

Julien ESPARON

*Fate has not left me time to enjoy this happiness with you
and to gather your endless blessings.*

May God Almighty ensure you rest in peace.

To my grand-mother Ginette ESPARON

*As a testament of my strong family attachment and in recognition
of your support and your prayers.*

My uncle Francis ESPARON, aunt Nathalie ARRISOL,

Kim & Niko

You are my father figure, and your continued support in life is greatly appreciated.

From moral support, to encouragement, to advice.

I have always and will always look up to you for these.

Words cannot express my gratitude.

Thank you for being a second mother to me,

*By your valued support throughout my life, welcoming me with open arms,
and treating me as your own.*

To the whole ESPARON & WOODCOCK family,

As a testament of my unconditional love.



To my class of Captains
of the Military Young Leaders Program 2010
SOURIS, ASBA, YOUPA, BARRATT, LESTE,
FREMINOT, HOAREAU, KING, THERESINE &
MOREL

We overcame.

May we continue to strive professionally, the sky is the limit.

Thank you for your encouragement.

My deepest respects.

Special mention to
Captain Archille UZICE
Pilot of the Seychelles Air Force

My source of happiness and pride
Always understanding and forgiving, despite all these years of study far
from you
Thank you for your love, patience, support and presence in my life.

À tous les Anciens de l'E.R.S.S.M

*Pensée particulière à **HAFIZOU, ZOUHRA, SANDY***
En témoignage de mon grand respect pour chacun de vous.

Un destin commun nous a unis,
Merci pour vos conseils et votre considération.
Que Dieu vous bénisse.

À ma Promotion 2012 de l'E.R.S.S.M

Brigitte, ma « petite » sœur Malienne, mon soutien morale dans tous les temps vécu, tu as une place spéciale dans mon cœur.

Jonathan, mon frère adoré, merci pour ton aide dans toute circonstance.

Djénaba, princesse de la Guinée, je te souhaite une bonne réussite.

LaFleur, je te souhaite une vie de famille épanouie.

Jeny, la millionnaire, tu as toute ma considération.

Rigo, le choco et puissant chef promo.

Zaynaba, je te souhaite une longue carrière professionnelle.

Puissions-nous rester soudés inconditionnellement.

Vous êtes les meilleurs.

Que Dieu vous guide dans votre grâce.

À mes Jeunes de l'E.R.S.S.M

Puisse Dieu guider vos pas afin que vos carrières soient prospères

À Mes amis du MAROC

Pensée particulière à

Rim et la famille ZAHIR, Yousra et la famille BEN AZZOUZ,

Sara ED-DAHBI,

Ayoub et Ali ZEKHINI, Hamza ZAROUALI,

Klenan, Francois, Appo,

Monsieur Abderrahim NAQACHI et

la famille de Aicha et Malika.

*Vous avez tous de loin et de près participé à ce que je suis aujourd'hui.
Votre accueil chaleureux a fait de vous ma famille marocaine. Que l'Éternel
vous garde. Profonds respects et considération.*

Et à tous ceux que j'ai omis involontairement de citer,

Merci d'avoir cru en moi.



Remerciements

À notre maître, Président de thèse
Monsieur le Médecin Colonel Fouad BENARIBA
PES à la Faculté de Médecine de Rabat
Professeur Agrégé du Val de Grace Paris
Médecin-Chef du Service O.R.L et C.C.F
H.M.I.MV – Rabat

*Vous nous avez honorés en acceptant de présider le jury de cette thèse.
J'ai eu le privilège de passer dans votre service et j'en garde de très bons
souvenirs.*

*Votre sérieux, votre rigueur de travail, ainsi que votre dévouement
professionnel sans limites sont l'objet de notre admiration, et un exemple
dans l'exercice de la profession.*

*Veillez accepter, cher maître, l'expression de notre reconnaissance et de
notre profonde estime.*

À notre maître, Rapporteur de thèse
Madame le Médecin Colonel Saloua OURAINI
Professeur Agrégé en O.R.L et C.C.F
à la Faculté de Médecine
H.M.I.MV – Rabat

Votre compétence et votre gentillesse ont toujours suscité grande estime et vous êtes une source d'inspiration.

Vous nous avez confié ce travail sans aucune réserve.

Nous souhaitons être digne de cet honneur.

Veillez trouver ici l'expression de ma respectueuse considération et ma profonde admiration pour toutes vos qualités scientifiques et humaines.

À notre maître, Juge de thèse

Madame le Professeur Leila ESSAKALLI HOSSYNI

Professeur Agrégé en O.R.L et C.C.F

Chef de Service O.R.L

Hôpital des Spécialités

C.H.U – Rabat

Vous avez accepté de juger ce travail avec une spontanéité et une simplicité émouvante.

C'est pour nous un grand honneur de vous voir siéger parmi le jury de cette thèse.

*Puisse ce travail témoigner de notre reconnaissance
et de l'estime que nous portons à votre personne.*

Nous tenons à vous exprimer nos sincères remerciements et profond respect.

À notre maître, Juge de thèse

Monsieur le Médecin Colonel Noureddine ERRAMI

Professeur Agrégé en O.R.L et C.C.F

H.M.I.MV - Rabat

*Nous vous remercions du grand honneur que vous nous faites en vous
intéressant à notre travail et en acceptant de le juger.*

*Nous restons très émus par l'amabilité et la gentillesse avec laquelle vous
nous avez accueillis.*

*Qu'il nous soit permis de vous exprimer notre grand respect et ma profonde
admiration.*

À notre maître, Juge de thèse
Madame le Professeur Sophia NETTASI
Professeur Agrégé en O.R.L et C.C.F
Hôpital des Spécialités
C.H.U – Rabat

Vous avez accepté de juger ce travail avec une spontanéité et une simplicité émouvante.

C'est pour nous un grand honneur de vous voir siéger parmi le jury de cette thèse.

Nous tenons à vous exprimer nos sincères remerciements et profond respect.



Liste des Abréviations

3D-FLAIR	: Tridimensionnel « fluid attenuated inversion recovery »
AAO – HNS	: American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Surgery
ATL	: Audiométrie de tonalité liminaire
cVEMP	: VEMP cervical
dB	: Décibel
ECoG	: Électrocochléographie
IRM	: Imagerie par résonance magnétique
kHz	: Kilohertz
OEA	: Otoémissions acoustiques
oVEMP	: VEMP oculaire
PANS	: Perte auditive neurosensorielle
PEA	: Potentiel évoqués auditifs
VEMP	: Test du potentiel myogénique évoqué vestibulaire
VHIT	: Video head impulse test
VNG	: Vidéonystagmographie



Liste des Illustrations

Liste des Figures

Figure 1: Portrait de Docteur Prosper Ménière (1799 - 1862)	7
Figure 2: Gazette médicale originale de 1861 Prosper Ménière	7
Figure 3: Vue antérolatérale du labyrinthe osseux droit.....	9
Figure 4: Vue antérolatérale du labyrinthe osseux droit disséqué montrant le labyrinthe membraneux.....	11
Figure 5: Schéma montrant l'organisation morphologique des macules sacculaires et utriculaires.	14
Figure 6: Schéma d'une coupe sagittale d'une crête ampullaire	16
Figure 7: Schémas des différents modèles d'innervation des deux types de cellules ciliées	18
Figure 8: Schéma de la réponse des canaux semi-circulaires latéraux à la rotation de la tête.	23
Figure 9: Schéma d'hypothèse pour la maladie de Ménière.....	27
Figure 10 : Audiogramme montrant l'audition normale et la surdité de perception....	40
Figure 11: Exemple de déphasage acoustique des OEA provoquées chez un patient de Ménière.	49
Figure 12: Déphasage acoustique des OEA pour les oreilles témoins	49
Figure 13: Déphasage acoustique des OEA pour les oreilles symptomatiques de patients atteints de la maladie de Ménière.	50
Figure 14: ECoG évoquée chez un patient atteint de Ménière gauche.....	52
Figure 15: Comparaison de l'ECoG juxta-tympanique d'un sujet sain et d'un sujet atteint de Ménière.	53
Figure 16: Mise en place d'une électrode de surface trans-méatique.	54

Figure 17: VEMPs réalisé à droite	60
Figure 18: Formes d'onde normales de cVEMP et d'oVEMP	60
Figure 19: cVEMP et oVEMP issus d'un patient ayant un Ménière droit.....	62
Figure 20: Image d'IRM montrant la progression de l'hydrops endolymphatique au fil du temps.....	68
Figure 21: Image d'IRM montrant les stades de gravité de l'hydrops endolymphatique.....	69
Figure 22: Image montrant la chirurgie du sac endolymphatique.....	84
Figure 23: Schéma de chirurgie du sac endolymphatique.....	85
Figure 24: Schéma montrant la labyrinthectomie.....	86
Figure 25: Schéma montrant le nerf vestibulaire supérieur et le nerf facial.....	87
Figure 26: La fosse postérieure vue à travers l'approche rétrolabyrinthique.....	89
Figure 27: Schéma montrant la neurectomie vestibulaire rétrosigmoïde.....	90
Figure 28: Schéma montrant le nerf pétreux superficiel supérieur identifié en dedans de l'artère méningée moyenne.....	91
Figure 29: Épreuves caloriques d'un patient de notre série suivi pour une Ménière gauche montrant une hyporéflexie gauche fait au sein du service d'ORL-CCF.....	105
Figure 30: VHIT normale d'un malade suivi pour Ménière faite au service d'ORL-CCF.....	107
Figure 31: Coupe axiale d'IRM 1.5 Tesla en T1 passant par les conduits auditifs internes montrant un neurinome du VIII du côté gauche du service de Radiologie de l'HMIMV.....	123
Figure 32: Une séance de fauteuil de Sémont dans la salle de rééducation vestibulaire du service ORL à l'HMIMV pour un patient qui présente un déficit vestibulaire unilatérale.....	125

Liste des Tableaux

Tableau 1: Critères de diagnostic de la maladie de Ménière selon AAO-HNS 1995..	34
Tableau 2: Critères de diagnostic de la maladie de Ménière 2014 selon l'accord professionnel	35
Tableau 3: Résultats du déphasage acoustique.	50
Tableau 4: Paramètres de statistique	99
Tableau 5: Nombre de cas de Ménière unilatérale et bilatérale.....	102
Tableau 6: Données audiométriques	102
Tableau 7: Nombre de patients ayant des signes associés à la maladie de Ménière..	103
Tableau 8: Les données vestibulaires du VNG.....	106
Tableau 9: Les traitements instaurés chez les patients de maladie de Ménière.....	109
Tableau 10: Comparaison des Ménières droites et gauches de différentes séries.	116

Liste des Graphiques

Graphique 1: Comparaison des résultats positifs et négatifs entre VEMPs et ECoG de l'oreille gauche et droite.....	64
Graphique 2: Répartition des patients selon la tranche d'âge.....	99
Graphique 3: Répartition des patients selon le sexe.....	100
Graphique 4: Répartition des surdités selon l'audiométrie.....	102
Graphique 5: Distribution des patients avec des pathologies associées.....	104
Graphique 6: Répartition des patients selon la VNG.....	106
Graphique 7: Répartition des traitements instaurés chez les patients atteint de Ménière.....	109
Graphique 8: Distribution des extrêmes d'âges et comparaison de l'âge moyenne de notre série aux différentes études.....	113
Graphique 9: Comparaison entre études des surdités moyennes et profonde dans la maladie de Ménière.....	117
Graphique 10: Comparaison des résultats des épreuves caloriques chez les patients de Ménière contre les études de la littérature.....	119
Graphique 11: Récapitulatif des publications étudiant la VHIT dans la maladie de Ménière.....	121



Sommaire

Introduction	1
Partie théorique: Rappels sur la maladie de Ménière	3
I. Historique.....	4
II. Anatomie de l'oreille interne	8
A. Labyrinthe osseux.....	8
1. Vestibule	8
2. Canaux semi-circulaires	9
3. Cochlée	10
4. Composition de la périlymphe et l'endolymphe.....	10
B. Labyrinthe membraneux	11
1. Appareil vestibulaire	11
a. Utricule	12
b. Saccule	13
c. Canaux semi-circulaires	14
2. Microstructure du système vestibulaire	16
a. Cellules Type I.....	16
b. Cellules Type II	19
3. Canal et sac endolymphatique	20
C. Vascularisation	20
D. Innervation	21
1. Nerf vestibulaire.....	21
2. Nerf cochléaire.....	21

E. Anatomie de la posture et de l'équilibre	21
III. Épidémiologie.....	24
1. Prévalence et incidence mondiale	24
2. Répartition selon le sexe.....	25
3. Répartition selon l'âge.....	25
4. Facteurs associés et comorbidités liés à la maladie de Ménière.....	26
IV. Physiopathologie	28
1- Théorie de l'hydrops endolymphatique	28
2- Théorie de rupture de la membrane de Reissner	30
V. Présentation clinique.....	31
A. Forme typique	32
1. Vertiges et troubles de l'équilibre.....	36
2. Troubles auditifs	36
3. Symptômes associés à la triade spécifique.....	37
B. Évolution de la maladie.....	37
C. Formes cliniques.....	38
1. Vertige de Lermoyez.....	38
2. Crise de Tumarkin.....	38
3. Vertiges positionnels	38
VI. Explorations paracliniques.....	39
A. Explorations Audiométriques.....	39
1. Audiométrie tonale liminaire.....	39
a. Intensité de recrutement	42

b. Audiométrie vocale	43
c. Impédancemétrie et réflexe stapédien	44
2. Potentiels évoqués auditifs	44
3. Tests osmotiques	45
4. Test de déphasage acoustique : place des otoémissions acoustiques dans la maladie de Ménière	46
5. Impédancemétrie multifréquentielle	51
6. Electrocochléographie	51
B. Explorations vestibulaires	55
1. Intérêt de la vidéonystagmographie	56
a. Le nystagmus spontané	56
b. Les tests rotatoires.....	57
c. Les épreuves caloriques.....	58
2. Video Head Impulse Test	58
3. Test du potentiel myogénique évoqué vestibulaire.....	59
4. VHIT versus VEMPs dans la maladie de Ménière	63
5. VEMPs versus ECoG dans la maladie de Ménière.....	63
C. Exploration radiologique.....	65
1. Imagerie par résonance magnétique.....	65
2. Classification radiologique d'IRM de l'hydrops	66
3. IRM ou ECoG dans la maladie de Ménière (38)	70
VII. Diagnostics différentiels	71
VIII. Prise en charge thérapeutique	73

A. Traitement de la crise.....	73
B. Traitements de fond conservateurs	74
1. Mesures hygiéno-diététiques	74
2. Traitements médicamenteux.....	75
3. Rééducation vestibulaire	76
4. Labyrinthectomie chimique.....	77
5. Réhabilitation auditive	79
C. Traitements chirurgicaux	79
1. Interventions conservatrices d'organes	80
a. Pose d'aérateur transtympanique	80
b. Traitement par pression positive.....	80
c. Section des tendons du stapédien et des muscles tenseurs.....	80
d. Décompression du sac endolymphatique.....	81
e. Blocage du canal endolymphatique	82
2. Interventions destructrices d'organes.....	83
a. Chirurgie du sac endolymphatique	84
b. Labyrinthotomie.....	85
c. Labyrinthectomie	86
d. Neurectomie vestibulaire translabyrinthique	87
e. Neurectomie vestibulaire rétrolabyrinthique.....	88
f. Neurectomie vestibulaire rétrosigmoïde.....	90
g. Neurectomie vestibulaire des fosses cérébrales moyennes.....	91
3. Implants vestibulaires.....	92

Partie pratique: À propos de 53 cas	93
Introduction	94
Matériels et méthodes de travail	95
1. Présentation de l'étude	96
2. Critères d'inclusions	96
3. Critères d'exclusions.....	97
4. Recueil des données.....	97
5. Analyse des données	97
Résultats	98
I. Épidémiologie	99
A. Âge.....	99
B. Sexe	100
II. Données cliniques	100
A. Signes fonctionnels.....	100
B. Examen clinique	101
1. L'otoscopie	101
2. Acoumétrie	101
3. Examen vestibulaire	101
III. Données paracliniques	101
A. Audiogramme.....	101
B. VNG.....	105
C. VHIT	107
D. IRM.....	107

IV. Traitement	108
V. Évolution	110
Discussion	111
I. Discussion de la méthode	112
1. Forces de l'étude	112
2. Limites de l'étude	112
II. Discussion des résultats	113
A. Épidémiologie	113
1. Âge	113
2. Sexe	114
B. Signes fonctionnels	114
C. Explorations audio-vestibulaires	115
1. Audiogramme	115
2. VNG	118
3. VHIT	120
4. Autres tests d'exploration vestibulaires	121
D. L'IRM	122
E. Traitement	124
F. Suivi	127
Conclusion	130
Résumés	133
Annexe	137
Références	141



La maladie de Ménière est une affection, à ce jour idiopathique, dont le diagnostic repose sur la présence d'une triade symptomatique clinique, fait d'acouphènes, de vertiges et d'une surdité, d'évolution paroxystique. Son incidence varie entre 3,5 et 513 par 100 000 personnes (1). La physiopathologie reste discutée, mais le plus probable est l'hydrops endolymphatique. L'hétérogénéité des symptômes et de l'évolution motivent d'utiliser des critères diagnostiques précis, qui ont été formalisés sous les recommandations de différentes sociétés savantes internationales (2).

Les examens paracliniques ont une double utilité, dont de quantifier l'impact des crises sur les fonctions auditives et vestibulaires pour orienter les choix thérapeutiques, et d'identifier les modifications caractéristiques de l'hydrops, par des tests spécifiques et par une l'imagerie par résonance magnétique à haute résolution.

La stratégie thérapeutique est personnalisée au cas par cas, en fonction de l'impact individuel des symptômes. Le traitement de la maladie de Ménière varie entre les méthodes non-chirurgicales, et, occasionnellement peut succéder vers une chirurgie conservatrice ou radicale (1).

L'objectif de notre travail est de réaliser une étude rétrospective d'évaluation thérapeutique, basée sur 53 cas de maladie de Ménière ayant été traité au service d'ORL et CCF de l'HMIMV - Rabat sur une période de 03 ans, en vue de faire le point, en premier temps sur leurs profils clinique, leurs résultats paraclinique, l'évolution à court et à long terme, et en deuxième temps la comparaison des résultats avec les données de la littérature, ceci dans le but d'établir le choix thérapeutique mieux adapté au patient.



***Partie théorique:
Rappels sur la maladie
de Ménière***

I. Historique

Les vertiges ont été enregistrés depuis l'époque romaine. Plusieurs personnages historiques ont également souffert d'un grave déséquilibre avec incompréhension de l'origine médicale. Un historien romain, *Plutarque*, rapporta dans son ouvrage *Vies* que Jules César souffrait d'une "maladie qui tombait", caractérisée en partie par un «vertige» (3).

Au **19^{ème}** siècle, le vertige itératif paroxystique reconnu n'était pas bien défini et faisait évoquer une origine centrale, d'où le terme «congestion cérébrale apoplectiforme» regroupant diverses maladies de l'hémorragie sous-arachnoïdienne à la labyrinthite virale.

En **1821**, *Itard* décrivit un certain nombre de patients atteints «d'apoplexie cérébrale» qui se remettaient de leurs crises sans déficit neurologique ultérieur (3), notamment les patients souffrant d'épilepsie, d'hystérie ou de troubles vestibulaires. Il a décrit un patient présentant des symptômes caractéristiques de la maladie de Ménière et conclut que le vertige pouvait être lié à une maladie de l'oreille plutôt qu'à un trouble du système nerveux central (Itard, 1821). De facture similaire quelques années plus tard à Paris, *Flourens* effectuait des expériences physiologiques sur les canaux semi-circulaires des pigeons démontrant que ces derniers soient impliqués dans le maintien de la posture et de l'équilibre (Flourens, 1842).

En **1861**, le docteur français *Prosper Ménière* (**Figure 1**), Professeur agrégé de la Faculté de Médecine de Paris, Médecin Chef de l'Institution Impériale des Sourds-Muets, publia une série de quatre articles dans la «Gazette Médicale de Paris» (**Figure 2**) un groupe de symptômes qui devint plus tard connu sous le nom de maladie de Ménière (4). S'inspirant du travail de

Flourens, Ménière décrit un certain nombre de patients souffrant de vertiges épisodiques, de surdités et d'acouphènes et a conclu dans son article que (3): l'appareil auditif peut être soudainement affecté, provoquant des acouphènes et une diminution de l'audition et que l'oreille interne est le site qui peut être affecté soudainement, provoquant des attaques de vertige, une démarche incertaine, un chancellement et une chute, pouvant être accompagnée de nausée, de vomissements et de syncope, ces attaques sont intermittentes, suivies d'une perte auditive de gravité croissante et que la lésion est susceptible d'être dans les canaux semi-circulaires.

Il a même distingué entre les maladies d'origine centrale et le vertige auditif épisodique (3). Les observations de *Prosper Ménière* ont fait de lui le premier à reconnaître la triade symptomatique de vertige, acouphènes et surdité, en tant que syndrome unificateur unique partageant une étiologie commune (4).

En **1874**, le neurologue *Charcot* (1825–1893) attache le nom de «maladie de Ménière» au déficit labyrinthique unilatéral, partiel et récurrent décrit par Ménière (Charcot 1874). Charcot a proposé que c'est une maladie sans espoir médicale et théorisait une intervention chirurgicale visant à sectionner le nerf auditif.

Pendant une trentaine d'années, plusieurs médecins ont proposé l'étiologie par une lésion organique ou inflammatoire des canaux semi circulaire (*McBride and James 1880*) ; et des symptômes associés tel que le nystagmus, diplopie et trouble de la marche (*Professor Politzer 1902*), d'où le terme « syndrome de Ménière ». Le chirurgien *Richard Lake*, au Royal Ear Hospital de Londres, a décrit en **1904**, la première labyrinthectomie par mastoïdectomie radicale (3), suivi de la section du nerf auditif intracrânien par *Dandy* en **1928** (Dandy, 1928).

Il faut attendre **1938** pour que *Hallpike* et *Cairns* découvrent une dilatation du labyrinthe membraneux sur les os temporaux de deux patients atteints de maladie de Ménière (2).

Au milieu du **20ème** siècle, bien que la définition de la maladie de Ménière en tant qu'entité spécifique ait été reconnue, la terminologie et la gamme des conditions couvertes restaient confuses (3). Plusieurs termes ont été utilisés, tels que «syndrome de Ménière atypique», «pseudo-Ménière» et «attaques de Ménière» afin de décrire si un ou deux symptômes étaient absents ou la maladie avait des signes associés.

À ce sujet, les critères traditionnels de la maladie de Ménière ont été établis par la Commission de l'Audition et de l'Équilibre de l'AAO-HNS en **1972, 1985** et actualisé en **1995**. Ces derniers largement utilisés depuis 20 ans (5), ont été réactualisés par le consensus de plusieurs sociétés savantes internationale sur une période de 4 ans de **2010 à 2014** (6).



Figure 1: Portrait de Docteur Prosper Ménière (1799 - 1862) (4).

GAZETTE MÉDICALE DE PARIS. 597

idées sur la marche sont passées en peu de temps de leur première période d'évolution à la seconde; nous espérons bien qu'ils ne tarderont pas, eux, et leurs collègues, à les faire passer à la troisième; ce sera la meilleure preuve de sagesse qu'ils auront montrée dans cette discussion, et, pour nous, la seule compensation que nous ayons à espérer de nos efforts!

JULES GÉLAIN.

PATHOLOGIE AURICULAIRE.

MÉMOIRE SUR DES LÉSIONS DE L'OREILLE INTERNE DONNANT LIEU À DES SYMPTÔMES DE CONGESTION CÉRÉBRALE APORÉCTIFORME; par le docteur P. MÉNIÈRE, agrégé de la Faculté, médecin de l'Institut impérial des Sourds-Muets. (Lu à l'Académie impériale de médecine, dans la séance du 8 janvier 1861) (1).

Il est présenté mon observation. Il y a déjà bien longtemps, un certain nombre de malades offrant un groupe de symptômes toujours les mêmes, symptômes d'apparence grave, donnant l'idée d'une lésion organique de la plus fâcheuse espèce, ne renouaient de temps en temps pendant des semaines, des mois, des années, disparaissant tout à coup et offrant pour résultat commun l'abolition d'un sens. Qu'on me permette la description d'un de ces états pathologiques que tout le monde a rencontrés, et l'on comprendra bientôt l'importance que j'ai dû y attacher en raison des suites qu'il avait, de l'infirmité qui en était la conséquence.

Un homme jeune et robuste éprouva subitement, sans cause appréciable, des vertiges, des nausées, des vomissements; un état d'angoisse insupportable anéantissait les forces; le visage pâle et baigné de sueur annonçait une syncope prochaine. Souvent même le malade, après s'être senti chancelant, étourdi, était tombé à terre sans pouvoir se relever; couché sur le dos, il ne pouvait ouvrir les yeux sans voir les objets environnants tourbillonner dans l'espace; le plus léger mouvement imprimé à la tête augmentait les vertiges et les nausées; les vomissements se renouvelaient dès que le malade essayait de changer de position. Ces accidents, liés-uns de la tête, n'avaient aucun rapport avec l'état de plénitude ou de vacuité de l'estomac; ils survenaient au milieu d'une santé irréprochable; ils duraient peu, mais leur caractère était tel que les médecins appelés croyaient à une congestion cérébrale et prescrivait un traitement en rapport avec cette vue étiologique.

Des accidents de même nature s'étant reproduits à plusieurs reprises, causées de graves inquiétudes, d'autant plus qu'entre chaque crise il restait une disposition aux vertiges, aux étourdissements. Le patient ne pouvait lever brusquement la tête, se tourner à droite ou à gauche sans perdre le sentiment de l'aplomb, sa marche devenait incertaine, il inclinait sans le vouloir vers un côté, souvent encore il était contraint de s'appuyer contre un mur, le sol lui paraissait inégal, il se heurtait au moindre obstacle, les deux jambes n'étaient plus également habiles à franchir les degrés d'un escalier; en un mot, les muscles de la station et de la marche ne fonctionnaient plus avec leur régularité accoutumée.

Tout mouvement un peu brusque déterminait des troubles fonctionnels du même ordre. Si le malade, au moment du coucher, se laissait aller brusquement à la position horizontale, aussitôt le lit et tous les objets environnants entraient dans un mouvement giratoire comme, il se croyait sur le pont d'un navire balancé par un roulis de grande dimension, et les nausées se manifestaient aussitôt, absolument comme au début du mal de mer. Par contre, en se levant, si l'on se relevait tout à coup la position verticale, les mêmes phénomènes se déclaraient, et si le malade voulait se mettre en marche, il tournait sur lui-même et ne tardait pas à tomber. On observait alors la saillance du visage, un état synopéal, le corps se couvrait d'une sueur froide, et tout indiquait une agoussée profonde.

Jusque-là, rien de spécial n'avait attiré l'attention du malade et des médecins. On ne voyait en tout ceci qu'une congestion cérébrale devant céder à un régime sévère, à des évacuations sanguines, à des purgatifs; mais l'examen prouvait bientôt que cette médication, acceptée avec empressement et suivie avec une extrême rigueur, devenait impuissante, et l'on portait toujours les plus fâcheux pronostics.

Mais le patient attentif ne tardait pas à signaler l'apparition de certains phénomènes, par exemple des bruits dans les oreilles souvent très-forts, très-persistants, et puis l'ouïe s'affaiblissait d'une manière notable d'un côté, quelquefois même des deux côtés, et c'est à cette occasion que l'on avait recouru à un médecin occupant plus spécialement de maladies d'oreilles. L'examen des organes, je n'y découvrais le plus souvent aucune trace d'une lésion appréciable, mais aussi je constatais la coïncidence entre la surdité et les troubles cérébraux dont on m'avait fait part. Pres de fréquentes occasions de voir des faits semblables, je m'attachai curieusement à rechercher leur valeur réelle, il se reconstruisait des circonstances si favorables à cette enquête que je fus conduit à considérer cet ensemble de lésions cérébrales et auditives comme une seule maladie. Poursuivons cette démonstration.

Chez quelques malades plus attentifs à ce qui se passe en eux, il me fut possible, à l'aide de questions très-précises, d'établir que les vertiges, l'état synopéal, la chute subite du corps, les vomissements, avaient été précédés de bruits dans les oreilles, que ces bruits ne reconnaissant aucune cause appréciable, qu'ils persistaient dans l'intervalle des accès, mais qu'ils coïncidaient souvent avec l'augmentation des étourdissements, et que jamais ces bruits ne prenaient la forme saccadée, saccadée, en un mot qu'ils n'étaient pas caractéristiques. C'était déjà un indice de leur caractère nerveux, ils dépendaient d'un état particulier des nerfs acoustiques et non d'une cause somatique; le système circulatoire n'y était pour rien. Je me croyais suffisamment autorisé à ne voir en ces phénomènes si graves, si inquiétants, que l'expression symptomatique de la lésion d'un appareil spécial, compatible avec conservation de la santé générale, et en effet,

accoup de malades après avoir été en proie à des crises de ce genre, pendant des mois, des années, les avaient vus peu à peu disparaître et ne laisser aucun des quatre côtés.

Mais c'est alors que se manifestait un autre ordre de symptômes, les bruits persistaient avec une opiniâtreté remarquable, l'ouïe s'affaiblissait de plus en plus, et je pouvais constater son abolition complète dans des cas où l'oreille n'avait été le siège d'aucun trouble. Des faits de ce genre observés avec tout le soin dont je suis capable chez des malades intelligents, attentifs, parfaitement en état de noter la succession des phénomènes, me conduisirent bientôt à reconnaître la liaison intime qui existait entre les accidents regardés comme cérébraux et la perte de l'ouïe, chez des malades dont les oreilles étaient parfaitement saines.

Lorsque toutes les parties de l'oreille qui peuvent être étudiées directement ou d'une manière indirecte étaient exemptes d'altération, je ne pouvais oublier qu'à côté de la cause il se trouvait un appareil qui, si mystérieux qu'il soit, ne nous a pas dérobés tous les phénomènes qui s'y passent. L'oreille interne, proprement dite, nous a livré quelques-uns des secrets de son organisation, l'anatomie pathologique a démontré que certaines formes de surdités sont liées à des altérations de tissu que l'on peut reconnaître, et enfin la physiologie expérimentale a soumis quelques-unes de ses parties à des recherches capables de jeter du jour sur la nature de certains troubles fonctionnels.

Par là même, il y a déjà longtemps, d'une jeune fille qui, ayant voyagé la nuit, en hiver, sur l'hypocrite d'une diligence lorsqu'elle était à une époque catarrhale, éprouva par suite d'un froid considérable, une surdité complète et subite. Reçu dans le service de M. Chomel, elle nous présenta comme symptômes principaux des vertiges continus, le moindre effort pour se mouvoir produisait des vomissements, et la nuit n'était que le triomphe du jour. La microscopie démonta que le cerveau, le cervelet et le cordon rachidien étaient absolument exempts de toute altération, mais comme la malade était devenue tout à fait sourde après avoir toujours parfaitement entendu, j'envisai les temporaux afin de rechercher avec soin quelle pouvait être la cause de cette surdité complète survenue si rapidement. Je trouvai pour toute lésion les canaux demi-circulaires remplis d'une matière rouge, plastique, sorte d'extension sanguine dont on apercevait à peine quelques traces dans le vestibule, et qui n'existait plus dans le limacon. Les recherches les plus attentives ont permis d'établir avec toute la précision désirable que les canaux demi-circulaires étaient les seules parties du labyrinthe qui offraient un état normal, et celui-ci constatait, comme je l'ai dit, dans la présence d'une lymphé plastique rougeâtre remplaçant le liquide de Cotugno.

Puis, sur l'autopsie d'un seul fait, établir une corrélation nécessaire entre les vertiges, la surdité et une lésion des canaux demi-circulaires? Nous n'aurions pas la liberté de répondre affirmativement à cette question si rien ne venait à l'appui de cette manière de voir; mais en présence des expériences de M. Flournoy sur la section de ces canaux, en tenant compte des troubles fonctionnels qui naissent de ces lésions artificielles, et surtout du développement des animaux, on se sent porté à penser que les symptômes qui surviennent chez l'homme, et qui consistent en vertiges, nausées, état synopéal, qui s'accompagnent de bruits acoustiques, et qui ont pour conséquence la

surdité, dépendent d'une altération qui a pour siège la portion du labyrinthe dont nous avons parlé. Voyons jusqu'à quel point on peut évaluer cette opinion.

Ces phénomènes qui se développent tout à coup, qui ressemblent à bien à une congestion cérébrale aporéctiforme, peuvent-ils réellement appartenir à un raquis angoissé dans la cavité crânienne? Et quand on voit le malade s'affaïsser subitement comme un animal qu'on assomme, le médecin appelé doit-il croire que le cerveau a été congestionné au point de ne plus pouvoir remplir ses fonctions? Il faut cependant noter qu'il n'y a pas de paralysie, pas de déviation de la face ni de la langue, la parole reste facile, l'intelligence est intacte, et le trouble fonctionnel signalé précédemment n'a qu'une courte durée? Il n'existe après l'accident ni assoupissement ni torpeur, le patient rentre bien coupé de ce qui s'est passé, et il lui reste un peu d'incertitude dans la marche, une crainte de voir les mêmes phénomènes se reproduire sous l'influence de mouvements brusques, il n'y a rien de morbide dans le sens qu'on attache à cette expression. Ceux qui ont éprouvé des vertiges accompagnés et suivis de tous les symptômes que nous avons décrits, ceux qui, comme les médecins, peuvent se rendre compte de ce qui se passe en eux, reconnaissent bientôt que le cerveau proprement dit, n'est pas le siège du mal, ils croient le plus ordinairement à des troubles sympathiques ayant leur point de départ dans l'estomac, ils se méditent en conséquence, et nous avons vu plus d'un de ces pauvres confrères éprouver la pharmacie sans en retirer le moindre avantage.

Les personnes qui sont sujettes à la surdité offrent souvent des phénomènes analogues à ceux que nous avons signalés; mais il faut dire que certaines hémicranies accompagnées de vomissements se terminent très-fréquemment par la surdité. Il y a bien longtemps que j'ai observé et indiqué le fait. Je n'ai pas à regarder ces hémicranies comme dépendant d'une lésion de l'oreille interne; elles s'accompagnent de bruit, de vertiges, d'affaiblissement graduel de l'ouïe, et le plus souvent cette surdité résiste à tous les moyens de traitement. La plupart des surdités dites nerveuses, ont été précédées de symptômes qui ont, avec ceux dont nous occupons ici, une analogie remarquable. Si l'on interroge avec soin les personnes qui deviennent sourdes sans que les oreilles aient été le siège d'aucun accident de nature inflammatoire, chez lesquelles on constate une absence complète de lésions matérielles, on s'aperçoit presque toujours que ces personnes ont eu des hémicranies, des céphalées intermittentes, que des bruits acoustiques existent depuis longtemps, qu'il y a eu des vertiges, des nausées, et que l'oreille seule a perdu sa sensibilité spéciale lorsque la santé générale n'a pas été altérée.

On peut, sans forcer le rapprochement, établir une analogie entre ces divers états pathologiques et symptomatiques. S'il est intéressant que les individus, en proie aux vertiges agoussés et vomissements, ont en même temps des bruits acoustiques et ne tardent pas à devenir sourds, il n'est pas moins certain que des états cérébraux, appelés hémicranies, donnent lieu à la lésion à des accidents acoustiques, et que la surdité qui survient dans ces circonstances nous paraît devoir être rapportée à une maladie de même nature. Et si l'on s'abandonne à cette assertion, si l'on trouvait que nous avons trop de tendance à généraliser quelques faits bien et distinctement obser-

Figure 2: Gazette médicale originale de 1861 de l'article célèbre de Prosper Ménière intitulé Pathologie Auriculaire (4).

II. Anatomie de l'oreille interne

L'oreille interne contient l'organe de l'ouïe et les organes de l'équilibre. Tous sont situés dans le labyrinthe, une série de cavités dans l'os temporal contenant des sacs et des conduits membraneux interconnectés. Tous les espaces du labyrinthe sont remplis de liquide. Les différents sacs contiennent des cellules épithéliales sensoriels constitués de cellules de soutien et de cellules mécanosensorielles, les cellules ciliées. Chez l'homme, il existe six épithélium mécano sensoriels : l'organe de Corti dans la cochlée (l'organe auditif) ; l'utricule et le saccule (organes d'équilibre statique) ; et les crêtes des canaux semi-circulaires (organes d'équilibre dynamique). Partageant la même structure de base, les cellules ciliées et les systèmes accessoires qui les entourent exhibent des adaptations spécifiques à chacune des différentes modalités sensorielles (7) .

A. Labyrinthe osseux

Ce système repose dans la capsule otique dans la partie pétreuse de l'os temporal. Le labyrinthe osseux est une enveloppe d'os dense qui entoure et protège le labyrinthe membraneux (**figure 3a**). Les murs extérieurs sont soudés à l'os temporal environnant, tandis que les contours internes suivent étroitement les contours du labyrinthe membraneux (8). Le labyrinthe osseux comprend : le vestibule, la cochlée et les canaux semi-circulaires.

1. Vestibule

Le vestibule est la partie centrale du labyrinthe osseux, ovoïde, mais aplati transversalement et mesure en moyenne 5 mm d'avant en arrière et verticalement, et 3 mm de diamètre, situé à la partie médiale de la cavité tympanique, en arrière de la cochlée et en avant des canaux semi-circulaires (**Figure 3b**). Dans sa paroi latérale se trouve l'ouverture de la fenêtre ovale ; antéromédiale, se trouve le récessus sphérique contenant le saccule ;

inféromédiale, la cavité cochléaire contenant l'utricule ; et postérointerne, le récessus elliptique où ébauche de l'aqueduc vestibulaire. Dans la partie postérieure du vestibule se trouvent les cinq ouvertures des canaux semi-circulaires ; dans sa paroi antérieure, une ouverture mène à la rampe vestibulaire de la cochlée (7).

2. Canaux semi-circulaires

Les trois canaux semi-circulaires - antérieur (supérieur), postérieur et latéral - sont situés à la partie postérosupérieure au vestibule (**Figure 3b**). Ils ont des longueurs de 15 à 20 mm, 18 à 22 mm et 12 à 15 mm, respectivement, et un diamètre similaire sur toute leur longueur (7), sauf aux extrémités de chaque canaux où se trouve une dilatation appelée l'ampoule du canal osseux (9). Chaque ampoule canalaire se lie au vestibule, à l'exception du canal semi-circulaire postérieur et antérieur qui forme la branche commune.

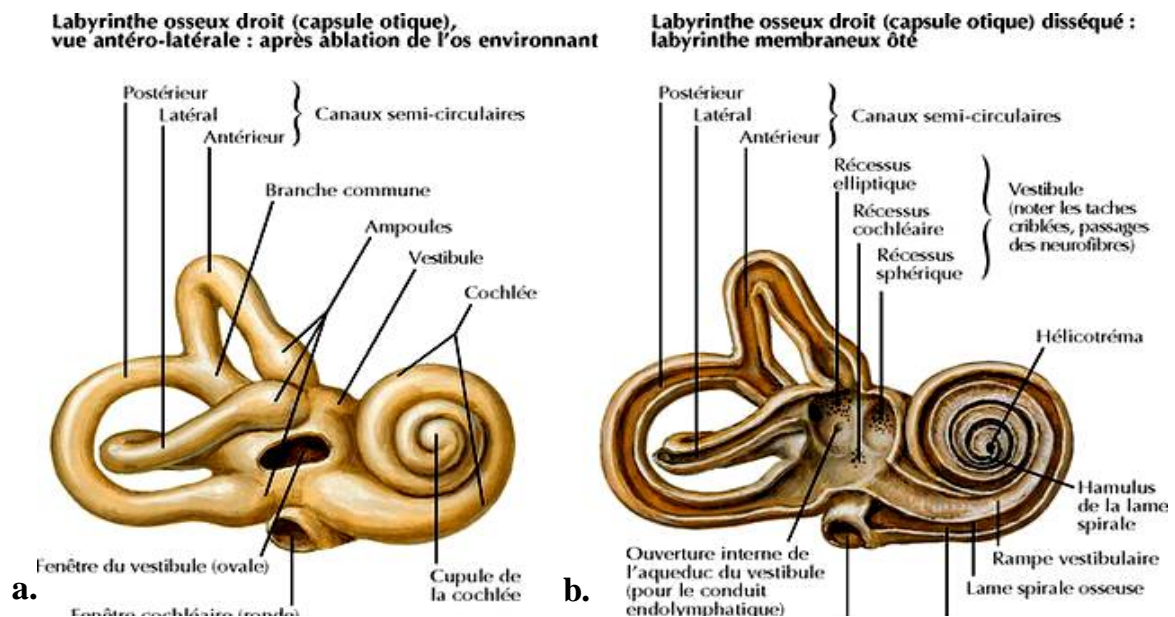


Figure 3: Vue antérolatérale du labyrinthe osseux droit (9).

a. Capsule otique après ablation de l'os environnant. **b.** Capsule otique disséqué et labyrinthe membraneux ôté.

3. Cochlée

En forme d'escargot, la cochlée est la partie antérieure du labyrinthe, mesurant 5 mm de la base au sommet et 9 mm à travers la base (7). La cochlée contient une partie allongée du labyrinthe membraneux appelée le canal cochléaire contenant l'Organe de Corti, qui est le récepteur de l'audition (10).

4. Composition de la périlymphe et l'endolymphe

Entre le labyrinthe osseux et membraneux coule la périlymphe, de composition ionique semblable au liquide céphalorachidien (8). La périlymphe est composée de 5mmol de K^+ , 150mmol de Na^+ , 120mmol de Cl^- et 1,5mmol Ca^{2+} . Les concentrations de potassium, de glucose, d'acides aminés et de protéines sont plus importantes dans la rampe vestibulaire que la rampe tympanique. Ceci suggère que la périlymphe dans la rampe vestibulaire est dérivée du plasma par les vaisseaux sanguins cochléaires (7).

L'endolymphe traverse les structures du labyrinthe membraneux et a une composition ionique supérieure en K^+ de 150mmol et de Cl^- de 130mmol, et des concentrations de Na^+ de 2mmol et de Ca^{2+} de 20 μ mol inférieures à celles du périlymphe (7,10). Ce liquide est produit par les capillaires de la strie vasculaire dans la paroi du canal cochléaire. La différence de concentration est maintenue par deux tissus : le ligament spiral et la strie vasculaire. Ces derniers favorisent la recirculation du potassium de la périlymphe à l'endolymphe par l'absorption via les canaux potassiques et la jonction serrée (7).

B. Labyrinthe membraneux

Le labyrinthe membraneux abrite l'épithélium sensoriel et les structures de l'appareil vestibulaire et est suspendu dans la périlymphe à l'intérieur du labyrinthe osseux (10). Il peut être divisé en deux régions principales : l'appareil vestibulaire et le canal cochléaire (7).

1. Appareil vestibulaire

L'appareil vestibulaire est composé de 5 organes : les canaux semi-circulaires latéral, supérieur et postérieur, l'utricule, le saccule (**Figure 4**).

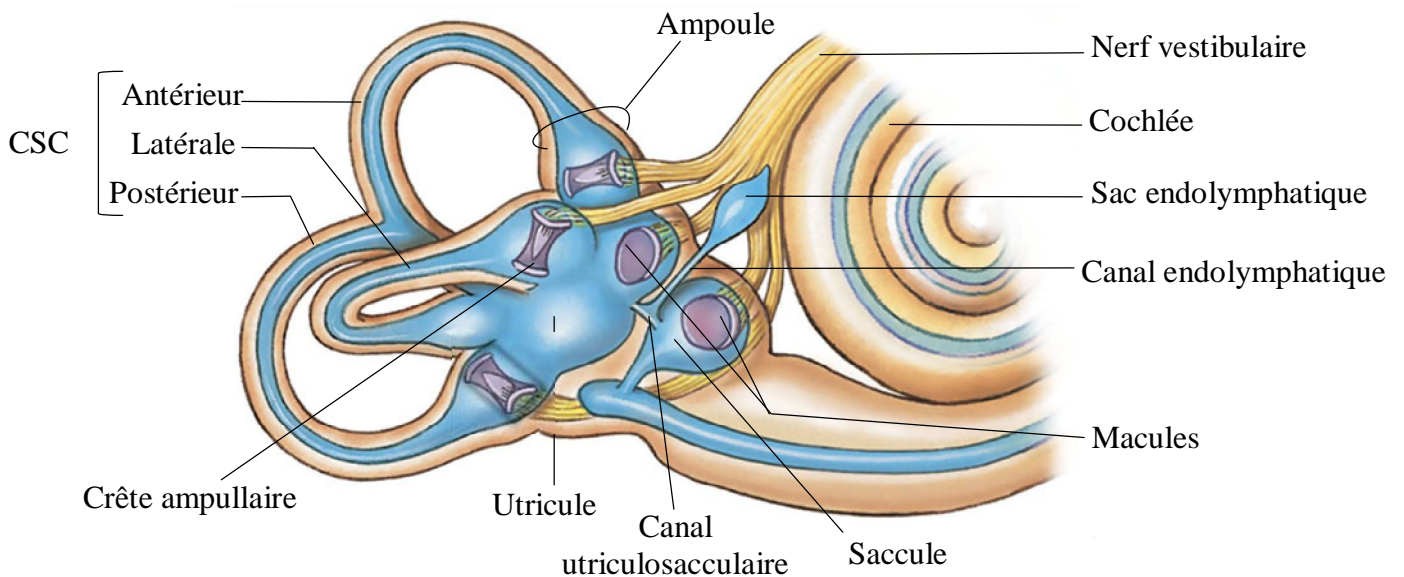


Figure 4: Vue antérolatérale du labyrinthe osseux droit disséqué montrant le labyrinthe membraneux (bleu), les organes de l'appareil vestibulaire et le nerf vestibulaire (jaune) (8).

a. Utricule

C'est un sac irrégulier, longiligne, dilaté occupant la région postéro-supérieure du vestibule, entre en contact avec le récessus elliptique et sa région inférieure, étant plus large que le saccule (7) (**Figure 4**). L'utricule contient un neuroépithélium sensoriel appelé la macule (10), tapissant la paroi membranaire et est la plus grande des zones sensorielles vestibulaires. Il est triangulaire en vue de surface et se trouve horizontalement avec son grand axe antéropostérieure et son angle aigu pointant vers l'arrière. Il est plat sauf au bord antérieur, où il est légèrement replié sur lui-même, et il mesure 2,8 mm de long par 2,2 mm de large.

La surface épithéliale de la macule est recouverte par la membrane otolithique (membrane statoconiale), une structure gélatineuse dans laquelle de nombreux petits cristaux de carbonate de calcium, l'otoconie (otolithes, statolithes), sont encastrés (**Figure 5**). Une crête incurvée longe la longueur de la membrane otolithique. Elle correspond à un étroit croissant d'épithélium sensoriel sous-jacent appelé striole, large de 0,13 mm. La densité des cellules ciliées sensorielles dans cette bande d'épithélium est inférieure de 20% à celle du reste de la macule. La striole est convexe latéralement et s'étend de la face médiale du bord antérieur dans une direction postérieure vers, mais sans atteindre, le pôle postérieur. La partie de la macule médiale à la striole est appelée pars interna et est légèrement plus grande que la pars externa, qui elle est latérale (7).

La macule dans chaque utricule est approximativement horizontale lorsque la tête est dans sa position normale et détecte le mouvement dans le plan horizontal (10).

b. Saccule

Le saccule est un sac globulaire légèrement allongé situé dans la cavité sphérique près de l'ouverture de la rampe vestibulaire. La macule sacculaire est une structure presque elliptique, de 2,6 mm de long et de 1,2 mm à son point le plus large (**Figure 5**). Son axe long est antéropostérieure cependant, contrairement à la macule utriculaire, la macule sacculaire se situe dans un plan vertical sur la paroi du saccule. Comme la macule utriculaire, elle est recouverte d'une membrane otolithique et possède une striole similaire à celle de l'utricule, de 0,13 mm de large, qui s'étend le long de son axe long comme une bande en forme de « S » autour de laquelle les cellules sensorielles sont fonctionnelle et polarisé. La partie de la macule au-dessus et en dessous de la striole est appelée respectivement, la partie interne et la partie externe. Le fonctionnement du saccule est similaire à celui de l'utricule mais, le saccule est particulièrement sensible à l'accélération linéaire de la tête dans le plan vertical (7,10).

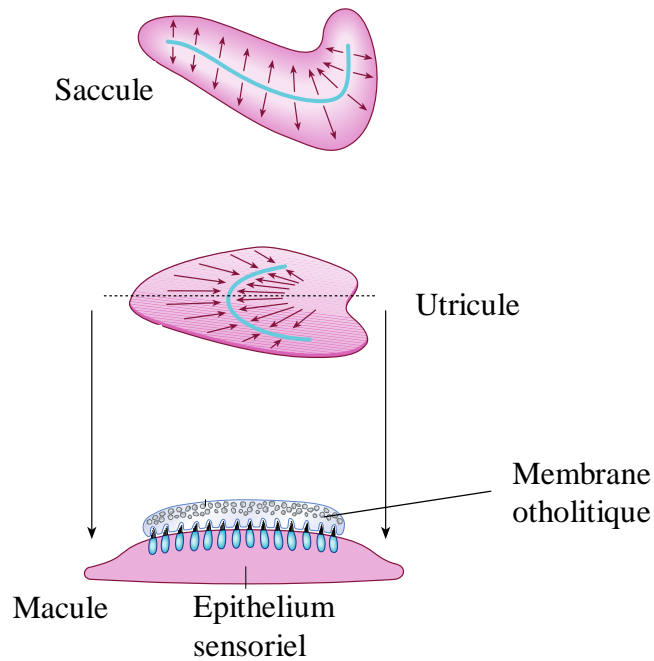


Figure 5: Schéma montrant l'organisation morphologique des macules sacculaires et utriculaires et la relation de leurs cellules ciliées avec la membrane otholithique. La macule utriculaire a été inclinée dans le plan de la page pour démontrer qu'elle se trouve horizontale, tandis que la macule sacculaire se trouve verticalement lorsque la tête est en position verticale. Notez les différentes formes des macules, la position de la striole comme indiqué par une ligne courbe dans chaque cas, et les différentes orientations de leurs faisceaux stéréociliaires. Les flèches indiquent la direction excitatrice de la déviation (7).

c. Canaux semi-circulaires

Les canaux semi-circulaires sont contenus dans les canaux osseux semi-circulaires et mesurent environ le quart du diamètre de leurs canaux osseux. Les extrémités médiales des canaux antérieur et postérieur fusionnent pour former la branche commune, avant d'entrer dans l'utricule. L'extrémité latérale de chaque canal est dilatée pour former une ampoule, située à l'intérieur de l'ampoule du canal osseux.

Le segment du conduit entre les ampoules et l'utricule est la crête ampullaire, qui est le neuroépithélium sensoriel. La paroi membraneuse de chaque ampoule contient une élévation transversale, sur la région centrale de laquelle se trouve une crête sensorielle en forme de selle, la crête ampullaire, contenant des cellules ciliées et des cellules de soutien (**Figure 6**). Les crêtes des canaux semi-circulaires latéraux et antérieurs ont des extrémités arrondies, tandis que la crête postérieure est plus anguleuse (7).

La crête est recouverte par la cupule, qui est une matière extracellulaire gélatineuse à travers laquelle les cellules ciliées sont intégrées. La crête ampullaire est histologiquement similaire à la macule ; la cupule est plus épaisse que la membrane otolitique de la macule et ne contient pas d'otolithes. Il est à noter que les kinocils des cellules ciliées dans les canaux latéraux sont orientés vers l'utricule, et les kinocils des cellules ciliées du canal supérieur et postérieur sont orientés vers le canal (10). La cupule a une densité très proche de celle de l'endolymphe environnante, elle «flotte» essentiellement au-dessus de la surface du récepteur, se projetant loin dans la lumière de sorte qu'il est facilement dévié par les mouvements d'endolymphe dérivés des rotations de la tête dans le conduit, au moyen desquels les stimuli sont délivrés aux cellules ciliées sensorielles (7,8).

Les canaux supérieur et postérieur sont alignés dans un angle de 45 degrés par rapport au plan sagittal et les canaux latéraux sont alignés dans un angle de 30 degrés dans le plan axial, formant un labyrinthe cinétique qui détecte l'accélération angulaire ou la rotation de la tête (10) stimulant les récepteurs présents (8).

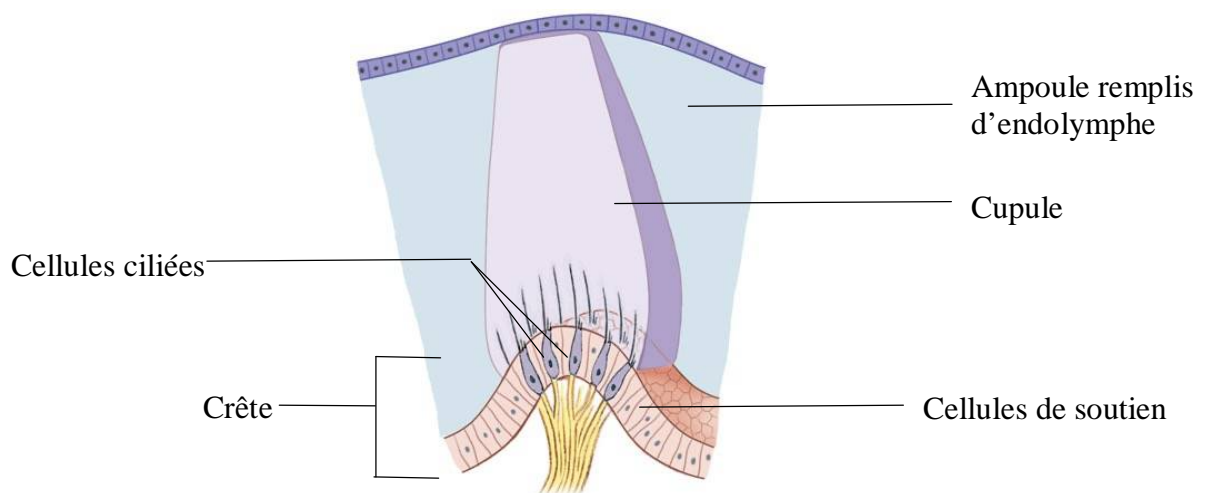


Figure 6: Schéma d'une coupe sagittale d'une crête ampullaire (8).

2. Microstructure du système vestibulaire

Les macules et les crêtes détectent l'orientation de la tête par rapport à la gravité et les changements de mouvement de la tête au moyen des cellules ciliées mécano sensibles. Les cellules ciliées sont en contact synaptique avec les terminaisons afférentes et efférentes du nerf vestibulaire sur leur aspect basolatéral. L'épithélium entier repose sur un lit de tissu conjonctif fibreux épais contenant des fibres nerveuses vestibulaires myélinisées et des vaisseaux sanguins. Il existe deux types de cellules ciliées sensorielles dans le système vestibulaire, le type I et le type II (**Figure 7**).

a. Cellules Type I

Les cellules sensorielles vestibulaires de type I mesurent 25 μm de long, avec une surface libre de 6–7 μm de diamètre. La partie basale de la cellule n'atteint pas la lame basale de l'épithélium. Chaque cellule est généralement en forme de bouteille, avec un col étroit et une partie basale plutôt large et arrondie

contenant le noyau (**figure 7**). La surface apicale est caractérisée par 30 à 50 stéréocils (gros microvillosités régulièrement disposés et d'environ 0,25 μm de diamètre) et un seul kinocil. Le kinocil est considérablement plus long que les stéréocils et peut atteindre 40 μm , tandis que les stéréocils sont de longueurs échelonnées et typiquement disposés en rangées régulières derrière le kinocil dans l'ordre décroissant de hauteur. Le kinocil est non mobile et a un arrangement de doublets de 9 + 2 microtubules. En revanche, les stéréocils sont constitués de filaments parallèles riches en actine recouverts de myosine. Le kinocil émerge d'un corps basal avec un centriole juste en dessous.

Près de la surface interne de leurs deux tiers basaux, chaque cellule contient de nombreux rubans synaptiques avec des vésicules synaptiques. La surface postsynaptique d'une terminaison nerveuse afférente enferme la plus grande partie du corps cellulaire sensoriel sous la forme d'un calice et a grande variabilité de potentiel au repos. Les fibres nerveuses efférentes font des synapses avec la surface externe du calice, plutôt que directement avec la cellule sensorielle (7,10).

Les stéréocils et les kinocils sont tous interconnectés par de fins filaments extracellulaires de divers types, appelés les liaisons croisées. Les «liens de pointe» relient les extrémités des stéréocils plus courts au corps de leurs stéréocils plus grands adjacents. Lorsque le mouvement de la tête entraîne l'inclinaison des stéréocils vers le kinocil, le déplacement de ces liens provoque l'ouverture mécanique des canaux de transduction entraînant un afflux de K^+ . Il en résulte une dépolarisation de la cellule ciliée et ouvre des canaux Ca^{2+} à la base de la cellule. L'afflux de Ca^{2+} stimule la libération de neurotransmetteurs dans les synapses avec des fibres nerveuses vestibulaires afférentes. La flexion

des stéréocils loin du kinocil diminue la tension du «lien de pointe» et entraîne une fermeture mécanique du canal en provoquant une hyperpolarisation de la cellule ciliée qui ferme les canaux Ca^{2+} et diminue la libération de neurotransmetteurs (10).

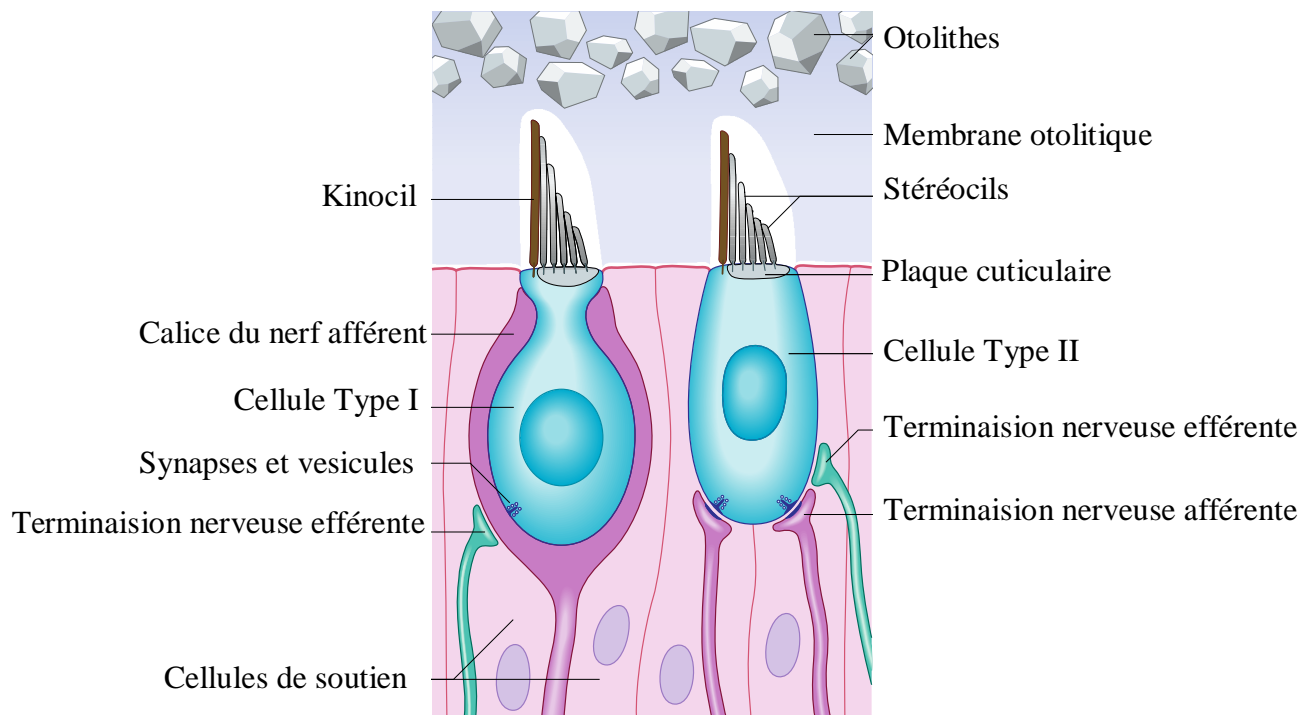


Figure 7: Schémas des différents modèles d'innervation des deux types de cellules ciliées (7)

b. Cellules Type II

Les tailles des cellules sensorielles de type II varient beaucoup plus. Certains mesurent jusqu'à 45 μm de long et certains sont plus courts que les cellules de type I. Ils sont principalement cylindriques (**figure 7**), mais ressemblent aux cellules de type I dans leur contenu et à la présence d'un kinocil et de stéréocils. Cependant, leurs kinocils et stéréocils ont tendance à être plus courts et de longueur moins variable. La différence entre les cellules de type I et II est leur terminaison nerveuse efférente: les cellules de type II reçoivent plusieurs boutons nerveux efférents contenant un mélange de petites vésicules à noyau clair et dense autour de leurs bases (7), et les terminaisons afférentes sont de petites synapses plutôt que des calices avec une faible variabilité de potentiel au repos (10).

Les cellules sensorielles de type I et II sont fixées dans une matrice de cellules de soutien qui s'étendent de la base de l'épithélium à sa surface. De forme irrégulière, ils sont reconnus par la position de leurs noyaux situés en dessous des cellules sensorielles et juste au-dessus de la lame basale.

La membrane otolithique est une couche de matière extracellulaire divisée en deux strates. La couche externe est composée d'otolithes ou d'otoconies, qui sont des cristaux de carbonate de calcium avec des extrémités angulaires, jusqu'à 30 μm de long et distribué de façon hétérogène. Ils sont attachés à une couche gélatineuse plus basale dans laquelle les stéréocils et le kinocil des cellules sensorielles sont insérés. La matière gélatineuse est constituée de glycosaminoglycanes associés à des protéines fibreuses (7).

3. Canal et sac endolymphatique

Le canal utriculosacculaire est un passage élargi continuant avec le canal endolymphatique étroit reliant l'uricule et le saccule, en forme de « Y ». Il consiste d'une branche latérale, le canal endolymphatique, se terminant par une poche aveugle, le sac endolymphatique, qui fait saillie à travers la dure-mère longeant l'os temporal et dans l'espace sous-dural (8). Ce dernier est une expansion petite mais importante du point de vue fonctionnel située sous la dure-mère de l'os temporal pétreux. L'endolymphe est résorbée dans le liquide céphalo-rachidien à partir du sac endolymphatique, constituant ainsi le site de drainage de l'endolymphe pour l'ensemble du labyrinthe membraneux. L'endommagement du sac ou le blocage de sa connexion avec le reste du labyrinthe, provoque l'accumulation d'endolymphe; produisant l'hydrops (7).

Le périlymphe est drainé par le canal périlymphatique dans l'espace sous-arachnoïdien adjacent.

C. Vascularisation

La vascularisation de l'oreille interne dépend essentiellement du système vertébrobasilaire, l'artère labyrinthique provient de l'artère basilaire ou l'artère cérébelleuse moyenne. Il se divise en bas du méat acoustique interne en branches cochléaires et vestibulaires. La branche cochléaire vascularise les structures cochléaires, tandis que les branches artérielles vestibulaires alimentent la macule du saccule, la paroi inférieure de l'uricule et du saccule, l'ampoule et les parois membraneuses du canal semi-circulaire postérieur.

Le drainage veineux se fait par l'existence de connexions entre eux offrant une circulation collatérale. Les veines drainant le vestibule et les canaux semi-circulaires accompagnent les artères (7).

D. Innervation

1. Nerf vestibulaire

Situé au fond du méat acoustique interne, le ganglion de Scarpa, formé par les corps cellulaires du nerf vestibulaire, se compose d'une partie supérieure et d'une partie inférieure, innervant les crêtes ampullaires des canaux semi-circulaires, l'utricule et le saccule. Le ganglion vestibulaire fusionne pour former le nerf vestibulaire qui s'unis avec le nerf cochléaire pour devenir le nerf vestibulocochléaire (10). Ce dernier traverse l'os temporal pétreux et pénètre dans le tronc cérébral au niveau du sillon bulbo-protubérantiel pour rejoindre les noyaux vestibulaires (7).

2. Nerf cochléaire

Les terminaisons nerveuses du nerf se situe dans le canal sensoriel cochléaire membraneux formant l'organe de Corti, sur la membrane basilaire et sur la lame spirale. Les axones se rassemblent dans la cochlée pour former le nerf cochléaire qui va ensuite pénétrer dans le méat acoustique interne pour s'unir au nerf vestibulaire formant comme suscité, le nerf vestibulocochléaire. Au niveau de l'angle pontocérébelleux, le nerf cochléaire se place en position postérolatérale par rapport au nerf vestibulaire (11).

E. Anatomie de la posture et de l'équilibre

La posture et l'équilibre est régulé par une organisation sensorielle complexe qui implique la communication entre l'appareil vestibulaire périphérique (l'utricule, le saccule, les canaux semi-circulaires, les connexions internucléaires, vestibulospinales, vestibulocérébelleuses, vestibulooculaires) et centrale (les connexions thalamiques et corticales).

Les cellules ciliées du vestibule et des canaux semi-circulaires sont régies par des neurones sensoriels situés dans les ganglions vestibulaires adjacents. Les mouvements de la tête et les forces de gravité sur le corps, associés au flux de l'endolymphe causent la dépolarisation ou l'hyperpolarisation des cellules ciliées (**figure 8**). Ces informations sont communiquées aux fibres sensorielles du ganglion de Scarpa, ensuite au nerf vestibulocochléaire (**VIII**). Ces fibres font synapse sur les neurones dans les noyaux vestibulaires à la frontière entre le pons et le bulbe rachidien.

Les noyaux vestibulaire, de façon simultanés (8):

1. Transmettent les informations sensorielles concernant l'équilibre provenant de chaque côté de la tête;
2. Relais les informations de l'appareil vestibulaire au centre cérébellovestibulaire : le coordinateur des connections vestibulaire;
3. Relais les informations au visiovestibulaire, pour un mouvement oculaire conjugué;
4. Relais les informations aux noyaux thalamiques et au cortex cérébral, fournissant un sens conscient de la position et du mouvement;
5. Et envoie des commandes aux connections vestibulospinales, et au système propriocepteur au niveau cervical et plantaire.

Tous ces renseignements sont traités par les centres vestibulaires cérébraux afin de permettre au corps de maintenir son équilibre et une orientation spatiale correcte pendant le mouvement à l'ajustement du tonus musculaire périphérique pour parachever les mouvements réflexes de la tête ou du cou ainsi qu'au traitement correct des images visuelles lors du mouvement (8,10).

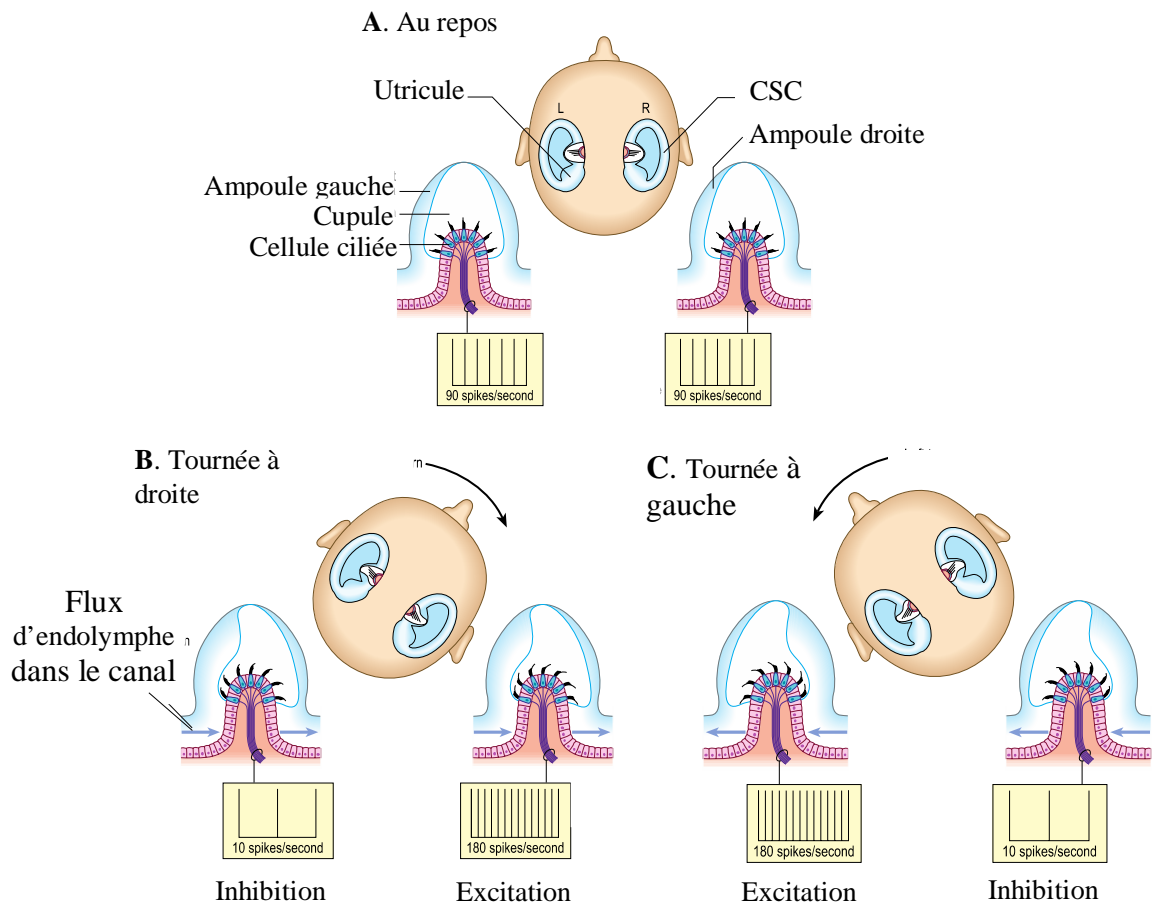


Figure 8: Schéma de la réponse des canaux semi-circulaires latéraux à la rotation de la tête dans le plan horizontal. La polarisation des cellules ciliées des canaux latéraux gauche et droit sont équivalentes au repos (**A**). Lorsque la tête est tournée vers la droite (**B**) ou vers la gauche (**C**), la dépolarisation des récepteurs et l'excitation des fibres afférentes se produisent du côté vers lequel la tête tourne; il y a une inhibition du côté controlatéral (7).

III. Épidémiologie

1. Prévalence et incidence mondiale

La prévalence de la maladie de Ménière varie entre 3,5 et 513 pour 100 000 habitants et survient le plus souvent chez les patients âgés, de race blanche et de sexe féminin (12).

Cette prévalence diffère d'une façon anarchique dans le même pays en fonction de l'échantillon utilisé, s'expliquant par des critères diagnostiques parfois différents selon les études. Au Japon par exemple, la prévalence de la maladie de Ménière était de 3,5 pour 100 000 dans les hôpitaux universitaires et généraux (190 hôpitaux au total) (12). Récemment, *Shojaku* et ses collègues ont examiné les dossiers médicaux de 3 hôpitaux du centre du Japon de 1980 à 2004 et ont constaté une prévalence globale de 34,5 pour 100 000 habitants.

Afin de mieux définir la prévalence de la maladie de Ménière dans l'ensemble de la population des États-Unis, les auteurs ont récemment analysé une grande base de données et ont estimé une prévalence de 190 pour 100 000 (12).

Alors que l'incidence d'une maladie est définie par le nombre de nouveaux cas survenus au cours d'une période donnée (généralement un an), en 1954 dans la grande Bretagne, une étude a estimé l'incidence annuelle de la maladie à 157 pour 100 000 habitants. En 1973, en Suède, *Stahel* et ses collègues ont pu calculer l'incidence de Ménière dans deux villes survenant à une incidence annuelle de 46 pour 100 000 habitants. En 1972, l'académie américaine d'otorhinolaryngologie a publié une incidence de 8,2 pour 100 000 habitants par an (12).

2. Répartition selon le sexe

Les rapports sur la prépondérance dans la maladie de Ménière sont considérablement variés. Aux États-Unis, la récente étude des auteurs révèle une prépondérance féminine importante, avec un sexe ratio de 1,89. *Havia* et ses collègues ont constaté un sexe ratio de 4,3 selon une enquête réalisée dans le sud de la Finlande (12).

Chez les patients âgés de plus de 65 ans, bien qu'il semble que les deux sexes soient presque également affectés, une forte prépondérance chez les femmes a été décrite, avec un sexe ratio de 0,43 chez les patients de *Ballester* et ses collègues, ainsi que dans les travaux de *Uerei et Polat*. Le fait que les femmes soient plus touchées dans cette tranche d'âge pourrait être directement lié à leur plus longue durée de vie par rapport à celle des hommes (13), ou à l'influence hormonale qui pourrait expliquer les différences entre les sexes (12).

3. Répartition selon l'âge

La maladie de Ménière prédomine principalement chez les adultes. Elle est rarement décrite chez les enfants, qui représentent environ 1% des patients de Ménière (13). Les rapports d'âge moyen d'apparition vont de 40 à 70ans. La prévalence augmente avec l'âge, aux États-Unis, elle varie de 9 cas sur 100 000 chez les patients de moins de 18 ans à 440 sur 100 000 chez les patients de 65 ans et plus. La Finlande a également une augmentation de la prévalence jusqu'à 70 ans. La prévalence maximale a été noté à 1709 pour 100 000 habitants de 61 à 70 ans au Japon et a considérablement augmenté au cours des années 1980 à 2004 (12).

4. Facteurs associés et comorbidités liés à la maladie de Ménière

Les preuves épidémiologiques et génétiques retiennent quelques hypothèses principaux (**Figure 9**). De plus, un ou plusieurs facteurs environnementaux suspectés peuvent déclencher la maladie (2,5).

Les patients présentant la maladie de Ménière ont de plus grandes chances à avoir une **surdit **, des **acouph nes** et comme comorbidit  un **indice de masse corporelle**  lev es. Une  tude (14) r cente   signaler au moins une maladie dans chaque groupe: **allergie, dysfonctionnement immunitaire ou autonome**, une pathologie psychiatrique dont la **d pression**, la fatigue, et un manque d'enthousiasme. La maladie de M ni re  tait associ e   des p riodes de d pression plus longues que les t moins. La sant  mentale chez les personnes anciennement diagnostiqu es de M ni re  tait meilleure que chez les personnes r cemment diagnostiqu es, sugg rant une adaptation au moins partielle.

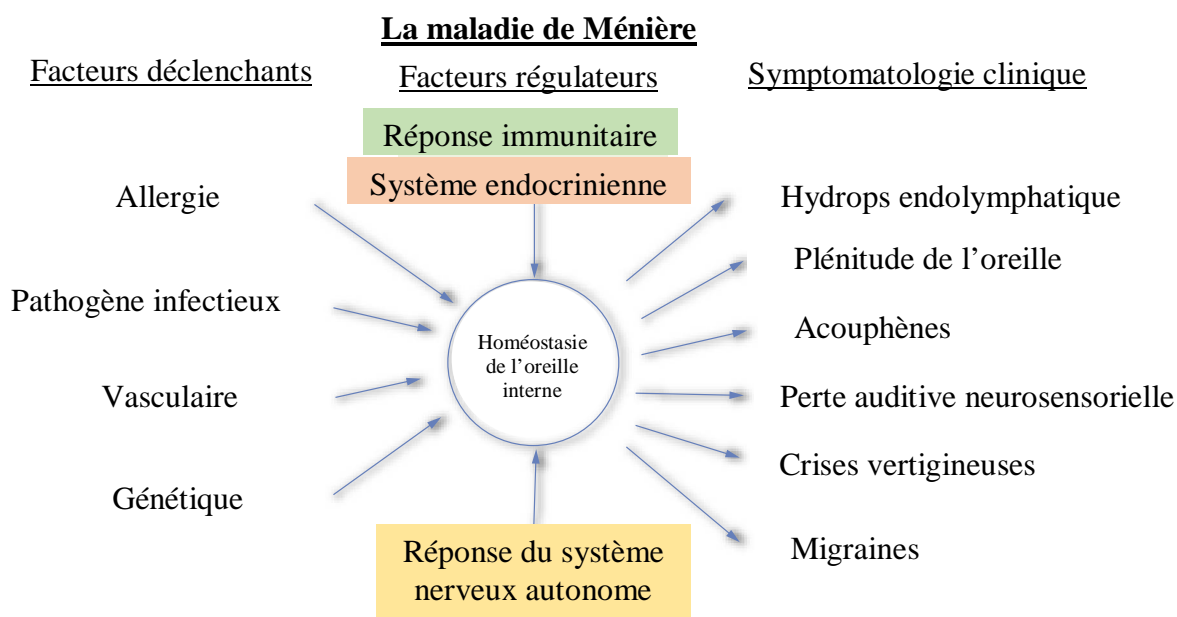


Figure 10: Schéma d'hypothèse pour la maladie de Ménière. Des facteurs génétiques ou environnementaux pourraient remettre en cause l'homéostasie de l'oreille interne et déclencher un phénotype clinique partiel ou complet, selon la sensibilité individuelle, selon plusieurs facteurs régulateurs tels que la réponse immunitaire, le système endocrinien et le système nerveux autonome (5).

Dans les populations d'origine européenne, la maladie de Ménière familiale est observée dans 8% à 9% des cas sporadiques. Un schéma héréditaire autosomique dominant a été décrit, en revanche, des schémas héréditaires mitochondriaux et récessifs ont été également observés chez certaines familles (6).

IV. Physiopathologie

Si une explication doit être donnée pour les symptômes cliniques de la maladie de Ménière, il devrait tenir compte de tous les symptômes, y compris les symptômes rapides ou prolongés de vertige, la surdité neurosensorielle progressive fluctuante, ou les acouphènes.

Ménière a suggéré que le mécanisme pourrait être semblable à la migraine, et pendant un certain temps, la théorie populaire était que le vasospasme dans l'oreille interne provoquait les attaques. Différentes thérapies étaient basées sur cette hypothèse, comprenant la sympathectomie cervicale et les médicaments vasodilatateurs (15).

1- Théorie de l'hydrops endolymphatique :

En 1938, *Hallpike et Cairns* à Londres et *Kyoshiro Yamakawa* au Japon ont tous les deux publié de manière indépendante des études histologiques sur les os temporaux montrant la présence d'hydrops endolymphatiques. L'hydrops endolymphatique est un terme qui décrit l'augmentation du volume d'endolymphe dans l'oreille interne membraneuse. Il était également communément supposé qu'il y eût une pression accrue d'endolymphe à l'origine des crises(15).

Afin d'étudier la maladie de Ménière, de très nombreuses études ont été réalisées dans le but de développer, chez l'animal de laboratoire, un hydrops endolymphatique mimant celui observé chez l'homme et responsable d'une surdité prédominant sur les basse fréquences (à l'apex de la cochlée) et de troubles vestibulaires, évoluant au mieux, par crise. L'hydrops endolymphatique peut être développé du fait d'un défaut de **résorption** (dans le sac endolymphatique) et/ou d'un excès de **sécrétion** (par la strie vasculaire dans la

cochlée, et les cellules sombres dans l'utricule et les ampoules des canaux semi-circulaires). Le modèle le plus couramment utilisé est la **destruction** du sac endolymphatique avec oblitération du canal vestibulaire. Une surdité fluctuante est observée rapidement (24 heures), dans ce dernier, prédominant sur les basses fréquences, ainsi qu'un hydrops endolymphatique qui débute à l'apex de la cochlée et s'étend progressivement vers la base. Par contre, les animaux ne présentent pas de troubles vestibulaires. Cette technique de destruction du sac induit un hydrops chez 100 % des cobayes, cependant n'est pas reproductible chez le singe (2).

Étant donné que le labyrinthe membraneux est inclus dans l'os pétreux et ne possédant pas de drainage lymphatique, tout excès de sécrétion (de potassium) ou une augmentation de la perméabilité à l'eau de l'épithélium labyrinthique doit induire un hydrops endolymphatique. *Dunnebiér et al.* ont ainsi pu induire un hydrops en associant une destruction modérée du sac endolymphatique suivie d'administrations répétées d'aldostérone, hormone qui stimule la sécrétion d'endolymphe, reproduisant en conséquence l'évolution par crises de la maladie de Ménière.

La théorie du défaut de résorption d'endolymphe par le sac endolymphatique est renforcée par les études histopathologiques qui ont montré une fibrose autour du sac, une hypoplasie ou une atrophie du sac endolymphatique pouvant rendre compte de la fréquente impossibilité à visualiser l'aqueduc du vestibule sur l'imagerie (2).

Il est difficile chez l'homme d'identifier une modification de l'homéostasie de l'endolymphe. Cependant, l'observation clinique de l'apparition des crises lors d'épisodes de stress fait suspecter le rôle potentiel des hormones dites de stress dans la survenue d'un hydrops transitoire (2).

2- Théorie de rupture de la membrane de Reissner

En 1964, *Schuknecht* a proposé la théorie de la rupture, basée sur ses études histologiques, où il a identifié des zones de la membrane de Reissner qui présentaient des signes de guérison après des ruptures. Il a suggéré que cela pouvait être dû à l'augmentation du volume de l'endolymphe et que les ruptures de la membrane de Reissner ont conduit à un mélange d'endolymphe riche en potassium et de périlymphe. Les taux de potassium élevés paralysaient les nerfs vestibulaires afférents jusqu'à ce que les pompes ioniques de l'oreille interne rétablissent les niveaux d'électrolyte et la rupture cicatrisée (15).

La théorie de la rupture est restée l'explication la plus plausible pendant plusieurs décennies et a conduit à l'idée que c'est un blocage de l'écoulement le long du canal endolympatique qui mène à un hydrops endolympatique (15). Ces dernières années, l'hypothèse originale de la théorie de la rupture semble de plus en plus improbable, et les théories alternatives ont évolué pour expliquer une contamination soudaine de potassium de la périlymphe. Par exemple, la fuite de potassium à travers les interstices des jonctions serrées et des changements dans les niveaux de calcium contrôlant les jonctions serrées dans les cellules ciliées vestibulaires ont été suggérés (15).

V. Présentation clinique

La maladie de Ménière repose sur des critères cliniques. Le symptôme « vertige » est fréquent en consultation d'un médecin généraliste. Si on se réfère aux données de la Haute Autorité de Santé en France, le vertige représente 0,85% des consultations annuelles en médecine générale, le trouble de l'équilibre 1,47% (étude menée sur une population de 307 803 patients), alors que l'on atteint 45% et plus si on parle d'étourdissement. La maladie de Ménière atteint 10% des malades vertigineux (16). Ceci démontre l'importance de la description du symptôme et d'un interrogatoire précis et un bilan clinique complet, sans l'oubli de l'évaluation de la sévérité et d'éliminer une autre pathologie sous-jacente; tous considérablement variante selon les patients et peut même être variable chez une même personne (2).

Des crises vertigineuses fréquentes et intenses, des acouphènes permanents et une surdité sévère peuvent être notamment invalidants chez les patients. Tandis que pour des crises rares et peu intenses, la gêne est passagère et généralement bien supportée. Il est à noter qu'entre les crises, le sujet est asymptomatique.

Le plus souvent (80 % des cas), la maladie de Ménière est unilatérale mais elle peut devenir bilatérale (17). Toutefois, le diagnostic définitif de la maladie peut être établi sur plusieurs années selon les modalités d'installation des symptômes.

A. Forme typique

Le tableau clinique habituel de la maladie de Ménière se caractérise par l'apparition, dissociée dans le temps ou simultanée, d'une **triade** symptomatique associant (2) :

- Un épisode vertigineux survenant sur un mode aigu, intense, rotatoire, exacerbé par les mouvements de la tête (5), durant quelques minutes à quelques heures;
- Une atteinte auditive fluctuante ou une perte légère (18);
- Des acouphènes initialement unilatéraux, non pulsatile et intermittents de sévérité variable (1,17).

L'interrogatoire permet de retrouver des symptômes distinctifs avec une **chronologie** souvent stéréotypée :

- Sensation initiale de plénitude de l'oreille ;
- Puis surdité ou aggravation d'une surdité ancienne du même côté ;
- Apparition ou majoration d'un acouphène de tonalité grave du même côté ;
- Souvent sans aucune signe annonciateur ou parfois précédé de céphalées (2,11).

Ces manifestations auditives sont suivies de signes neurovégétatifs. Les accès ne sont pas associés à une perte de conscience et un nystagmus rotatoire horizontal est toujours présent lors d'une crise (19). D'après les experts, il n'est pas possible de parler de Maladie de Ménière sans l'existence des vertiges associés à l'atteinte auditive. Le trouble auditive isolée est insuffisant (20).

Dans certains cas, la présentation des symptômes est moins typique. Les critères précédents et traditionnels de 1995 de l'AAO-HNS ont établi quatre catégories (certains, définis, probables et possibles) illustré dans le **Tableau 1** (5). Ce dernier a été modifié très récemment par un consensus élargi de sociétés savantes internationales pour être plus précis. Une durée minimum de 20 minutes a été retenue dans les recommandations pour caractériser la maladie de Ménière, trouvé ci-dessous, avec les autres critères de diagnostic selon le consensus internationale (6), présenté par la Société Française d'Oto-Rhino-Laryngologie et de Chirurgie de la Face et du Cou (**Tableau 2**), pour la maladie de Ménière «définie» et la maladie «probable» (20).

Paramètre	Maladie de Ménière			
	Possible	Probable	Définie	Certain
Vertiges	Épisodes définitifs mais pas de perte auditive ou	1 épisode définitif	> 2 épisodes définitifs	> 2 épisodes définitifs
Perte d'audition	PANS sur ATL mais pas d'épisodes définitifs	PANS sur ATL au moins 1 fois	PANS sur ATL au moins 1 fois	PANS sur ATL au moins 1 fois
Acouphènes ou plénitude auditive	Non requis	Soit, dans l'oreille atteinte	Soit, dans l'oreille atteinte	Soit, dans l'oreille atteinte
Autres causes exclues	Oui	Oui	Oui	Oui
Confirmation histopathologique	Non	Non	Non	Oui

Tableau 1: Critères de diagnostic de la maladie de Ménière selon AAO-HNS 1995 (19)

PANS : perte auditive neurosensorielle; **ATL** : Audiométrie de tonalité liminaire.

Maladie « définie »	Maladie « probable »
<p>A/ Plus de 2 crises de vertiges (sensation erronée de déplacement en l'absence de mouvement ou lors d'un mouvement normal de la tête) durant de 20 mn à 12h (durée du repos au lit obligatoire car mouvement impossible). Les crises peuvent prendre la forme de crises de TUMARKIN</p>	<p>A/ Plus de 2 crises de vertiges durant de 20 mn à 12h</p>
<p>B/ - Surdit� neurosensorielle unilat�rale sur fr�quences graves et m�dium sur au moins un audiogramme fait pendant ou apr�s une crise. Surdit� d�finie de 30 dB HL en conduction osseuse sur deux fr�quences contigu�s <2kHz. En cas de surdit� bilat�rale il faut une atteinte > ou �gale � 35 dB HL.</p> <ul style="list-style-type: none"> - La fluctuation de l'audition sur les graves sur plusieurs audiogrammes est un argument suppl�mentaire. - En cas de surdit� bilat�rale synchrone penser � des atteintes auto-immunes ou g�n�tiques (DFNA 6/14). - La surdit� peut pr�c�der de plusieurs mois ou ann�es les vertiges (« Meni�re retard� »). Au fil des ann�es la surdit� s'installe et devient moins d�pendante des crises. 	<p>B/ Fluctuation des sympt�mes otologiques (surdit�, acouph�nes, pl�nitude) dans l'oreille malade</p>
<p>C/ Fluctuation des sympt�mes otologiques (surdit�, acouph�nes, pl�nitude) dans l'oreille malade</p>	<p>C/ Sans autre diagnostic pouvant expliquer les sympt�mes</p>
<p>D/ Sans autre diagnostic pouvant expliquer les sympt�mes</p>	
<p><u>Notes</u> : Les crises peuvent �tre d�clench�es par une consommation excessive de caf�ine ou de sel, voire par des sons forts (ph�nom�ne de Tullio) dans les maladies �volu�es</p>	

Tableau 2: Crit res de diagnostics de la maladie de M ni re 2014 (accord professionnel) (6,20).

1. Vertiges et troubles de l'équilibre

Le vertige est spontané, plus ou moins brutal, durant un minimum de 20 minutes, y compris en pleine nuit (2). La crise peut survenir avec ou sans prodromes auditif.

Le trouble de l'équilibre initiale est d'intensité variable : de la sensation d'instabilité à une crise rotatoire intense inhibant la station debout. En cas de déséquilibre résiduelle, le patient est dans l'incapacité de reprendre ses activités durant plusieurs heures ou plusieurs jours. La fréquence, l'intensité et l'impact individuel des crises varient d'un patient à l'autre et chez un même patient, de façon rapprochée par semaine ou espacées de mois ou années (2).

2. Troubles auditifs

L'évolution sur un mode fluctuant et la prédominance du déficit sur les fréquences graves sont les deux principales caractéristiques de l'atteinte auditive de la maladie de Ménière. Cette surdité unilatérale fluctue au cours des premières années. Elle est épisodique et réversible après la fin de la crise et à fur et à mesure que la maladie progresse, l'audition s'aggrave. Finalement, la surdité devient permanente et ne fluctue plus. L'hyperacousie et la diplacousie sont également signalées chez les patients souffrant de Ménière (2,5).

Les acouphènes sont décrits comme un son grave rugissant, ou des bourdonnements, tintements ou sifflements d'oreille de sévérité variable, le plus souvent unilatéral. Initialement, les acouphènes sont intermittents et disparaissent spontanément. À mesure que les crises se reproduisent, les acouphènes persistent entre les épisodes, pour arriver aux stades avancés, que lorsque les crises de vertige disparaissent, les acouphènes restent un symptôme important d'intensité ou de ton variable (5,17).

3. Symptômes associés à la triade spécifique

Les céphalées surviennent dans 41% des cas de Ménière et celles de type migraineux surviennent chez 8% des patients lors des crises vertigineuses. Un signe vestibulaire courant chez les patients est un nystagmus horizontal rotatoire observé lors d'un épisode vertigineux (5). Les vertiges s'accompagnent de nausées et vomissements, de diarrhée, de pâleur et de sueurs. Le patient peut rapporter des problèmes de marche ou d'instabilité posturale et un état de somnolence (17,21).

B. Évolution de la maladie

•La phase initiale

La maladie de Ménière débute par une crise vertigineuse, sans atteinte auditive perçue, ou sous forme d'une surdité fluctuante, sur les fréquences basses, accompagnée d'une sensation de plénitude de l'oreille. Devant des tableaux cliniques peu spécifiques, tels qu'une surdité brusque, seule l'évolution par crises répétées et la survenue d'autres symptômes, permet d'établir le diagnostic. Le tableau clinique est complet au bout de 1 an et l'atteinte est unilatérale.

•La phase active

La triade symptomatique s'installe de façon paroxystique : les accès s'enchaînent à un rythme variable, de quelques crises par an à plusieurs crises par semaine, associées à des rémissions complètes, mais les acouphènes et la surdité légère y persistent. Cette phase dure de 5 à 20 ans (2).

•La phase de déclin

À terme, les vertiges s'espacent et disparaissent, la perte auditive est définitive, plus ou moins sévère, et les acouphènes sont permanents.

La **bilatéralisation** augmente au fil du temps : de 15 % après 2 à 5 ans et jusqu'à 47% après 20 ans d'évolution (22). Cette bilatéralisation doit être un facteur à prendre en compte avant toute proposition de geste thérapeutique chirurgical. L'ensemble des éléments cliniques permet un diagnostic avec différents degrés de certitude (maladie de Ménière possible, probable ou définie).

C. Formes cliniques

1. Vertige de Lermoyez

Le syndrome de Lermoyez est une manifestation rare chez les patients atteints de MD, touchant 1% des malades (5). Il est caractérisé par une baisse progressive de l'audition en quelques heures ou quelques jours, suivie de crises vertigineuses au cours desquelles l'audition s'améliore (17).

2. Crise de Tumarkin

C'est un accès très bref, durant quelques secondes, avec une chute soudaine. Elle survient sans prodrome et sans perte de connaissance. Ce type de crise se manifeste chez 10 % des patients porteurs de la maladie de Ménière. Elle oriente le traitement vers des options radicales due aux risques de récurrence des crises (2,17).

3. Vertiges positionnels

Les crises de la maladie de Ménière durent plus longtemps et ne sont pas reproduit par des mouvements spécifiques de la tête (1).

VI. Explorations paracliniques

Nous passons en revue l'état actuel des connaissances en matière des tests audio-vestibulaires dans la maladie de Ménière. Comme il n'existe pas de norme de référence en matière de diagnostic, il est impossible de mesurer les caractéristiques de performance des différents tests (23).

A. Explorations Audiométriques

1. Audiométrie tonale liminaire

La perte d'audition chez les patients atteints de Ménière est principalement neurosensorielle, fluctuante et progressive. La perte d'audition a tendance à concerner les basses fréquences au début de l'évolution de la maladie. Des fréquences plus élevées peuvent également être affectées, et certains ont observé un audiogramme de pic ou de V inversé chez des patients atteints de la maladie. Avec le temps, la perte auditive a tendance à s'aplatir et à devenir moins variable. Néanmoins, aucune configuration audiométrique ne peut être considéré comme caractéristique de Ménière, et la configuration ne dépend pas de la durée de la maladie (**Figure 10**). On note couramment une fluctuation des seuils de tonalité pure, la reconnaissance des mots, ou les deux. Chez les patients atteints de Ménière de longue durée (> 10 ans), le seuil de tonalité pure moyen dans l'oreille affectée se stabilise à environ **50 dB** et le score moyen de reconnaissance de mots atteint un minimum de **50%**. Une perte auditive profonde survient dans seulement 1% des cas. La perte auditive neurosensorielle est cochléaire en étiologie, avec distorsion associée, recrutement de la sonie et réduction des scores de reconnaissance des mots proportionnellement à la moyenne tonale pure.

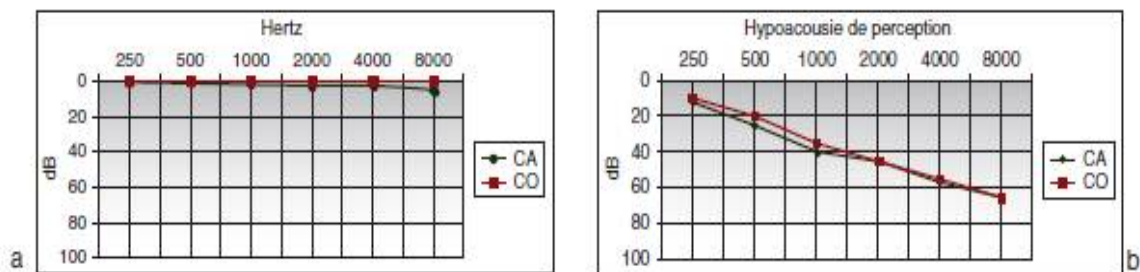


Figure 11 : a) audition normale, b) surdit  de perception (24)

Il est int ressant de noter qu'une perte auditive l g re de conductivit  basse fr quence n'est pas inhabituelle au d but de la maladie. *Muchnik* et ses coll gues ont observ  un intervalle air-os basse fr quence sans pathologie de l'oreille moyenne et des r flexes acoustiques normaux chez 33% (13 sur 40) des patients atteints de M ni re classique. Bien que certains aient qualifi  cette constatation d'artefact, il est raisonnable de penser qu'il s'agit d'une « perte d'audition de l'oreille interne » en raison de l'hydrops endolymphatique, qui freine la mobilit  de la platine de l' trier. Le clinicien doit garder cette entit    l'esprit lorsqu'il est confront    une telle pr sentation.

Les Directives AAO – HNS (23) :

Conformément à la définition de la Commission de l'audition et de l'équilibre de 1995 de l'AAO – HNS, les recommandations de diagnostic pour la maladie de Ménière, comme sus-cité, exigent des critères historiques définis (vertiges, acouphènes, plénitude auditive) et une documentation audiométrique de la perte auditive neurosensorielle dans au moins une occasion prenant l'une des formes suivantes :

- (1) Des seuils moyens à **250, 500 et 1000 Hz** supérieurs d'au moins **15 dB** à la moyenne de **1, 2 et 3 kHz** ;
- (2) Dans les cas unilatéraux, la moyenne des seuils de tonalité pure à 4 fréquences à **0,5, 1,0, 2,0 et 3,0 kHz** est inférieure d'au moins **20 dB** dans l'oreille affectée par rapport à l'oreille controlatérale ;
- (3) Dans les cas bilatéraux, la moyenne de tonalité pure à 4 fréquences est supérieure à **25 dB** dans l'oreille étudiée ;
- (4) Le clinicien juge que la perte auditive du patient répond à des critères audiométriques raisonnables pour la perte auditive caractéristique de Ménière. Un changement de **10 dB** dans la moyenne de tonalité ou de **15%** en reconnaissance des mots est considéré comme une fluctuation cliniquement significative.

Le Comité a également proposé un système de stadification basé uniquement sur l'audition, telle que mesurée par l'audiométrie. Tous les patients ne passeront pas par toutes les étapes dans l'ordre, mais ce système peut faciliter l'analyse des résultats du traitement. Les niveaux sont basés sur la moyenne tonale pure à **4 fréquences**, en dB, de l'audiogramme le plus perturbé au cours de l'intervalle de 6 mois précédant le traitement, comme suit :

(1) 25 ou moins,

(2) 26 à 40,

(3) 41 à 70,

(4) supérieur à 70,5.

a. Intensité de recrutement

Pour étayer le diagnostic de Ménière, certains cliniciens-chercheurs ont exploité le phénomène psychoacoustique de recrutement de la sonie, définit comme la croissance anormale de la sonie perçue avec une intensité de stimulus croissante. Dans une série de 200 patients avec des caractéristiques cliniques de Ménière, il a été constaté que tous avaient un recrutement, quelle que soit la gravité de leur perte auditive. Le test le plus simple de recrutement de son est le **test alternatif de la balance de son binaurale**. Dans cette procédure, les stimuli auditifs sont présentés aux deux oreilles et l'intensité du stimulus dans l'oreille suspecte est ajusté jusqu'à ce que le volume perçu soit égal à celui de l'autre oreille. Ces résultats sont ensuite tracés en fonction de l'intensité du stimulus de l'oreille en bonne santé et mis en évidence par une fonction de pente supérieure à 1.

Ce test prend du temps et peut être difficile pour certains patients. Nous n'utilisons pas systématiquement le test alternatif de la balance de son binaurale **dans notre établissement, mais nous recherchons souvent des preuves indirectes de recrutement par les antécédents et l'audiométrie (ex. plaintes de sensibilité au son dans l'oreille affectée, diminution du niveau de volume le plus confortable, plage dynamique réduite ou élicitation d'un réflexe acoustique à un niveau qui serait typiquement inférieur au seuil dans une oreille normale).**

Bien que généralement associé aux hydrops endolymphatiques, le recrutement est présent dans de nombreuses étiologies non hydropiques et n'est donc pas spécifique du Ménière.

b. Audiométrie vocale

Dans la maladie de Ménière, elle révèle parfois une discordance marquée avec les seuils en audiométrie tonale. Les données qu'elle recueille (seuil d'intelligibilité, pourcentage de discrimination et maximum d'intelligibilité) fluctuent également au gré de l'évolution de la maladie. Il est ainsi possible d'aboutir à une altération, qu'elle n'atteint plus les 100 % de discrimination, avec un aspect en dôme ou en cloche de la courbe d'audiométrie vocale. De tels aspects ont un intérêt pronostique très important et très significatif quant au risque d'échec de l'appareillage audioprothétique (25).

c. Impédancemétrie et réflexe stapédien

Le premier intérêt de l'impédancemétrie est de rechercher l'absence de pathologie de l'oreille moyenne, en particulier de dysfonctionnement tubaire, parfois se traduisant cliniquement par une sensation de plénitude d'oreille trompeuse. L'étude du réflexe stapédien, la détermination de son seuil et de son champ à toutes les fréquences de l'audiométrie tonale sont de nature à révéler la présence d'un recrutement important, très présent dans l'hydrops endolymphatique (25).

2. Potentiels évoqués auditifs

Les PEA précoces du tronc cérébral ont pour principal objectif d'éliminer une pathologie rétrocochléaire face à une asymétrie auditive, quand les symptômes ne sont pas totalement caractéristiques d'une pathologie pressionnelle de l'oreille. À ce jour, l'imagerie par IRM des voies audiovestibulaires est en première ligne en de telles circonstances, mais dans les cas où celle-ci n'est pas réalisable (prothèse métallique, pacemaker, valves métalliques, claustrophobie sévère), les PEA ont un intérêt diagnostique certain associés au scanner.

Il en est de même utilisé en cas de discordance importante des données audiométriques tonales et vocales, en particulier si les résultats de la vocale sont très inférieurs à ceux présumés par la tonale. L'étude des PEA permet alors de rechercher une pathologie du nerf cochléaire de type neuropathie auditive (25).

3. Tests osmotiques

Développés depuis les années 1960, visés autant diagnostiques que pronostiques, les tests osmotiques permettent pour certains auteurs d'identifier les patients ayant une hydrops débutante, avec des implications thérapeutiques importantes.

Leur principe général repose sur la création d'un gradient entre les compartiments vasculaire et labyrinthique, à travers d'une élévation de l'osmolalité sanguine obtenue par l'ingestion ou l'injection d'une substance à pouvoir osmotique élevé. L'effet est aussi rapide que transitoire, et est lié à l'amélioration de la mécanique cochléaire par diminution de la pression intralabyrinthique. Cette correction peut être mesurée par des tests comparatifs, avant et après administration de la substance. Le **Glycérol** est délivré par voie orale et à jeun, à raison de **1,5 g/kg**, mélangé à un volume égal de **sérum salé isotonique** et à du jus de citron. Le **Mannitol** peut être utilisé, par voie veineuse, selon le même principe. Les méthodes utilisées pour apprécier le bénéfice fonctionnel obtenu sont l'audiométrie, l'électrocochléographie et les potentiels évoqués otolithiques myogéniques, étudiés par ailleurs dans cet ouvrage.

Le test osmotique est dit **positif** en audiométrie tonale quand est observée une amélioration des seuils de **10 dB** au moins sur deux des trois fréquences **500, 1 000 et 2 000 Hz**, 3 h après l'ingestion. Une amélioration de la discrimination de **10%** en audiométrie vocale sera également considérée comme significative. Si la positivité de ce test a une spécificité élevée dans la maladie de Ménière, sa sensibilité est relativement faible, évaluée à 60 % (25).

4. Test de déphasage acoustique : place des otoémissions acoustiques dans la maladie de Ménière

Une première analyse des OEA chez des patients atteints de Ménière est en faveur d'une sensibilité accrue de ce signal acoustique aux faibles variations de pression intracrânienne (26).

En se basant sur cette grande sensibilité des otoémissions acoustiques provoquées et sur leur possible sensibilité à l'hydrops et phénomènes apparentés, des études ont récemment constaté, que si le Glycérol avait un effet très net sur la pression intracrânienne, il n'y avait pas de différence significative de réponse au Glycérol entre l'oreille atteinte et l'oreille asymptotique en cas de maladie de Ménière.

Une étude (26) a comparé ce déphasage postural des OEA provoquées entre une population de malades atteints de la maladie de Ménière et une population témoin. Brièvement, la méthode utilisée pour la comparaison des OEA provoquées entre les deux situations, consistait à comparer la phase des OEA provoquées pour chaque fréquence de 0 à 6 kHz. Du côté atteint, le déphasage des OEA provoquées, observé à **1 kHz**, entre la position assise et la position couchée pour chaque malade était significativement plus grand que du côté asymptotique. Cette différence de phase entre les deux positions peut trouver une explication plausible dans l'élévation de pression intracrânienne induite par l'abaissement du niveau de la tête. Si l'on considère que les patients testés souffraient d'un hydrops, on peut penser que la pression endocochléaire est très augmentée. Un changement minime de pression intracrânienne, tel que le changement postural proposé par l'allongement du sujet, en se répercutant sur l'oreille interne devait alors induire un effet marqué sur la phase des OEA

provoquées à 1 kHz, mimant l'effet d'une élévation importante de la pression intracrânienne chez un sujet dont l'oreille interne serait saine. Cela méritait d'être vérifié, car cette propriété des OEA peut être d'une grande utilité pour le diagnostic de Ménière.

Principe du test du déphasage acoustique par OEA : Les OEA furent recueillies à l'aide du matériel de *David T. Kemp ILO 99*. Chaque enregistrement acoustique était constitué de la moyenne de 260 réponses à des stimulations par clics. Pour être valable, la réponse moyenne se détachant du bruit de fond devait afficher un coefficient de reproduction supérieur à 50 % sur un intervalle fréquentiel étroit centré sur **1 kHz**, typiquement entre 0,8 et 1,2 kHz, avec au maximum un intervalle autour de **1 kHz** de 0,5—1,5 kHz. En effet, un trop grand écart de cette bande fréquentielle peut fausser l'interprétation, car la pression de l'oreille moyenne peut alors influencer. Cet enregistrement d'OEAp était pratiqué pour tous les sujets sur chaque oreille en position assise. Puis le sujet était allongé à l'horizontale, et un nouvel enregistrement oreille par oreille était effectué. Le calcul du déphasage des OEAp pouvait ensuite s'effectuer sur un ordinateur personnel, oreille par oreille pour chaque patient, entre la position assise et la position couchée (26).

T. Mom et son équipe ont réalisé une étude prospective, sur 32 cas consécutifs atteints de Ménière admis en crise en consultation ou hospitalisation, 20 malades purent avoir un calcul de phase des OEA en position assise et couchée, centré sur 1 kHz (**Figure 11**). Ce test fut comparé à une population témoin. Ils ont trouvé que le test de déphasage acoustique peut être réalisé chez 62,5 % de malades en crise (58,9% d'oreilles atteintes). Dans la population témoin, l'intervalle de confiance de 95 % de variation de la phase lors du test de déphasage acoustique était compris entre -30° et $+45^\circ$ (**Figure 12**). Ce déphasage fut significativement plus marqué, sortant de l'intervalle normal, en cas de Ménière chez 18 d'entre eux (déphasage négatif extrême à -80° et positif à $+145^\circ$) (**Figure 13**) (26).

Au total, en cas d'OEA provoquées présentes, la valeur prédictive positive du test de déphasage acoustique fut de 100% et sa valeur prédictive négative de 92,3%. Les résultats du test sont résumés dans le **Tableaux 3**, illustrant respectivement les résultats par patients et par oreille. La sensibilité de ce test fut très bonne à près de 90% dans les deux tableaux (respectivement 90 % et 86,9%) et la spécificité fut aussi très élevée à 100 % (26).

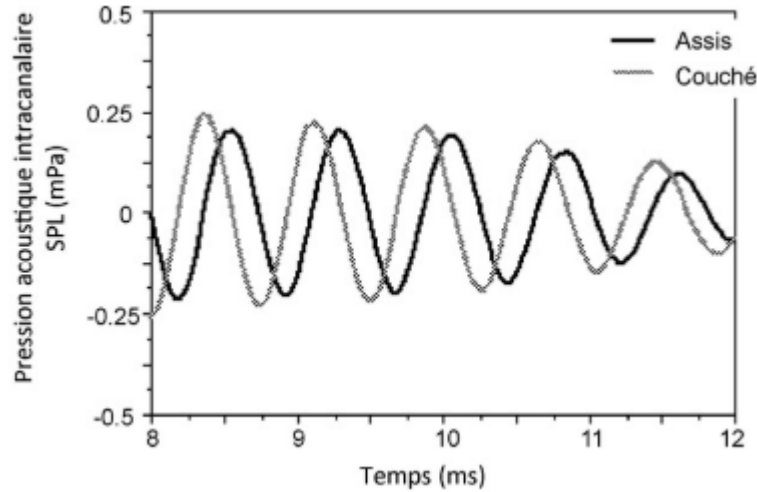


Figure 12: Exemple de déphasage acoustique des otoémissions acoustiques provoquées sur la bande fréquentielle (0,8-1,2 kHz) entre la position assise et couchée à dos plat chez un patient en crise de la maladie de Ménière.

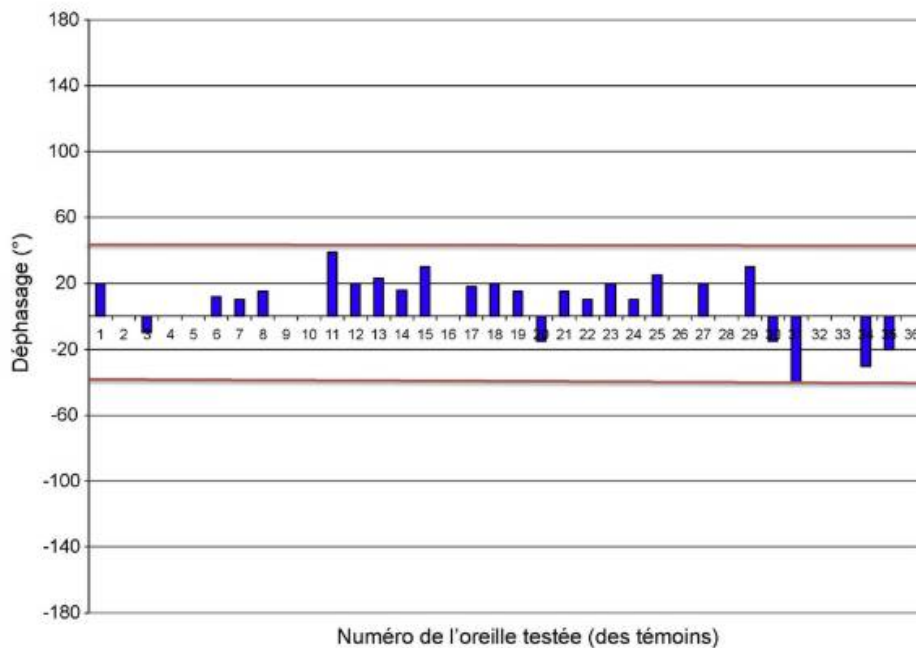


Figure 13: Déphasage acoustique en degrés, sur la bande fréquentielle 0,8 à 1,2 kHz des OEA pour les oreilles témoins, entre les deux situations d'enregistrement (position assise et position couchée à plat) montrant le déphasage en bleu. L'absence de rectangle correspond à un déphasage nul pour l'oreille testée. Les lignes rouges marquent l'intervalle normatif.

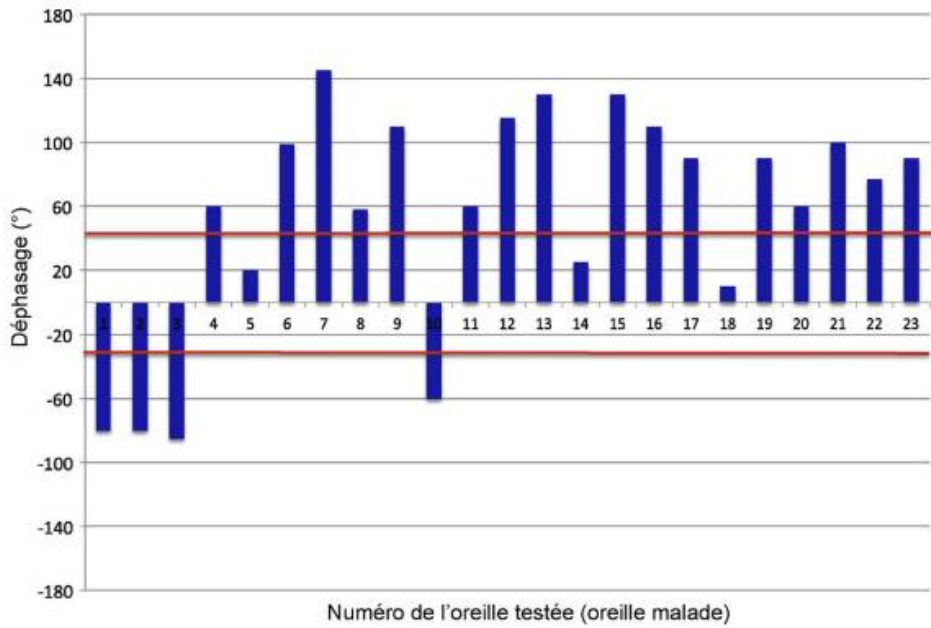


Figure 14: Déphasage acoustique en degrés, sur la même bande fréquentielle pour les oreilles symptomatiques de patients atteints de la maladie de Ménière, entre la position assise et la position couchée à dos plat.

Tableau de contingence : comparaison entre sujets atteints de la maladie de Ménière (MdM) et témoins.

	Test positif	Test négatif
MdM	18	2
Témoins	0	23

Tableau de contingence : comparaison entre oreilles malades des sujets atteints de la maladie de Ménière (MdM) et oreilles des témoins.

	Test positif	Test négatif
Oreilles MdM	20	3
Témoins	0	36

Tableau 3: Les résultats du test résumés, illustrant respectivement les résultats par patients et par oreille.

5. Impédancemétrie multifréquentielle

L'impédancemétrie multifréquentielle et en particulier le test de Conductance à 2kHz, sont indépendants du niveau d'audition, car ne reflétant que la biomécanique de l'oreille interne. Le seul prérequis est une tympanométrie normale (27).

Une étude prospective monocentrique menée par *V. Franco-Vidal* et al., ayant pour but d'évaluer les modifications des tests d'impédancemétrie multifréquentielle par fréquence de résonance et tympanogramme de conductance à **2 kHz**, dans la maladie de Ménière, a conclu que la présence d'un hydrops est corrélée à une diminution de la fréquence de résonance et à une augmentation de la largeur des complexes de conductance associées. Cette différence statistiquement significative est retrouvée pour toutes les oreilles symptomatiques ou non de Ménière comparée aux témoins. Donc ce test met en évidence les modifications pressionnelles des liquides labyrinthiques, particulièrement dans la maladie de Ménière. Sa spécificité dans l'hydrops a d'ailleurs été à plusieurs reprises démontrée dans la littérature, particulièrement avec l'IRM 3 Tesla (28).

6. Électrocochléographie

C'est un examen électrophysiologique qui permet l'enregistrement des potentiels électriques de l'organe de Corti et des fibres nerveuses constituant le nerf auditif à l'intérieur de la cochlée, en réponse à une stimulation sonore, c'est le plus ancien des tests révélateurs de l'hydrops. Il nécessite, comme les tests de déphasage acoustique, une audition résiduelle tout en restant souvent productif en cas de surdité sévère. L'ECOG peut être sensibilisée par l'administration d'une substance osmotique telle que le Glycérol et aussi être enregistrée lors de la même séance qu'un test de déphasage acoustique. La sensibilité diagnostique s'en trouve significativement augmentée (29).

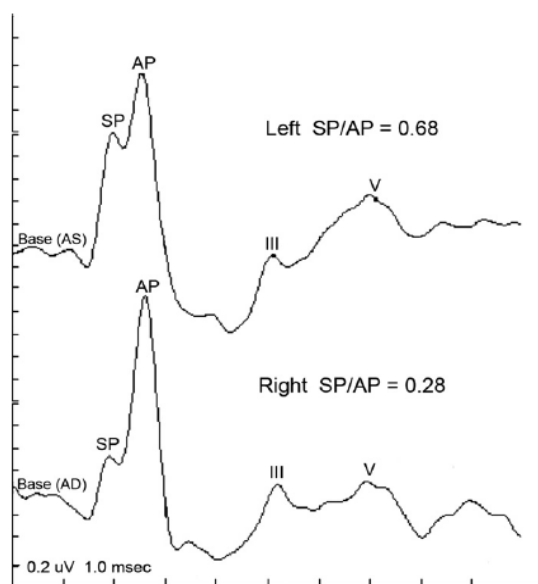
L'examen consiste à recueillir deux types de réponses cochléaires (**Figure 14**) :

1. Des réponses sensorielles, étant les cellules ciliées de l'organe de Corti.

- ❖ Le potentiel microphonique cochléaire (**PM**) : C'est un signal électrique produit par les vibrations des cellules ciliées.
- ❖ Le potentiel de sommation (**SP**) : La polarisation particulière des cellules ciliées.

2. Des réponses nerveuses, provenant des fibres nerveuses à l'intérieur de la cochlée qui donnent naissance au nerf auditif.

- ❖ Le potentiel d'action global du nerf auditif (**AP**) : Sur l'EcoG, l'AP est d'amplitude plus élevée que celle du SP et apparaît juste après ce dernier.



Principe technique : L'EcoG se réalise dans un endroit calme, silencieux. Le sujet examiné doit être au repos, allongé, les yeux fermés et le plus détendu possible. La stimulation sonore est transmise à l'oreille interrogée par l'intermédiaire d'un casque classique. Le recueil se fait grâce aux trois électrodes (positive, négative et neutre), dont une électrode (de polarité négative) doit être posée le plus proche possible de la cochlée (23).

- EcoG trans-tympanique : l'électrode est posée sur le promontoire.
- EcoG juxta-tympanique : l'électrode est posée sur le tympan en regard de la fenêtre ronde (**Figure 15**).
- EcoG trans-méatique : l'électrode est posée dans le conduit auditif externe (**Figure 16**).

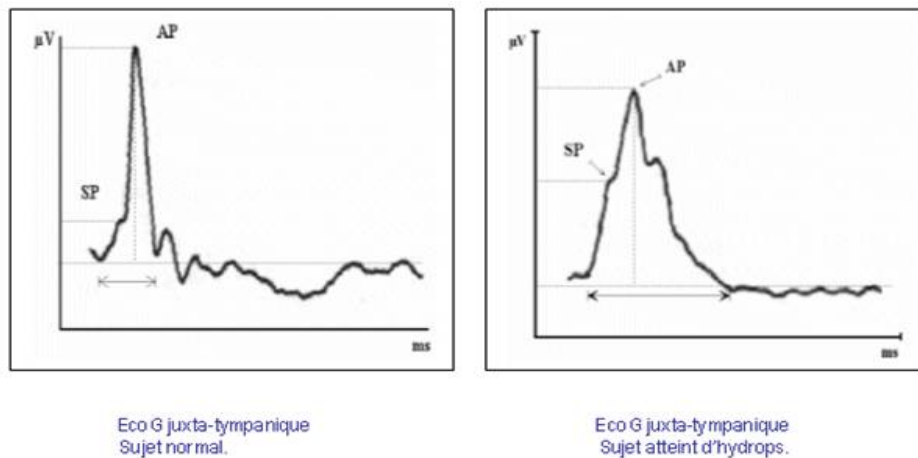


Figure 16: Comparaison de l'ECoG juxta-tympanique d'un sujet sain et d'un sujet de Ménière. Le rapport SP/AP doit être inférieur à 0,35 dans une oreille normale.

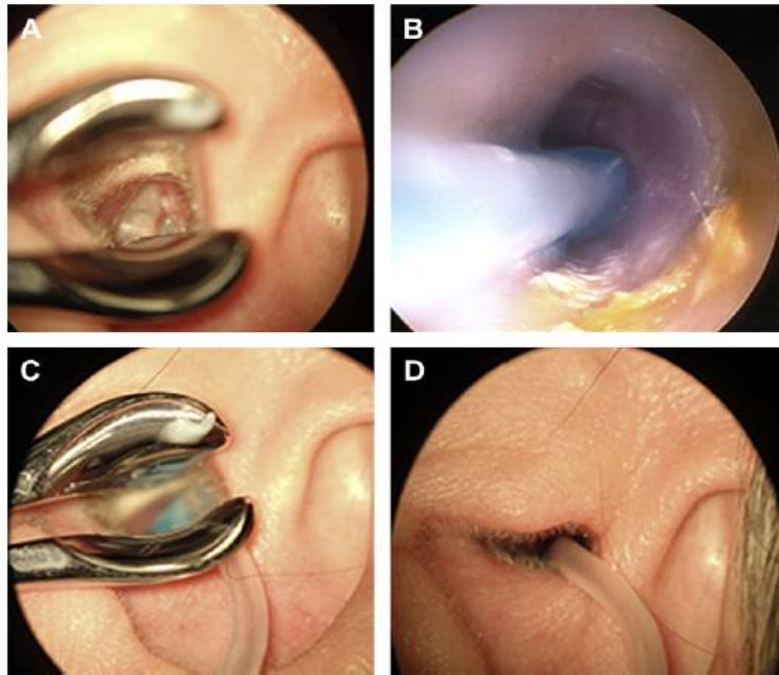


Figure 17: Mise en place d'une électrode de surface trans-méatique. Ce dernier consiste en une pointe en hydrogel souple entourant un fil d'argent enfilé dans un tube en polyéthylène souple. Cette électrode est positionnée sur la partie centrale de la surface latérale de la membrane tympanique sous visualisation microscopique. Un spéculum de Lempert est utilisé pour éviter de déloger l'électrode. L'électrode est ensuite fixée dans le canal à l'aide de l'embout en mousse compressible du transducteur à insert utilisé pour délivrer les stimuli auditifs afin de provoquer la réponse (23).

Dans la maladie de Ménière, la réalisation d'EcoG après l'injection des produits osmotiques montre une tendance à la normalisation du rapport du SP/AP chez certains patients. Cette influence des produits osmotiques est le témoin de la **réversibilité de l'hydrops**.

Une EcoG positive est un argument objectif pour le diagnostic de l'hydrops endolymphatique (spécificité 95%), mais une EcoG négative n'élimine pas ce diagnostic (sensibilité 77%). Le trait caractéristique de Ménière est **l'amplitude accrue du SP par rapport à l'amplitude AP (Figure 14)**. On pense que la présence d'hydrops augmente l'amplitude du SP en modifiant l'élasticité et la position de repos de la membrane basilaire, en le polarisant vers la rampe tympanique (23).

Il est également important de noter que l'élévation de SP/AP n'est pas spécifique de la maladie de Ménière. Des anomalies ECoG similaires ont été rapportées chez des patients atteints de fistule périlymphatique. Ainsi, certains patients présentant une SP/AP élevée et une présentation atypique de la maladie de Ménière peuvent en réalité être atteints de déhiscence du canal semi-circulaire supérieur, et il est prudent d'exclure ce diagnostic avant de poursuivre le traitement de Ménière (23).

B. Explorations vestibulaires

Les résultats du test vestibulaire ne sont pas inclus dans les Lignes directrices de diagnostic et d'évaluation du traitement de la maladie de Ménière de l'AAO-HNS 1995, à proprement parler, ne sont pas nécessaires pour le diagnostic de Ménière. Bien que l'audiogramme reste le test clinique le plus largement utilisé, ce sont les attaques de vertige qui sont souvent le symptôme le plus invalidant de la maladie.

Il n'y a aucune raison d'insister sur le fait que les changements audiométriques seront directement liés aux symptômes vestibulaires. Ainsi, certains médecins ont fait valoir que les tests vestibulaires pouvaient constituer un complément utile pour l'identification de l'oreille malade chez les patients atteints de Ménière, dont les symptômes et l'audiogramme n'étaient pas latéralisés, et pour la surveillance du développement d'une maladie précoce de l'oreille controlatérale.

Cependant, comme les résultats de ces tests fluctuent souvent au cours de l'évolution de la maladie, l'identification de l'oreille affectée n'est pas fiable et que le degré de dommage détecté est en corrélation étroite avec l'incapacité perçue par le patient. À l'heure actuelle, l'application la plus répandue du test vestibulaire chez les patients de Ménière est d'exclure la pathologie du labyrinthe controlatéral chez les candidats de chirurgie radicale.

1. Intérêt de la vidéonystagmographie

a. Le nystagmus spontané

La première anomalie la plus courante observée lors de la vidéonystagmographie chez les patients atteints de Ménière est le nystagmus spontané, présent chez 20% à 67% des patients, souvent vu au cours d'une crise ou dans les jours qui suivent cet épisode. Par contre, il n'y a pas de consensus sur les critères du nystagmus spontané pathologique. La direction du nystagmus spontané observé varie ; il peut constamment battre vers l'oreille impliquée (irritatif), s'en éloigner (destructif) ou passer d'un schéma irritatif à un schéma destructif avec le temps. Donc il ne peut pas être utilisé pour latéraliser la maladie. Certains auteurs ont tenté d'expliquer le schéma irritatif du nystagmus avec la théorie de la rupture de membrane, en faisant valoir que les ruptures des

membranes de l'oreille interne permettent à l'endolymphe riche en potassium de fuir de façon transitoire dans la périlymphe qui baigne le nerf VIII et la surface basale des cellules ciliées. L'intoxication au potassium qui en résulte entraîne une dépolarisation partielle initiale du nerf vestibulaire avec une augmentation du débit de sortie au repos (lésion irritante). Cela peut ensuite être suivi d'une dépolarisation complète et d'une inhibition d'un blocage de la libération du transmetteur (lésion destructive).

Le nystagmus spontané peut être un résultat clinique utile lors du suivi des patients qui utilisent la gentamicine intratympanique.

b. Les tests rotatoires

Le test de rotatoires est un stimulus naturel pour le système vestibulaire périphérique et repose sur une accélération angulaire. Il évalue les fréquences du réflexe vestibulo-oculaire plus pertinent sur le plan physiologique que les tests caloriques. C'est non latéralisant. Les 2 méthodes les plus courantes pour faire pivoter un patient sont :

- (1) La rotation passive de la tête et du corps dans le plan horizontal avec fauteuil rotatif, ou
- (2) L'auto-rotation.

Cette dernière méthode utilise la rotation de la tête active et peut être utilisée dans les plans horizontal ou vertical. Les résultats des tests sur fauteuil rotatif chez les patients de Ménière sont extrêmement anormaux et présentent diverses anomalies, tels que des gains diminués, normaux et élevés. L'auto-rotation peut permettre d'évaluer des fréquences de réflexe vestibulo-oculaire plus élevées par rapport à un fauteuil rotatif, mais sa fiabilité test-retest n'est pas claire (23).

c. Les épreuves caloriques

Les tests caloriques représentent une stimulation non physiologique et basse fréquence du canal semi-circulaire horizontal. Il s'agit du seul test vestibulaire à fournir des informations de latéralisation. La définition d'une asymétrie calorique cliniquement significative est une parésie canalaire de 20% à 28% ou plus. Cette anomalie est rapportée chez 50% à 66% des patients atteints d'hydrops endolymphatique. D'autre part, certains patients de la maladie de Ménière ne présenteront aucun signe de pathologie lors des tests caloriques. L'ampleur de la parésie calorique varie de 25% à 50%, et la perte complète de la réponse calorique est rare. D'après des études sur l'os temporal, le mécanisme de la parésie calorique pourrait être lié à une distorsion ampullaire avec perturbation de la fixation de la cupule (23).

2. Video Head Impulse Test

Peu de publications étudient la VHIT au cours de la maladie de Ménière et ces études sont contradictoires (certaines observent une VHIT systématiquement normale au cours de la maladie, et d'autres non). Ces incohérences pourraient cependant être liées au fait que les patients avec une atteinte moins sévère auraient des résultats différents de ceux d'une atteinte plus sévère (30).

Dans une étude prospective monocentrique, dans un hôpital universitaire à Paris, mené par *Rubin et al.* (30) incluant 37 patients souffrant d'une Ménière unilatérale définie (selon la définition 2014) et avancée (évoluant depuis plus d'une année) entre 2013 et 2015, ils ont retrouvé 100 % de VHIT normales avec la majorité des caloriques anormales et ceci même en phase aiguë. Il semble en outre très intéressant de comparer la VHIT et les caloriques chez des patients souffrant d'hydrops pour étudier notamment la physiopathologie de l'hydrops et

ses implications sur le fonctionnement cellulaire de l'ampoule d'un canal semi-circulaire. Si elle est confirmée par davantage d'études, notamment chez des patients atteints de Ménière débutante, l'association d'une VHIT normale avec épreuves caloriques anormales pourrait devenir un critère intéressant pour étayer un diagnostic d'hydrops (30).

En 2014, *Hautefort* et son équipe ont conclu, dans une étude chez les patients suivis pour Ménière en étudiant le gain du réflexe vestibulo-oculaire aux hautes fréquences lors du VHIT, que la normalité de ce gain semble constante dans cette série chez les patients observés en dehors d'une crise. Cette observation pourrait être validée comme un critère diagnostique négatif (31).

3. Test du potentiel myogénique évoqué vestibulaire

Les VEMPs sont des réponses électromyographiques dérivées du labyrinthe vestibulaire évoquées par le son, la vibration ou une stimulation électrique. C'est un test clinique des otolithes, capteurs d'accélération linéaire et des voies réflexes associées et a été signalé pour la première fois par *Colebatch et Halmagyi* en 1992 (32).

À l'origine, les VEMPs ont été enregistrés sur le muscle sternocléidomastoïdien et ont été réalisés comme test du réflexe otolithique-collique (cVEMP) reflétant les fonctions sacculaires (**Figures 17**). Plus tard, une autre méthode, l'enregistrement autour des yeux, a également été adoptée comme test du réflexe otolitho-oculaire (oVEMP) reflétant les fonctions utriculaires. Les formes d'onde typiques sont illustrées ci-dessous dans la **Figure 18** (32).



Figure 18: VEMPs réalisés à droite (33).

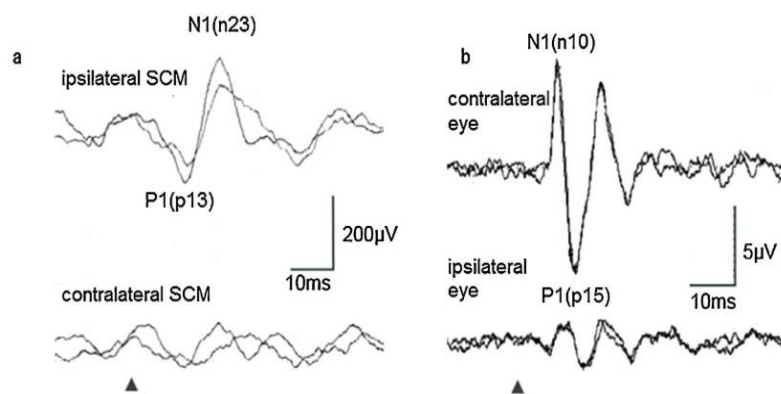


Figure 19: Formes d'onde normales de cVEMP et d'oVEMP au son conduit par l'air (32).

Les **paramètres d'acquisition du stimulus** sont : 150 stimulus tonaux ont été utilisés à une fréquence de 500 Hz, avec une vitesse de 7,1 stimuli/s, une intensité de stimuli de 95 dB HL, des filtres passe-haut à 30 Hz et des filtres passe-bas à 1000 Hz, présenté dans les écouteurs. Les enregistrements ont été réalisés dans une fenêtre de 30ms. Le VEMP est **normal** par la présence d'ondes reproductibles et l'indice d'asymétrie de la réponse interaurale pour une amplitude est **égale ou inférieure à 34%**.

De ce qui est la maladie de Ménière, une réponse cVEMP et oVEMP est définie comme **anormale** lorsqu'elle est absente uniquement pour l'oreille affectée ou lorsque les amplitudes réflexes étaient asymétriques par rapport aux données de contrôle. De plus, elle est **anormale** lorsqu'elle se situe sous la plage de contrôle à **95%** d'amplitude. Les sujets qui ont une amplitude réflexe accrue du côté affecté avec une amplitude absolue en dehors de la plage normale et une asymétrie réflexe en dehors de la plage normale ont également été considérés comme **anormaux (Figure 19) (33)**.

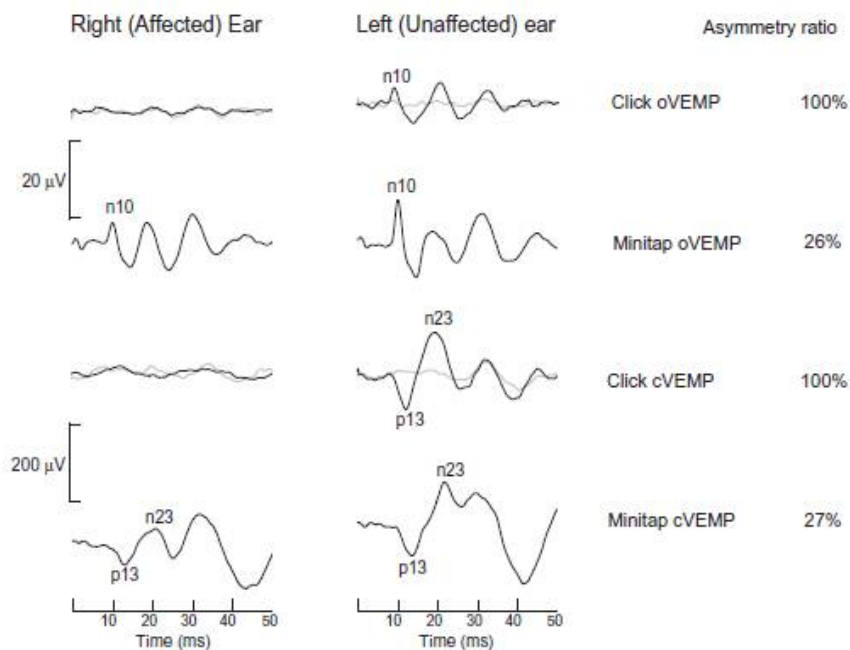


Figure 20: cVEMP et oVEMP issus d'un patient ayant un Ménière droit. cVEMP et oVEMP sont absents lors de la stimulation de l'oreille affectée. Minitap-cVEMP et oVEMP semblent asymétriques, mais seule l'asymétrie minitap-cVEMP est légèrement en dehors de la plage normale.

La Ménière définitive se caractérise par un profil de potentiel évoqué qui affecte les VEMPs à la fois évoqués par les vibrations ou par les sons, avec une prévalence significativement plus élevée d'anomalies aux stimuli. (33).

4. VHIT versus VEMPs dans la maladie de Ménière

L'examen du VHIT a montré chez les patients de Ménière une diminution du gain de réflexe vestibulo-oculaire pour les canaux latéraux, des saccades correctrices dans le canal latéral uniquement, principalement du type overt et aucune différence significative n'a été trouvée entre les oreilles symptomatiques et asymptomatiques.

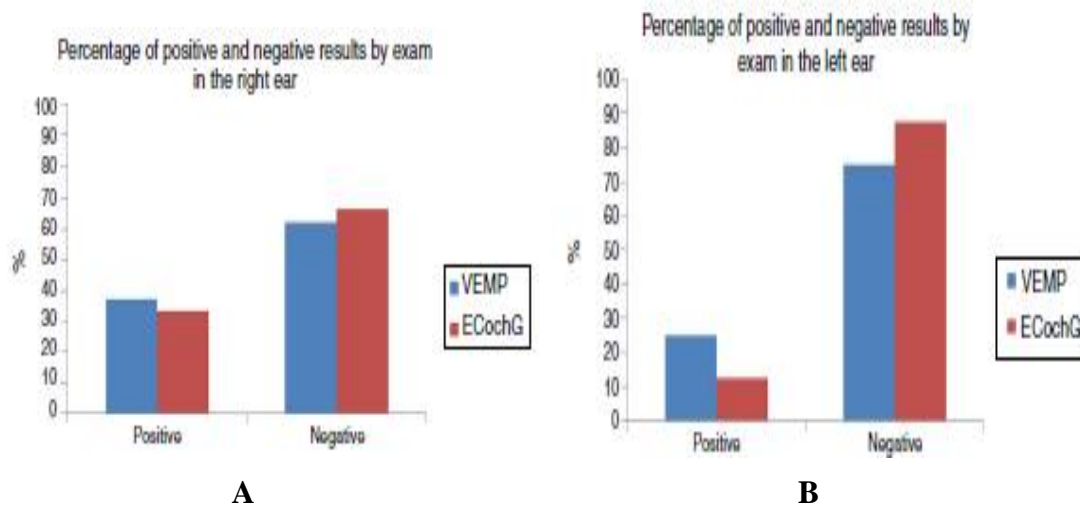
Pour les VEMPs, les patients de Ménière ont montré une absence de le potentiel biphasique et l'allongement de la latence, et une différence significative a été observée entre les groupes pour le paramètre inter-amplitude, à la fois pour les oreilles symptomatiques et asymptomatiques. Il n'y avait pas de corrélation entre les résultats du test et la durée de la maladie (34).

5. VEMPs versus ECoG dans la maladie de Ménière

La spécificité des deux tests sont élevée et la sensibilité du VEMP est supérieure à celle d'ECoG (**Graphique 1**).

Le cVEMP par conduction aérienne peut être augmentée dans les premiers stades de Ménière, peut-être en raison de la pression des hydrops sacculaires sur la platine de l'étrier, augmentant la sensibilité sacculaire au son intense. Sa mesure peut être variable, avec une tendance à disparaître avec l'évolution de la maladie, ainsi que pendant les 24 heures suivant la crise, et peut réapparaître après 48 heures ou avec l'utilisation de médicaments réduisant les hydrops endolymphatiques.

La faible corrélation entre les tests de diagnostic était attendue, car ils évaluent différentes structures. De plus, ils ont des sensibilités différentes selon le stade de la maladie; le VEMP est plus altéré dans la période symptomatique, contrairement à l'ECochG, que même dans la période entre les crises peut démontrer des hydrops cochléaires (33).



Graphique 1: Comparaison des résultats entre VEMP et ECoChG chez des patients de Ménière.

A : Pourcentage de résultats positifs et négatifs pour l'oreille droite.

B : Pourcentage de résultats positifs et négatifs pour l'oreille gauche.

C. Exploration radiologique

1. Imagerie par résonance magnétique

En 2007, *Nakashima et al.* ont proposé une évaluation par **IRM de 3 Tesla** de l'oreille interne après **injection intratympanique** de **Gadolinium**. Le gadolinium qui s'infiltre à travers la membrane de la fenêtre ronde permet de distinguer la frontière entre l'espace endolymphatique et l'espace périlymphatique (21).

Les deux oreilles peuvent être évaluées, néanmoins il y a le risque de toxicité systémique dû à la dose élevée de Gadolinium. Alors que les images pondérées en T2 représentent à la fois les fluides périlymphatique et endolymphatique, le signal lumineux sur les images 3D-FLAIR ne représente que le fluide périlymphatique et le signal noir interne représente le fluide endolymphatique (21).

Dans le cas où le **canal endolymphatique se dilaterait à plus de 33%**, il devrait être qualifié **d'hydrops endolymphatique**. Cependant, la visualisation d'hydrops endolymphatique n'est pas requise pour définir la maladie de Ménière et l'imagerie par IRM ne doit pas être utilisée pour remplacer les critères diagnostiques lorsque tous les critères de définition sont également remplis (21).

L'intérêt de l'IRM a été montré par *Pyykkö et al.* au Japon en 2016, dans une étude rétrospective de 340 patients, en visualisant un hydrops à l'IRM chez 90% des patients atteints de Ménière, dont 75% étaient bilatéraux chez les patients présentant des symptômes unilatéraux. Davantage chez les patients monosymptomatiques, l'hydrops a été mis en évidence chez 55 à 90% des cas soit dans la cochlée et/ou le vestibule de l'oreille symptomatique (35).

Une autre série aussi élaborée au Japon par *Kyoko Morimoto et al.* en 2016 avait comme objectif d'évaluer l'hydrops endolymphatique des deux côtés chez les patients présentant une Ménière unilatérale ou bilatérale, et d'étudier les facteurs de progression vers la bilatéralisation, notamment le stade d'hydrops, en utilisant l'IRM 3 Tesla. Ils ont conclu que tous les patients atteints de Ménière unilatérale ou bilatérale avaient un hydrops, significative ou légère, au moins dans la cochlée ou le vestibule du côté affecté ; et du côté non affecté, l'hydrops endolymphatique n'a pas été observée chez huit patients (36).

2. Classification radiologique d'IRM de l'hydrops (37)

Suite au développement de la visualisation séparée des compartiments endo et périlymphatiques de *Zou et al.* et *Nakashima et al.*, l'hydrops peuvent être démontré chez des patients avec Ménière vivants. En utilisant la inversion-récupération en 3D, les images montrait un contraste plus élevé entre l'endolymphe non améliorée et l'os environnant, le tout fournissant la base pour la quantification de la dilatation de l'espace endolymphatique à l'intérieur d'une seule séquence d'imagerie.

Le rôle de l'imagerie dans l'hydrops dans le **diagnostic différentiel** a été illustré pour les patients présentant des symptômes auditifs et une migraine vestibulaire cliniquement suspectée.

De plus, la progression de l'hydrops dans le temps chez des patients a été démontrée (**Figure 20**), et la corrélation avec la perte de fonctions cochléaires, sacculaires et canaux semi-circulaires horizontaux a été observée. L'hydrops s'est avéré être présent chez tous les patients vivants atteints de Ménière définitive.

De nouveaux paramètres de tests fonctionnels récemment développés, tels que l'altération de la fréquence des VEMPs, pour la détection indirecte de l'hydrops ont été validés chez certains patients avec des preuves d'IRM d'hydrops endolymphatique.

Concernant la classification du degré d'hydrops, un rapport de surface supérieur à 33% de l'espace endolymphatique vestibulaire est révélateur d'hydrops endolymphatique. Dans la cochlée, le conduit cochléaire apparaît normalement mince, avec un rapport de surface inférieur à 33%, et avec une frontière droite entre la scala media et la rampe vestibulaire. Un renflement de la section transversale de l'espace endolymphatique dans l'espace normalement occupé par la rampe vestibulaire augmente le rapport de la zone endolymphatique au-dessus de 33% et représente l'hydrops. Ces valeurs normales manquent naturellement du degré de précision qui peut être obtenu par imagerie post mortem histologique, mais elles ont été confirmées par d'autres groupes de recherche. À des fins de recherche, des techniques de quantification semi-automatisées et basées sur la volumétrie ont été développées. Des exemples de différents grades d'hydrops endolymphatique cochléaire sont donnés à la **Figure 21**.

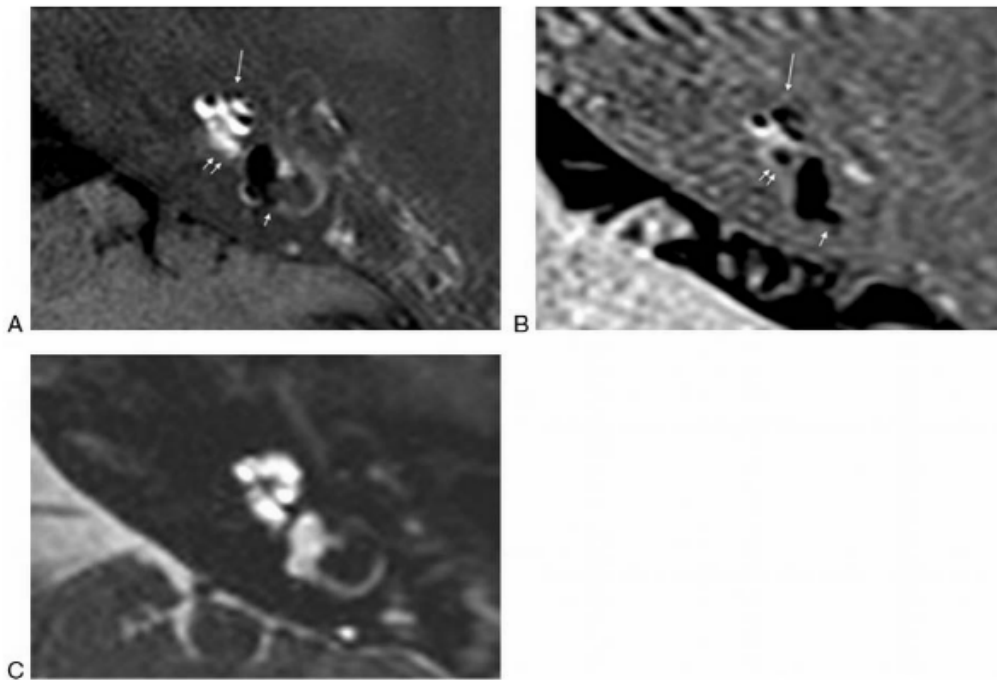


Figure 21: Progression des hydrops endolymphatiques au fil du temps chez un patient atteint d'une Ménière gauche.

A : Une imagerie IRM en inversion-récupération 3D montre un espace péri lymphatique nettement contrasté (apparaît en blanc) et un espace endolymphatique clairement agrandi (apparaît en noir).

B : Deux ans plus tard, l'hydrops a progressé dans l'apex cochléaire (flèche longue), la base cochléaire (flèche double courte) et se prolonge dans le canal semi-circulaire postérieur (flèche courte).

C : La cisterno-IRM montre une anatomie macroscopique normale de l'oreille interne.

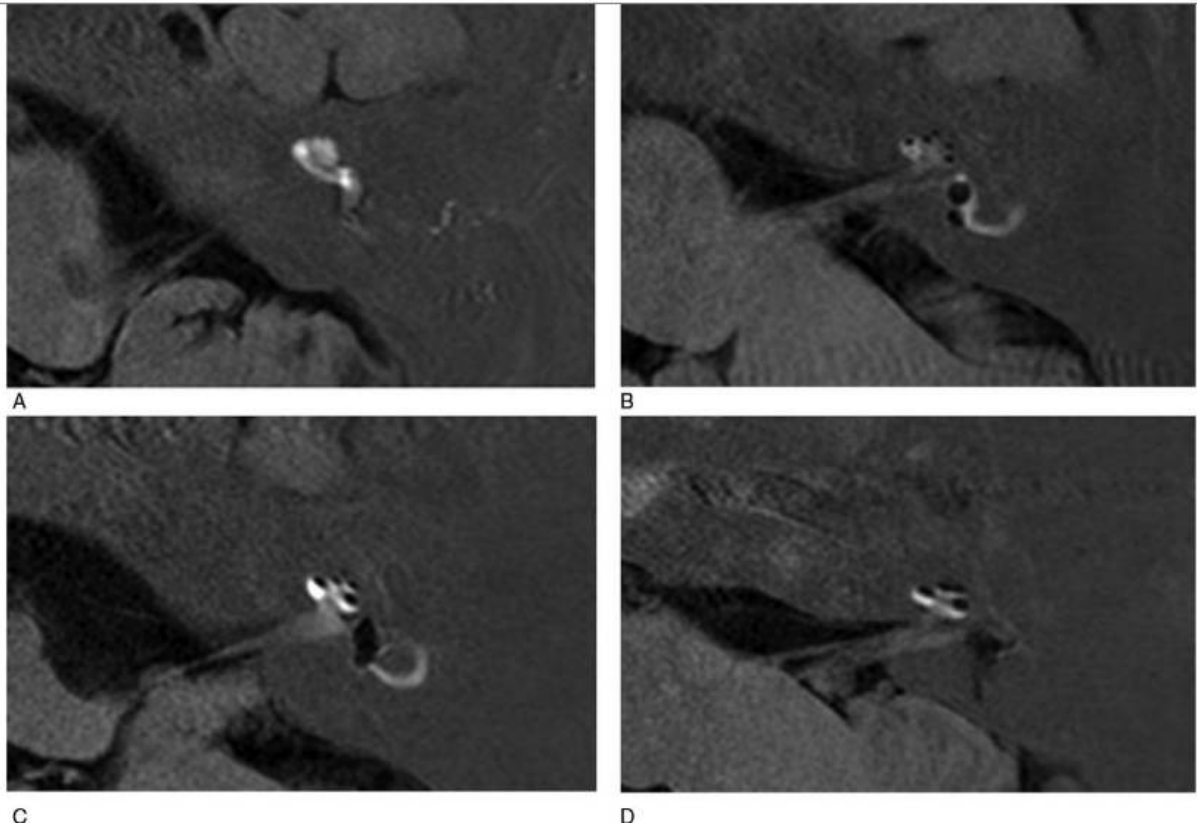


Figure 22: Image d'IRM montrant les stades de gravité de l'hydrops endolymphatique.

A : IRM de l'oreille interne gauche sans signe d'hydrops endolymphatique (**grade 0**). La cochlée ne montre aucun agrandissement des espaces endolymphatique. L'espace périlymphe à contraste amélioré est clairement visible.

B : IRM de l'oreille interne gauche avec des signes d'hydrops endolymphatique légère (**grade 1**). L'espace endolymphatique est agrandi et visible lorsque le signal hypointense (sombre) se gonfle dans le signal hyperintense (lumineux) de l'espace périlympatique à contraste amélioré.

C : IRM de l'oreille interne gauche avec des signes d'hydrops endolymphatique marqué (**grade 2**). L'espace endolymphatique est agrandi et visible lorsque le signal hypointense (sombre) se gonfle dans le signal hyperintense (lumineux) de l'espace périlympatique à contraste amélioré. Les médias de la scala se transforment en rampe tympanique, mais l'espace périlymphe a toujours un aspect semi-circulaire.

D : IRM de l'oreille gauche avec des signes d'hydrops endolymphatique extrême (**grade 3**). L'espace endolymphatique est agrandi et visible lorsque le signal hypointense (sombre) se gonfle dans le signal hyperintense (brillant) du périlympatique à contraste amélioré (37).

3. IRM ou ECoG dans la maladie de Ménière

Une étude prospective récente, réalisée chez des patients présentant soit une Ménière, soit des symptômes cochléovestibulaires fluctuants, a évalué l'apport diagnostique respectif de l'ECoG et de l'IRM sans injection. Les deux examens étaient réalisés le même jour, avec comme critères en faveur du diagnostic de Ménière un ratio SP/AP supérieur à 40, et à l'IRM pour le saccule une hauteur supérieure à 1,60 mm ou une largeur supérieure à 1,40 mm. Les résultats ont montré une **anomalie de l'ECoG** chez **90%** des patients présentant la maladie, alors que **l'IRM était pathologique** dans **50%** des cas. Parmi les deux critères radiologiques sélectionnés, c'est celui portant sur la hauteur qui était systématiquement pathologique. Il faut noter que des anomalies étaient retrouvées dans **l'oreille controlatérale** à celle atteinte respectivement dans **60%** des cas pour **l'ECoG** et **33%** pour **l'IRM** (38).

Ces différents éléments montrent que les développements, tant des méthodes électrophysiologiques que des modalités de l'imagerie, permettent d'envisager de disposer de critères «objectifs» et évolutifs d'identification des modifications pressionnelles de l'oreille interne. Cependant, s'agissant d'examens spécialisés, ces méthodes sont, à ce jour, dépendantes d'une part de paramètres techniques spécifiques, et d'autre part de l'expertise de l'opérateur.

La présence d'anomalies controlatérales à l'oreille atteinte amène à discuter le lien exact entre les modifications pressionnelles et leur expression clinique. En l'absence de ces anomalies chez des patients présentant une maladie de Ménière avérée, existe-t-il d'autres mécanismes physiopathologiques en cause? S'agissant d'anomalies controlatérales sans traduction clinique, cela amène à discuter un éventuel état pathologique sous-jacent, pour lequel la maladie de Ménière s'exprimerait ou non, en fonction de facteurs déclenchant non formellement identifiés (38).

VII. Diagnostics différentiels

Le diagnostic de la maladie de Ménière est un diagnostic d'élimination et la clinique est parfois, suffisante pour éliminer les principaux diagnostics différentiels de la maladie.

Plusieurs **maladies auto-immunes** peuvent toucher l'oreille interne, à savoir la polyarthrite rhumatoïde, le lupus érythémateux disséminé et le syndrome de Vogt-Koyanagi-Harada.

Les pathologies **tumorales** du méat auditif interne, tels que le schwannome vestibulaire ou intracochléaire, et la tumeur du sac endolymphatique, peuvent simuler une symptomatologie méniériforme et sont à rechercher par l'IRM. Ce dernier peut également éliminer un méningiome et une tumeur de l'angle pontocérébelleux (6).

La **migraine vestibulaire** est parfois diagnostiquée chez les patients présentant une maladie de Ménière (39) car il n'existe aucun test diagnostique définitif connu qui puisse distinguer entre les deux maladies (40).

L'otosyphilis et la neuroborréliose sont des stades rares de **maladies infectieuses** chez les patients non traités au stade aigu et elles peuvent donner des atteintes vestibulaires (2).

Les pathologies génétiques, y compris la surdit  autosomique dominante type 9 (DFNA9) avec une mutation du g ne COCH et la perte auditive neurosensorielle autosomique dominante type 6/14 (DFNA6 / 14) caus e par le g ne WFS1 peuvent  tre  limin es si les examens g n tiques sont   disposition (6).

En ce qui concerne les **pathologies cérébrovasculaires**, les symptômes audio-vestibulaires sont également caractéristique de l'accident ischémique transitoire et de l'accident vasculaire cérébrale, car l'apport sanguin à l'oreille interne provient de la circulation vertébrobasilaire.

Il existe d'autres pathologies qui peuvent évoquer un syndrome cochléovestibulaire tels que la **fistule labyrinthique**, la **névrite vestibulaire**, la **labyrinthite** et la **sclérose en plaque**.

Le syndrome de déhiscence du canal semi-circulaire supérieur, le syndrome de Susac et le syndrome de Cogan sont d'autres **syndromes rares** qui peuvent toucher l'oreille interne (6).

De la même manière, les étourdissements ou instabilités sans l'illusion de rotation déclenché par un changement vertical soudain de la tête proviennent le plus souvent de l'hypotension orthostatique, souvent secondaire à la déshydratation ou des causes cardiogéniques (41).

VIII. Prise en charge thérapeutique

L'établissement de ces recommandations thérapeutiques a été un exercice délicat du fait du faible niveau de preuve des articles disponibles dans la littérature internationale. De ce fait les auteurs ont, pour chaque mesure thérapeutique, détaillé leurs avantages et limites, mais un algorithme rigide de prise en charge n'a pas pu être établi. Le groupe d'experts ne peut que recommander de cerner au mieux la plainte du malade et d'évaluer son état global de santé afin de proposer une prise en charge optimale. Cette prise en charge favorisera en premier lieu les mesures **les plus conservatrices** sur le plan fonctionnel.

A. Traitement de la crise

La prise en charge de la crise est différente selon qu'il s'agit d'une première crise ou d'une crise chez un patient dont le diagnostic de la maladie de Ménière a déjà été posé.

En cas de première crise intense, une **hospitalisation** est souvent justifiée : elle permet de réaliser au plus vite l'ensemble du bilan qui permet d'éliminer un diagnostic différentiel. Dans tous les cas, il faut atténuer les **vertiges** et les **symptômes associés, anxiété, nausées et vomissements**. La **voie intraveineuse** est privilégiée en cas de **crise grave**, la **voie orale** est réservée aux **crises modérées**, en particulier avec des nausées, ou de vomissements. En cas de **baisse brutale de l'audition**, un traitement par **corticoïdes** peut être donné pendant quelques jours, éventuellement associé à une **perfusion de Mannitol** pour diminuer la pression endolabyrinthique (38).

B. Traitements de fond conservateurs

1. Mesures hygiéno-diététiques

Sur le plan diététique, il est conseillé d'éviter l'**excès de sel** et si possible de suivre un **régime hyposodé**. La limitation des excitants, notamment la **caféine**, est conseillée. Il est recommandé chez ces patients de vérifier l'absence de **pathologie du sommeil**. En cas de syndrome d'apnées obstructives du sommeil, un traitement par pression positive nocturne, capable d'améliorer l'audition et de réduire le handicap vestibulaire, est recommandé. Afin de limiter au mieux le retentissement clinique néfaste des symptômes de la maladie de Ménière, notamment des acouphènes, on peut recommander aux patients de respecter un cycle nyctéméral régulier (29).

Jusqu'à l'année 2018, il n'existe aucune preuve d'essais contrôlés randomisés sur la restriction de la consommation de sel, de caféine ou d'alcool chez les patients atteints de la maladie ou du syndrome de Ménière. Une recherche de haute qualité est nécessaire pour répondre à cette question, sous la forme d'une étude qui utilise des méthodes rigoureuses (par exemple, la randomisation et l'aveuglement, ou l'utilisation prudente des registres de patients) et ne recrute soigneusement que les patients qui répondent aux critères de Ménière (42). Il sera important de se pencher sur la question des éventuels dommages ou effets indésirables des changements alimentaires.

2. Traitements médicamenteux

La **Bétahistine** est la molécule la plus prescrite en première intention. Son action se ferait via les récepteurs de l'histamine présents dans l'épithélium du sac endolymphatique. Cependant, l'efficacité de ce médicament n'est pas prouvée vis-à-vis de la fluctuation et de la régression spontanée des symptômes et différentes posologies ont été proposées, allant de 48 à 480 mg par jour. Néanmoins, ce traitement reste le traitement de première intention.

Les **Diurétiques** sont également largement utilisés. Il s'agit principalement de **l'Acétozalamide**, de **l'Hydrochlorothiazide**, et du **Furosémide**. L'hypothèse serait qu'ils diminuent l'hydrops endolymphatique par un effet osmotique, en agissant directement sur les transporteurs ioniques présents dans l'épithélium labyrinthique, diminuant ainsi la sécrétion d'endolymphe. Leur prescription doit être réalisée à la dose minimale permettant de contrôler les symptômes, adaptée à la tension artérielle, la kaliémie, et en respectant les contre-indications.

Les **corticoïdes** peuvent être utilisés par **voie orale** ou par **voie locale, transtympanique**, réduisant ainsi le risque de complications. Ils sont justifiés en cas de suspicion d'atteinte **auto-immune**. Ils sont indiqués en cas de **baisse brutale de l'audition** et peuvent réduire l'intensité des vertiges et des acouphènes. Les avantages de la voie transtympanique sont sa relative simplicité et son absence d'ototoxicité. Ceci peut donc représenter une « étape intermédiaire » avant de discuter un traitement radical. La procédure d'injection se réalise en consultation, sous microscope binoculaire. Le patient, placé en décubitus dorsal, bénéficiait d'une anesthésie locale du quadrant postéroinférieur du tympan avec de l'Emla 5% (lidocaïne + prilocaïne) durant 1

heure. L'injection est réalisée à l'aide d'une aiguille de calibre 25 gauge, après qu'une ponction ait été faite dans le quadrant antéroinférieur afin de libérer l'air durant l'injection. Le volume injecté allait de **0,3ml à 0,7ml** d'une solution de **Dexaméthasone** dosé à **4 mg/ml** (représentant une dose totale injectée allant de 3,6mg à 8,4mg par série d'injection transtympanique). Après l'injection, le sujet reste couché, avec la tête tournée vers le côté opposé, avec pour consigne d'éviter la déglutition. Il est recommandé de réaliser 3 injections, étalées sur quelques jours, correspondant à une série d'injection (43).

En cas d'échec d'emblée ou de contrôle insuffisant des vertiges pendant un minimum de 6 mois, une autre série d'injections peut être faite ou un autre alternative thérapeutique peut être proposée, tel que la labyrinthectomie chimique (44).

3. Rééducation vestibulaire

La place de la rééducation vestibulaire lors de la maladie de Ménière est à la base de nombreuses interrogations. En effet, il s'agit d'une affection fluctuante, avec des profils évolutifs variables d'un patient à l'autre.

Les observations effectuées lors du bilan préthérapeutique montrent habituellement une hypovalence à la fixation lors de la rotation du côté atteint et d'autre part une réponse en vexion supérieure du côté de l'oreille atteinte par rapport à l'oreille saine. Le travail de rééducation va viser à réduire la réponse de l'oreille saine pour l'amener à une valeur proche, voire même inférieure à celle de l'oreille malade.

Les rotations sont augmentées progressivement jusqu'à des fois dix tours, les yeux fermés avec fixation à l'arrêt du fauteuil. L'attention doit être portée sur l'évolution et la fluctuation des symptômes tout au long de la rééducation. À proximité d'une crise, les rotations à grande vitesse sont déconseillées. Au terme de 10 à 12 séances, il est habituellement possible d'obtenir des réponses inférieures à 5 secondes des deux côtés pour des rotations pouvant atteindre dix tours. Cette diminution des réponses au fauteuil rotatoire est un témoin de l'effet produit par les séances de rééducation (45).

En **intercrise**, il est également habituel de pratiquer une rééducation dite « Baguette » qui consiste à faire des rotations aléatoires douces du fauteuil. Le malade tient et fixe une baguette, ce qui a principalement pour effet de soulager ponctuellement d'éventuelles symptômes de Ménière. Il faut aussi tenir compte d'autres paramètres, à savoir, l'évolution naturelle de la maladie, l'effet psychologique potentiellement favorable de la rééducation vestibulaire par l'établissement d'une relation entre le patient et son thérapeute.

Grâce à une collaboration étroite entre le praticien oto-rhino-laryngologiste et le rééducateur et à une analyse soignée du déroulement des symptômes et du nystagmus spontané, il est possible de proposer une rééducation vestibulaire adaptée aux patients souffrant de maladie de Ménière (45).

4. Labyrinthectomie chimique

L'injection intratympanique de **Gentamicine** est efficace sur le contrôle du vertige chez les patients atteints de **Ménière unilatérale**, ce dernier est atteint chez plus de 85% des patients dans la plupart des études. Une incidence plus élevée de perte auditive directement attribuable à la Gentamicine a été observée dans les protocoles qui impliquent des injections plus fréquentes (46).

Le protocole : Une incision de myringotomie radiale est pratiquée dans la partie médiopostérieure de la membrane tympanique. L'oreille moyenne est remplie d'une solution tamponnée de Gentamicine de **26,7 mg/ml** (0,4 ml est généralement injectée). Les patients restent en décubitus dorsal avec le lit incliné et la tête est légèrement vers le bas et tournée de façon controlatérale pendant 30 minutes pour imbiber continuellement la fenêtre ronde avec le produit. Les injections sont répétées à des intervalles hebdomadaires jusqu'à ce que les patients développent un nystagmus spontané, un nystagmus provoqué par des secousses de la tête ou positionnel. Lorsque la récurrence du vertige survient après un contrôle initialement concluant, le traitement par des injections transtympanique supplémentaires de Gentamicine conduit à un contrôle du vertige sans risque accru de perte auditive (46).

Malgré cela, l'injection transtympanique de Gentamicine comporte toujours un risque de perte auditive. La Dexaméthasone prévient les réactions provoquant la mort cellulaire. L'utilisation combinée de Dexaméthasone et de Gentamicine peut augmenter le succès du traitement avec un effet synergique et par conséquent prévenir la perte auditive.

Selon une étude (47), l'association de ces deux derniers n'a provoqué aucun effet indésirable grave ou inhabituel et peut donc être utilisé pour les patients de maladie de Ménière qui ne répondent pas à un traitement médical.

5. Réhabilitation auditive

Lors de l'évolution des maladies pressionnelles de l'oreille, la question de la réhabilitation auditive peut se poser en cas d'atteinte auditive unilatérale avérée, malgré les différentes thérapeutiques instaurées. La « réputation » des atteintes auditives sur les graves est parfois d'être « difficiles à appareiller ». Les éléments qui contribuent à proposer un bilan prothétique sont cependant la présence d'un impact fonctionnel notable en situations bruyantes, mais aussi parfois calmes, et la présence d'acouphènes associés, parfois intenses. L'intérêt de certains tests auditifs supraliminaires a été mis en avant, tels que le test de Fowler. Il permet en cas d'asymétrie auditive importante d'orienter l'appareillage. Il mesure la croissance de la sensation d'intensité en comparant les deux oreilles aux fréquences 500, 1 000, 2 000 et 4 000 Hz et selon les résultats d'adapter l'appareillage (25).

Dans les Ménière bilatérales avec atteinte auditive sévère, ou en cas de Ménière unilatérale, l'indication d'une implantation cochléaire peut se poser, en particulier en cas de fluctuations auditives importantes avec impact fonctionnel et difficultés de ce fait à régler l'appareillage audio-prothétique (25).

C. Traitements chirurgicaux

Un certain nombre d'interventions chirurgicales, de différents degrés d'invasivité, ont été développées mais la preuve de la suprématie de certaines d'entre elles par rapport aux autres thérapeutiques reste à démontrer. Ces interventions chirurgicales peuvent être classées en deux types : le premier vise à affecter l'histoire naturelle de la maladie, avec conservation de la fonction vestibulaire ; et le second vise à soulager les symptômes en supprimant la fonction vestibulaire.

1. Interventions conservatrices d'organes

a. Pose d'aérateur transtympanique

Intervention simple, réalisée sous anesthésie locale le plus souvent, la pose de drain transtympanique a pour objectif de réduire la pression intralabyrinthique en diminuant la pression potentiellement élevée dans la caisse du tympan. Certains patients notent une amélioration substantielle, voire une disparition de leurs vertiges (38).

b. Traitement par pression positive

La thérapie par pression positive utilise un appareil (tel que le Meniett[®]) placé dans l'oreille externe pour générer une séquence d'impulsions à basse pression (micro-pression). On pense que ces impulsions sont transmises au système vestibulaire et influencent la pression de l'oreille interne. Le dispositif a été proposé comme thérapie de deuxième niveau pour la maladie de Ménière. Pour utiliser l'appareil, un patient doit avoir un tube de tympanostomie (œillet) inséré dans son tympan (48). Toutefois, le niveau de preuve reste limité et ne permet pas de recommandation formelle.

c. Section des tendons du stapédien et des muscles tenseurs

Ce traitement est considéré comme une option de préservation de la fonction possible, chez les patients de Ménière, qui pourrait influencer positivement les symptômes audiolologiques à côté des symptômes vestibulaires. Cette méthode, qui est principalement appliquée en Autriche, consiste à la section des tendons des deux muscles de l'oreille moyenne pour influencer le couplage de pression de la chaîne ossiculaire à l'espace périlymphatique. Outre la réduction de l'incidence des crises de vertige et de leur intensité, les séries de

cas de 30 et 45 patients ont montré une amélioration des résultats audiométriques, notamment dans la gamme de fréquence comprise entre **500 Hz et 3 kHz**. Bien qu'il n'y ait eu aucune différence concernant les acouphènes, le contrôle des symptômes de la sensation de satiété, des symptômes vestibulaires et en particulier de la capacité auditive était significativement meilleur dans le groupe de patients traités par cette intervention ; en outre, 25% des patients ont dû subir une révision après cette chirurgie. Tous les essais ont été réalisés chez des patients souffrant de la maladie de Meniere unilatérale définitif selon les critères AAO-HNS.

De même que pour l'insertion du tube de tympanostomie, une attention particulière doit être portée à la sélection de patients appropriée afin d'obtenir des résultats encore meilleurs à l'avenir (49).

d. Décompression du sac endolymphatique

Plusieurs interventions au niveau du sac endolymphatique ont été rapportées, tels que la décompression du sac endolymphatique et l'incision avec insertion de feuilles de silicone ou de Téflon. *Yokuta et al.* suggèrent, en plus de la décompression, l'administration peropératoire de corticostéroïdes directement dans le sac endolymphatique.

Même si la décompression du sac endolymphatique a été l'intervention chirurgicale pour la maladie de Ménière la plus fréquemment pratiquée, la chirurgie impliquant ces structures anatomiques reste la procédure la plus controversée.

Parmi toutes les thérapies chirurgicales mentionnées dans le contexte de la maladie de Ménière, les meilleurs résultats en matière de préservation de l'audition sont obtenus avec des interventions au niveau du sac endolymphatique

afin que ce type de chirurgie puisse également être recommandé aux patients souffrant de Ménière bilatéral avec des taux de succès de maîtrise des vertiges comparables à ceux des patients unilatéralement affectés. Outre une amélioration significative des symptômes spécifiques, la qualité de vie peut être aussi significativement améliorée. Une telle intervention doit être précédé par l'imagerie pour exclure un grand aqueduc vestibulaire ou un tumeur du sac endolymphatique.

Même les patients âgés de plus de 65ans n'ont pas une morbidité périopératoire plus élevée pour la chirurgie du sac endolymphatique avec une invasivité globale très faible de sorte que la décompression des saccus est favorisée avant le traitement par la gentamicine dans les cas de capacité auditive utilisable. Dans toutes les chirurgies du sac endolymphatique, l'application peropératoire de corticostéroïdes est recommandée pour la préservation de l'audition (49).

e. Blocage du canal endolymphatique

Saliba et al. ont décrit en 2015 une nouvelle technique chirurgicale non destructive où ils provoquent un blocage du canal endolymphatique. Ils ont comparé cette technique à la chirurgie de décompression du sac endolymphatique dans un essai randomisé prospectif sans aveugle. Après décompression complète du sac endolymphatique, cette intervention consiste à exposer le canal endolymphatique médial au sac et à le ligaturer avec 2 clips en titane. De cette façon, le sac endolymphatique est isolé et le liquide endolymphatique dans l'oreille interne est réduit de sorte que le déséquilibre de la production et de l'absorption d'endolymphatique est équilibré par le blocage de la surproduction soupçonnée du liquide endolymphatique.

Selon l'étude de *Saliba et al.*, la nouvelle procédure de blocage du canal endolymphatique est clairement supérieure à la décompression du sac, surtout en termes de contrôle des symptômes de vertiges. Cependant, des résultats plutôt médiocres sont rapportés chez des patients ayant subi une décompression avec un taux de récurrence des symptômes de vertige dans 80% des cas après seulement 6 mois (49).

2. Interventions destructrices d'organes

La technique chirurgicale de référence pour **l'ablation complète de tous les éléments neuroépithéliaux** de l'oreille causant un déséquilibre invalidant est la **labyrinthectomie transmastoiïde**, décrite dès 1904. La procédure de shunt a résisté à l'épreuve du temps pendant 75 ans et a été largement utilisée au début des années 1960.

Pour les patients atteints d'une **maladie unilatérale**, les procédures de choix sont **le shunt mastoiïde endolymphatique (Figure 22 et 23)** et la **section du nerf vestibulaire** (translabyrinthique, rétrolabyrinthique, rétrosigmoïde et fosses cérébrales moyennes) (**Figures 25, 26, 27, 28**). Les patients qui échouent aux traitements du sac ou qui sont gravement symptomatiques présentent un taux de guérison des vertiges de 90% à la neurectomie vestibulaire. Ces procédures sont préférables à la **labyrinthectomie** car l'intégrité du nerf cochléaire est préservée, laissant ouverte la possibilité d'une future **implantation cochléaire** en cas de **surdité bilatérale profonde** (50).

a. Chirurgie du sac endolymphatique (50)

Le but de l'intervention est d'ouvrir et de décompresser ce sac pour arrêter ou diminuer les crises de vertiges. Une incision post-auriculaire puis une mastoïdectomie de routine est réalisée étendue jusqu'en arrière du sinus latéral. L'exposition de la fosse postérieure et du golfe de la jugulaire permettent une grande décompression du sac (**Figure 22**), qui est soigneusement introduit par un crochet et un silastique en forme de T est placé dans la lumière (**Figure 23**).

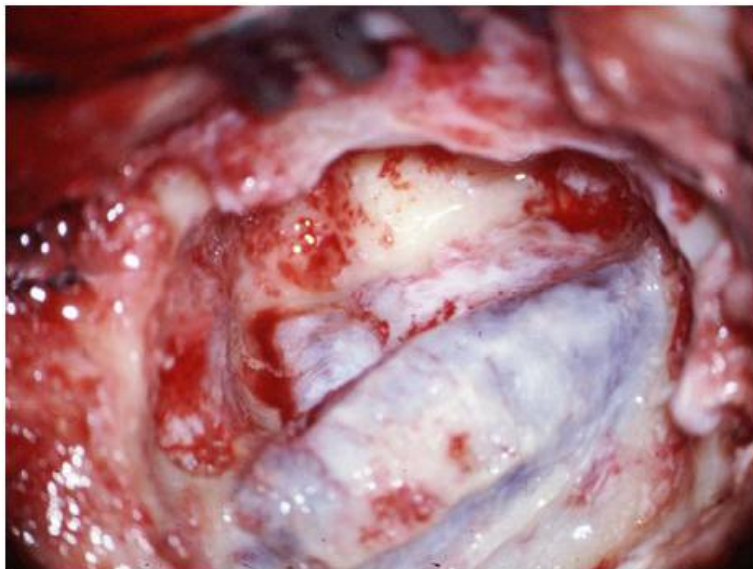


Figure 23: Image de chirurgie du sac endolymphatique : le sinus latéral et la dure-mère sont décompressés et le sac endolymphatique est identifié.

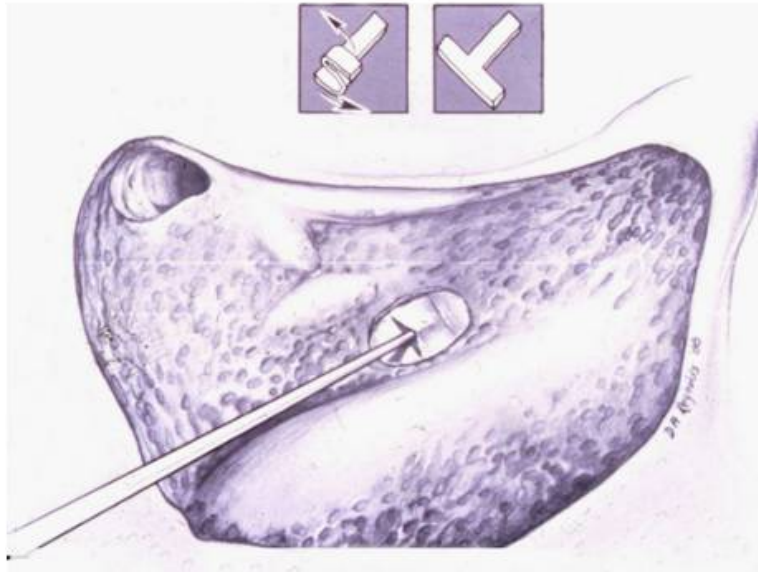


Figure 24: Schéma de chirurgie du sac endolymphatique : le sac endolymphatique est incisé et un tube en T est placée dans le sac.

b. Labyrinthotomie

La labyrinthotomie est réalisée sous anesthésie locale est la procédure de choix pour les patients qui sont à risque du stress du vertige postopératoire et qui ne devraient pas subir d'anesthésie générale, ainsi que pour les patients âgés qui compensent souvent mal les fonctions vestibulaires. Cela a l'avantage d'être techniquement simple à réaliser, et quasiment totalement exempt de morbidité, et comporte peu ou pas de risque de mortalité. Cependant, cela entraîne une **perte auditive neurosensorielle** et est donc généralement utilisée quand celle-ci est **neurosensorielle sévère à profonde préexistante**. L'opération de cochléo-sacculotomie consiste à créer une rupture en perçant la lame spiralée osseuse et le conduit cochléaire avec un crochet introduit à travers la fenêtre ronde (50).

c. Labyrinthectomy

Une incision est pratiquée en retro-auriculaire et suit le contour du pavillon. Une mastoïdectomie est effectuée. La paroi postérieure du canal osseux externe et l'os au-dessus du tegmen est aminci, et le sinus latéral est squelettisé.

La labyrinthectomy est réalisée en ouvrant le canal semi-circulaire latéral sur son bord postérieur et en suivant le canal semi-ouvert en arrière vers le canal postérieur. Le canal latéral n'est qu'à moitié ouvert pour protéger le genou du nerf facial. Le canal postérieur peut être ensuite suivi jusqu'à sa confluence avec le canal semi-circulaire supérieur, pour définir le crus commun. Ce dernier peut être suivis directement vers l'avant jusqu'au vestibule (50). Le labyrinthe sera supprimé. Cette étape serait le point final normal de la labyrinthectomy, mais ne prépare que le stade pour squelettiser le méat auditif interne pour la section du nerf vestibulaire translabyrinthique (**Figure 24**).

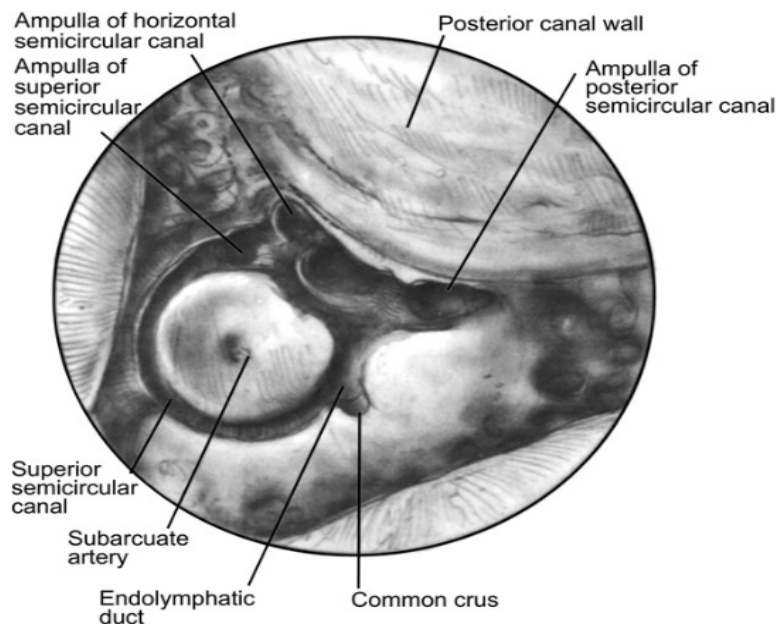


Figure 25: Schéma montrant la labyrinthectomy.

d. Neurectomie vestibulaire translabyrinthique

Une mastoïdectomie et une labyrinthectomie sont réalisées. Un élément clé pour une exploration réussie du méat auditif interne est une identification claire du contenu. L'identification n'est possible que si le contenu des tissus n'est pas endommagé lors du fraisage de l'os pendant la squelettisation du méat auditif interne. La perte d'une partie ou de la totalité des repères des tissus mous met tous les autres contenus en danger.

Le but de l'utilisation du plan du tissu nerveux facial-nerf vestibulaire lors de la dissection du méat auditif interne est de permettre l'identification du nerf facial dans sa position normale et d'étendre la dissection dans la zone malade, où ces relations sont parfois plus difficiles à vérifier (**Figure 25**)(50). Cette intervention entraîne une surdité complète et définitive.

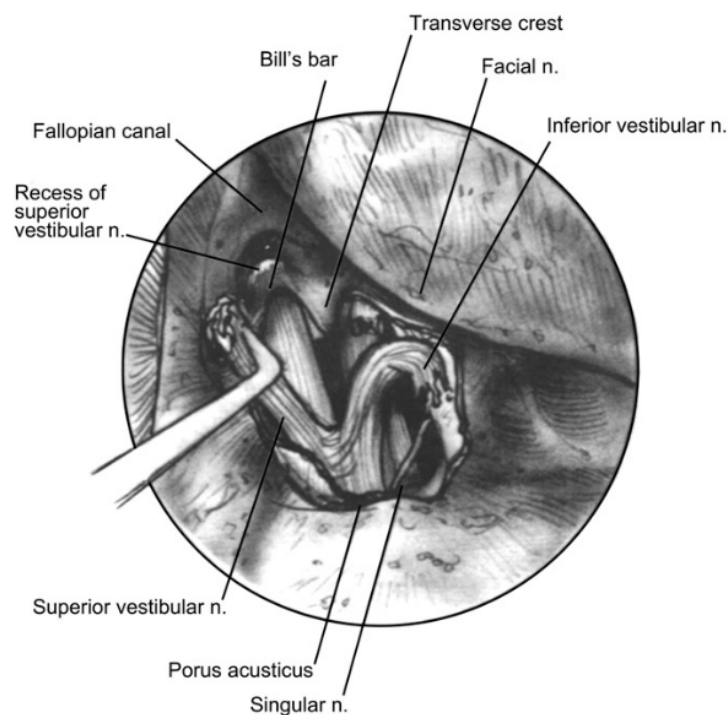


Figure 26: Schéma montrant le nerf vestibulaire supérieur et le nerf facial.

e. Neurectomie vestibulaire rétrolabyrinthique

Cette intervention permet de sectionner les fibres nerveuses qui véhiculent les informations provenant du labyrinthe. Le nerf est abordé dans l'angle ponto-cérébelleux après une incision cutanée rétro-auriculaire (**Figure 26**). Le contenu de l'angle est exposé et les septième et huitième nerfs crâniens sont identifiés (**Figure 26 C**). La division vestibulaire du huitième nerf est sectionnée et rétractée, ce qui suggère une section complète des fibres vestibulaires (**Figure 26 D**) (50).

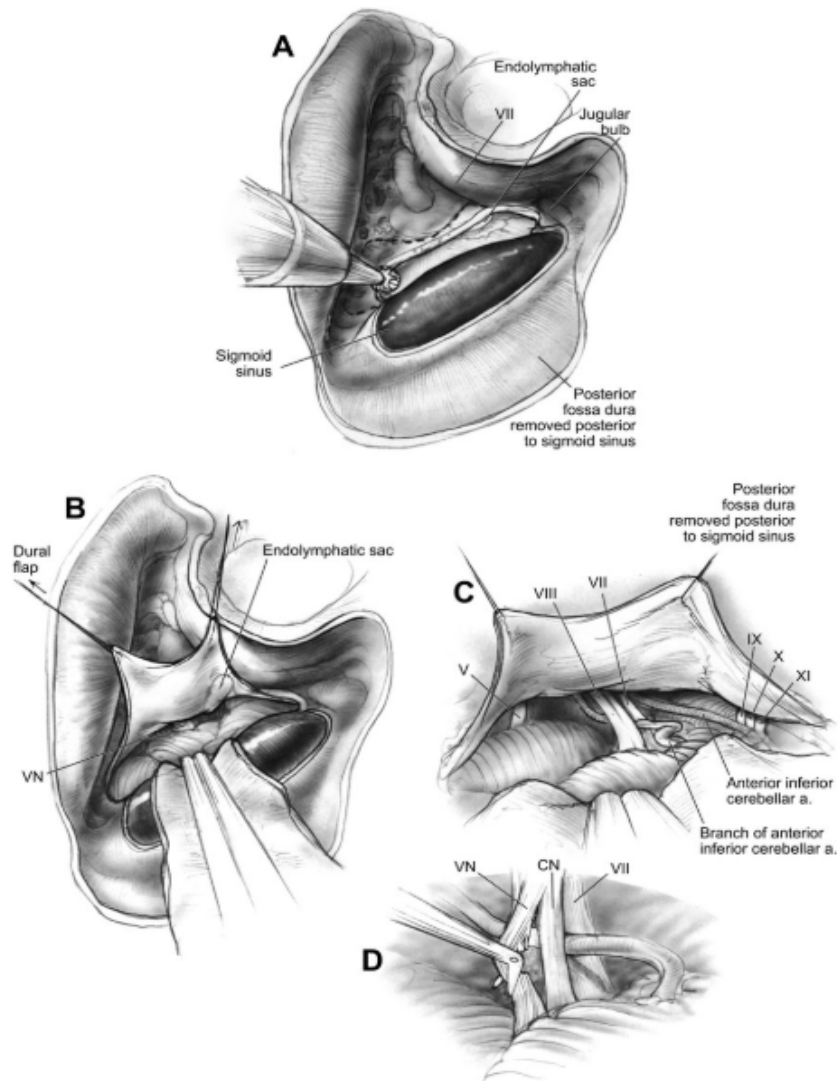


Figure 27: La fosse postérieure vue à travers l'approche rétrolabyrinthique.

(A) Exposition de la fosse postérieure.

(B) Incision durale antérieure au sinus latéral.

(C) Exposition des nerfs crâniens V, VII, VIII, IX, X et XI.

(D) Après avoir visualisé le plan de clivage sous un grossissement puissant, une incision longitudinale est pratiquée dans le plan de clivage, les nerfs cochléaire et vestibulaire sont séparés et le nerf vestibulaire est sectionné.

(CN : nerf cochléaire, NV : nerf vestibulaire)

f. Neurectomie vestibulaire rétrosigmaïde

L'approche rétrosigmaïde pour la section de nerf vestibulaire est actuellement la plus couramment utilisée en raison de son temps opératoire court et de sa facilité par rapport aux autres approches (**Figure 27**) (50). Le nerf est abordé dans son trajet dans le méat auditif interne. La paroi postérieure du méat auditif interne est enlevée, exposant les branches du nerf VIII (**Figure 27 A**). Le nerf vestibulaire supérieur et les nerfs ampullaires postérieurs sont coupés tandis que le nerf sacculaire est épargné, comme illustré ci-dessous à la **Figure 27 B**. Cela permet une dénervation complète du labyrinthe vestibulaire sans endommager le nerf cochléaire.

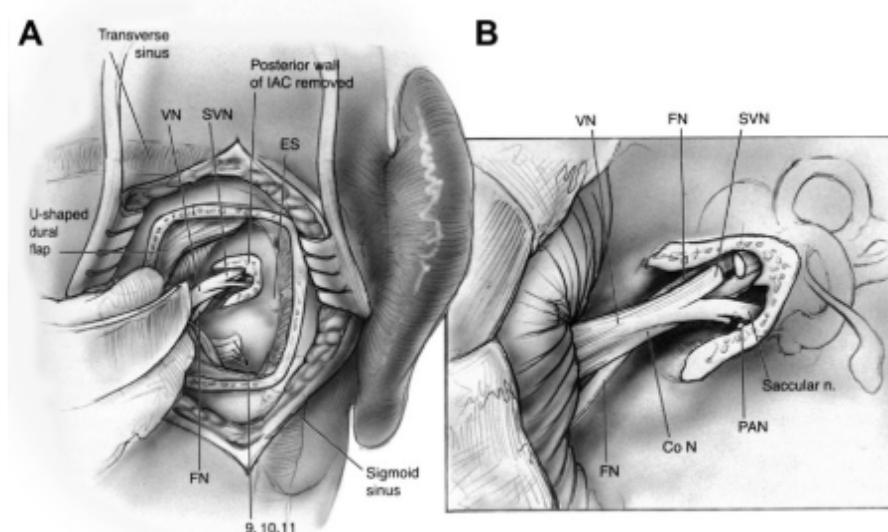


Figure 28: Schéma montrant la neurectomie vestibulaire rétrosigmaïde

(SVN : nerf vestibulaire supérieur ; PAN : nerfs ampullaires postérieurs ; FN : nerf facial ;

Co N : nerf cochléaire ; 9, 10, 11 : nerfs crâniens IX, X, XI ; VN : nerf vestibulaire ;

ES : sac endolymphatique.)

g. Neurectomie vestibulaire des fosses cérébrales moyennes

La chirurgie consiste à couper l'extrémité du nerf vestibulaire supérieur. Les branches sacculaires et le nerf vestibulaire inférieur sont exposés puis sectionnés, ainsi que les anastomoses vestibulofaciales. Le nerf vestibulaire est bien exposé et ensuite résectué à proximité du ganglion (**Figure 28**) (50).

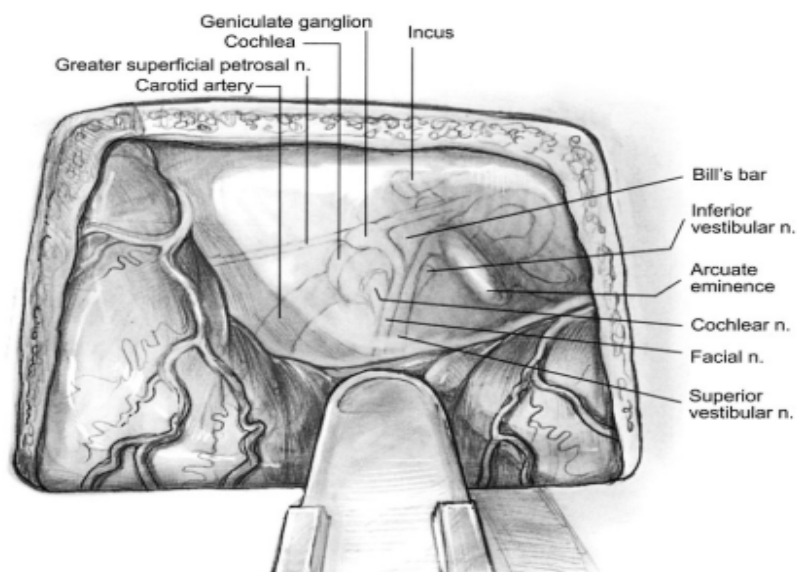


Figure 29: Schéma montrant le nerf pétreux superficiel supérieur identifié en dedans de l'artère méningée moyenne.

3. Implants vestibulaires

Pour la perte fonctionnelle uni ou bilatérale permanente des organes vestibulaires périphériques, aucune autre option thérapeutique n'existe en dehors de la physiothérapie et de l'activation associée des mécanismes compensatoires centraux.

Le développement des premiers implants vestibulaires devrait être très prometteur. Ces derniers ont été appliqués chez des patients présentant une perte **bilatérale** de la fonction vestibulaire, mais aussi chez patients atteints de la maladie de Ménière.

Les capteurs du implants vestibulaires enregistrent les mouvements tels que la rotation ou l'accélération et les transforment en impulsions électriques qui stimulent le système vestibulaire via des électrodes implantées dans les canaux semi-circulaires près de l'ampoule respective. Les mouvements oculaires spécifiques peuvent être provoqués chez l'homme qui correspondent au réflexes vestibulo-oculaire, en fonction du canal semi-circulaire stimulé.

Les champs électriques et les courants de stimulation sont toujours classés comme très conservateurs afin de ne pas provoquer de réactions indésirables, telles que des douleurs ou une stimulation du système auditif (49).



***Partie Pratique:
À propos de 53 cas***

Introduction

La plainte vertigineuse, souvent mal définie par les patients eux-mêmes, peut témoigner de pathologies variées, dont la distinction entre origine centrale et périphérique pose souvent un véritable problème diagnostique.

Un examen clinique complet et un interrogatoire précis permettent néanmoins, dans la plupart des cas, d'aboutir à un diagnostic. Mais devant une symptomatologie hétérogène, quelques fois par manque de temps et dans la crainte de méconnaître une origine grave, et parmi les causes les plus fréquentes après le VPPB, vient la maladie de Ménière. Le médecin d'ORL doit souvent avoir recours aux examens complémentaires. L'audiogramme, la VNG, la VHIT, l'ECOG, et bien d'autres examens permettant l'orientation et même le retient du diagnostic de la maladie de Ménière.

C'est dans ce contexte que cette thèse s'inscrit. Son objectif principal est d'exposer et discuter les résultats cliniques, paracliniques et thérapeutiques à propos de la prise en charge des 53 cas de Ménière suivis en consultation ORL à l'Hôpital Militaire d'Instruction Mohammed V de Rabat.



***Matériels et Méthodes
de Travail***

1. Présentation de l'étude

Ce travail consiste en une étude rétrospective, monocentrique, centrée sur des patients présentant un hydrops endolymphatique au sein du service d'Oto-rhino-laryngologie et Chirurgie Cervico-Faciale de l'Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V de Rabat, sur une période de 36 mois allant de Mars 2016 à Mars 2019, du diagnostic jusqu'à la prise en charge médicale, chirurgicale éventuelle, et rééducation vestibulaire.

Les données sont ensuite comparées à la littérature.

2. Critères d'inclusions

Ont été inclus dans notre étude :

- Tous les patients ayant une maladie de Ménière « définie » isolée sans signes neurologiques associés dont les dossiers étaient exploitables et complets de données nécessaires à notre étude :

- Audiogramme,
- VNG,
- VHIT et
- IRM cérébrale.

- Les patients se présentant en crise ou en intercrise.

3. Critères d'exclusions

Nous avons exclu, d'emblée, tous les patients ayants des signes neurologiques centrale et les malades ayant des dossiers incomplets.

4. Recueil des données

Le recueil des données a été réalisé sur une fiche d'exploitation (annexe n°1) comportant :

- Information du patient ;
- Observation clinique et bilans paracliniques ;
- Prise en charge thérapeutique du malade ;
- Suivi et l'évolution du patient.

5. Analyse des données

Comme susmentionné, l'ensemble des paramètres étudiés ont été recueillis sur des fiches d'exploitations préétablies.

Les méthodes statistiques utilisées ont été tout d'abord la description de l'échantillon dans sa globalité par l'étude des moyennes et des fréquences, puis leur comparaison sur un logiciel. Les analyses statistiques ont été réalisées avec le logiciel Microsoft Office Excel 2016.



I. Épidémiologie

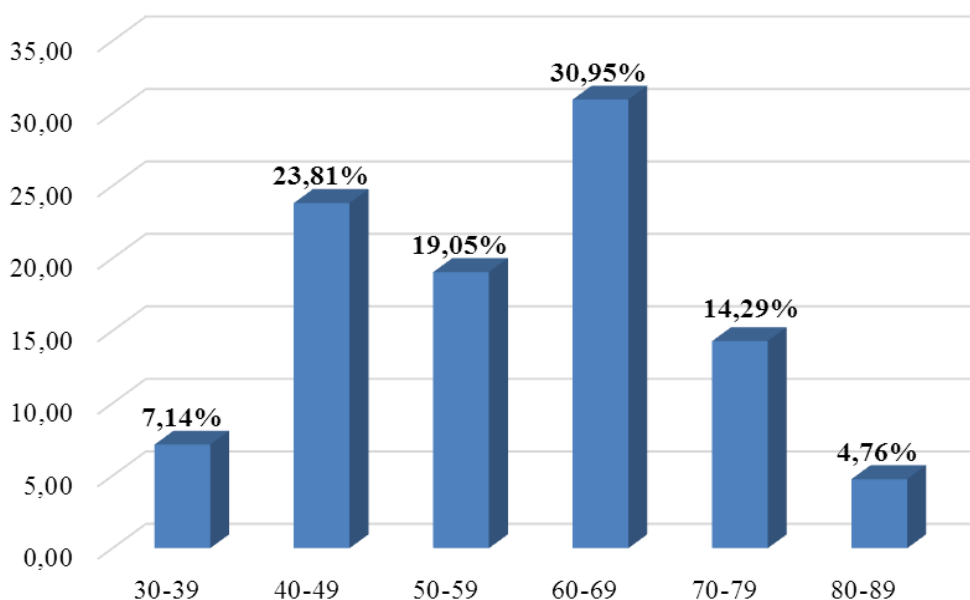
Au cours d'une période de 36 mois, 53 patients ont été diagnostiqués au sein du service d'ORL et CCF à l'HIMV pour la maladie de Ménière et répondaient à nos critères d'inclusions.

A. Âge

L'âge de nos patients varie entre 34 et 84 ans avec un âge moyen de **56,88 ans** ($\pm 12,99$) (**Tableau 4**). La tranche d'âge la plus représentative est comprise entre **60 et 69 ans**, dont **13 patients** soit **30,95%**, suivi de **40 et 49 ans** dont **10 patients** soit **23,81%** ; tandis que **02 patients** avaient un âge compris entre **80 et 89 ans** soit **4,76%** (**Graphique 2**).

Statistique Descriptive Univariée							
Paramètre de position			Paramètre de dispersion			Age	
Moyenne	Médiane	Mode	Quantile	Écart type	Variance	Maximum	Minimum
56.8809524	59.5	42	34	12.9967072	173.034262	84	34

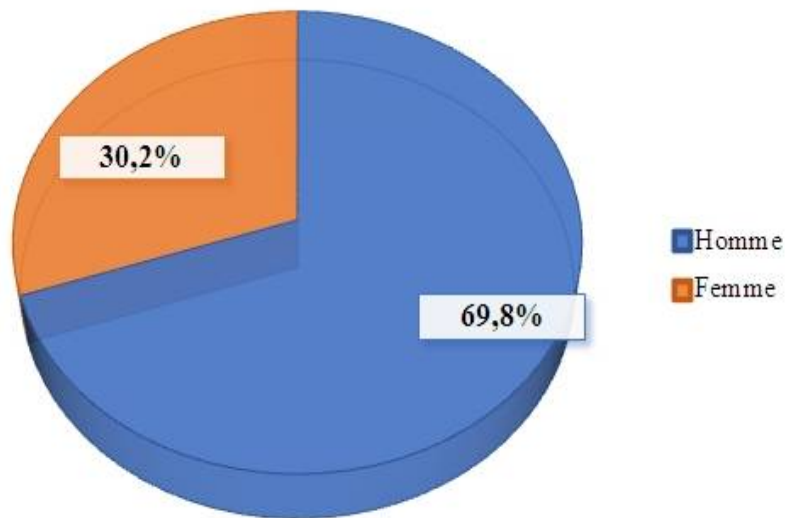
Tableau 4: Paramètres de statistique



Graphique 2: Répartition des patients selon la tranche d'âge.

B. Sexe

Notre groupe de patients a compris **16 femmes** (30,2%) et **37 hommes** (69,8%) (**Graphique 3**). On note une **nette prédominance masculine** avec un sexe-ratio H/F de **2,31**.



Graphique 3: Répartition des patients selon le sexe.

II. Données cliniques

A. Signes fonctionnels

Tous les 53 patients, soit 100%, dans notre série ont présenté la triade symptomatique clinique classique :

- Des accès de vertiges durant plus de 20 minutes (en moyenne 1 à 2 h) ;
- Des acouphènes unilatéraux de timbre varié ;
- Et une hypoacousie débutant de façon unilatérale et fluctuante,

Le tout évoluant sur une période de plusieurs années, aboutissant enfin à une consultation spécialisée.

B. Examen clinique

1. L'otoscopie

L'examen otoscopique trouve un tympan fermé, d'aspect normal chez 100% des patients.

2. Acoumétrie

Chez les patients qui ont une surdité moyenne à profonde constituée ou fluctuante, l'acoumétrie par le diapason a révélé un Rinne positif du côté pathologique chez tous les patients et le Weber latéralisé du côté sain, signalant ainsi, une surdité perceptive.

3. Examen vestibulaire

A la recherche d'un nystagmus spontané ou provoqué, les déviations segmentaire et axiales, chose qui étaient perceptive pendant la crise mais totalement absent en intercrise chez tous les patients, soit 100%.

III. Données paracliniques

Tous nos patients ont bénéficié d'une exploration audio-vestibulaire et d'imagerie cérébrale. Les résultats étaient comme suivant :

A. Audiogramme

Nous avons diagnostiqué **47** patients, soit **88,7%** possédant une Ménière unilatérale, desquels, 25 patients avaient une atteinte de l'oreille **droite (47,2%)** et 22 patients de l'oreille **gauche (41,5%)**. Les **6** autres patients avaient une Ménière bilatérale, soit **11,3%** (**Tableau 5**).

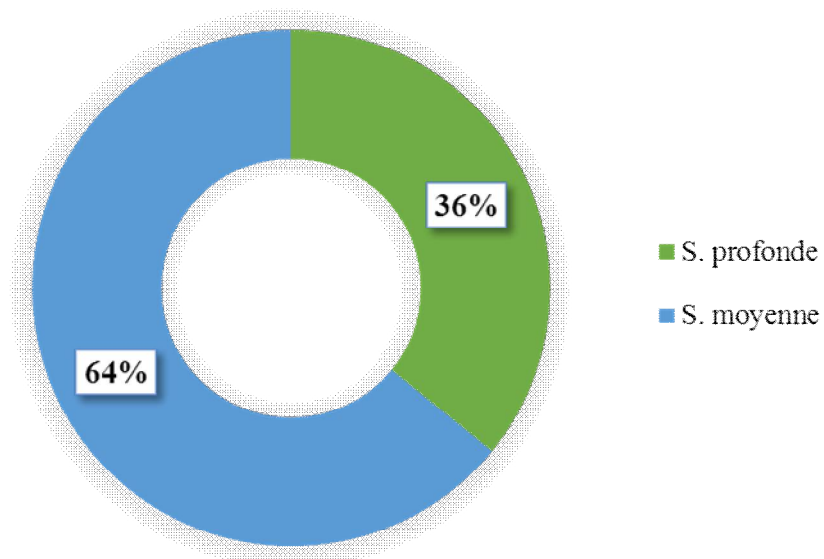
Atteinte		Nb de patients	Pourcentage
Unilatérale	Droite	25	47,2%
	Gauche	22	41,5%
Bilatérale		6	11,3%

Tableau 5: Nombre de cas de Ménière unilatérale et bilatérale.

De plus, les données audiométriques ont établi une surdité profonde chez **36%** des cas et moyenne dans **64%** des cas, illustrées ci-dessous dans le **Tableau 6** et **Graphique 4**.

AUDIOGRAMME	Fréquence
Surdité. profonde	19
Surdité. moyenne	34

Tableau 6: Données audiométriques

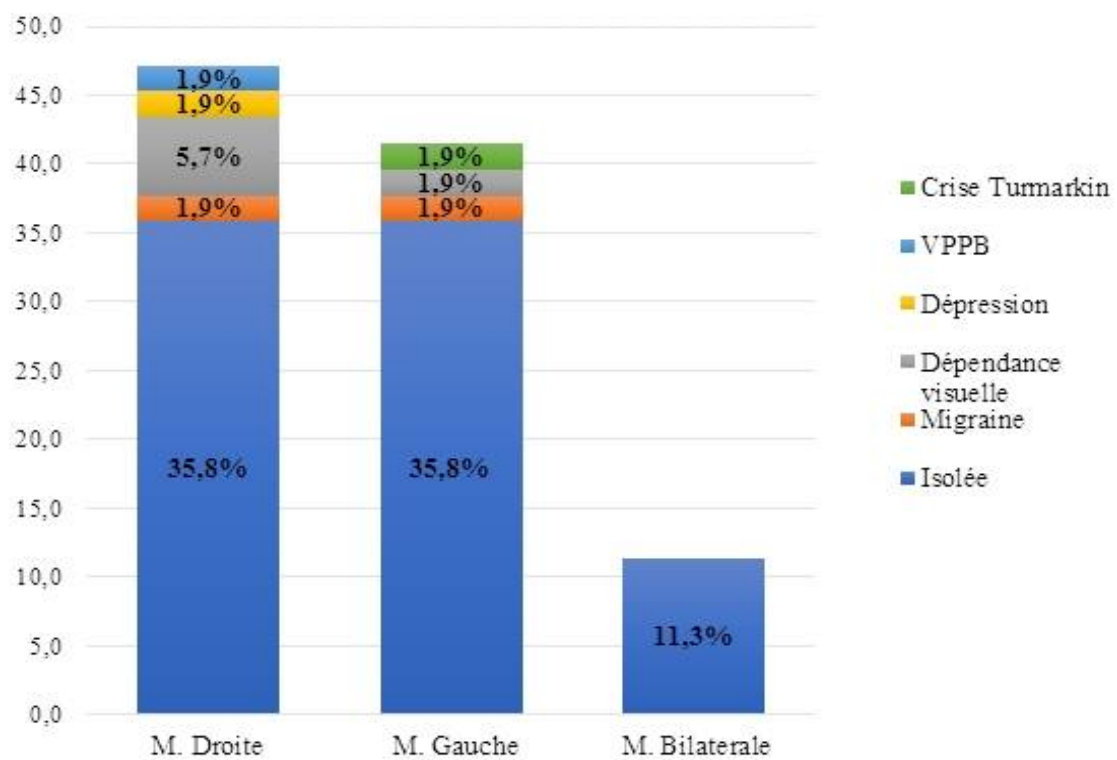


Graphique 4: Répartition des surdités selon l'audiométrie

Durant la durée d'étude, certains patients ont relevé des pathologies associés (**Tableau 7**). Par ordre décroissant, **4 patients** ont montré une **dépendance visuelle** ; **2 patients** avaient une Ménière unilatérale associée à une **migraine** vestibulaire ; et respectivement, une **dépression**, une **Crise de Tumarkin** et un **VPPB** a été note dans **1 cas** chacun (**Graphique 5**).

Diagnostic		Nb de cas
Ménière Droite	Isolée	19
	Migraine	1
	Dépendance visuelle	3
	Dépression	1
	VPPB	1
Ménière Gauche	Isolée	19
	Migraine	1
	Dépendance visuelle	1
	Crise Tumarkin	1
Ménière Bilatérale		6

Tableau 7: Nombre de patients ayant des signes associés



Graphique 5: Distribution des patients avec des pathologies associées

B. VNG

L'exploration vestibulaire réalisée par la vidéonystagmographie a mis en évidence une **hyporéflexie** dans les cas suivant : **gauche** chez 13 patients (**Figure 28**), soit **24,5%** des cas ; **droite** chez 12 patients, soit **22,6%** des cas, et **bilatérale** chez 11 patients, soit **20,8%** des cas.

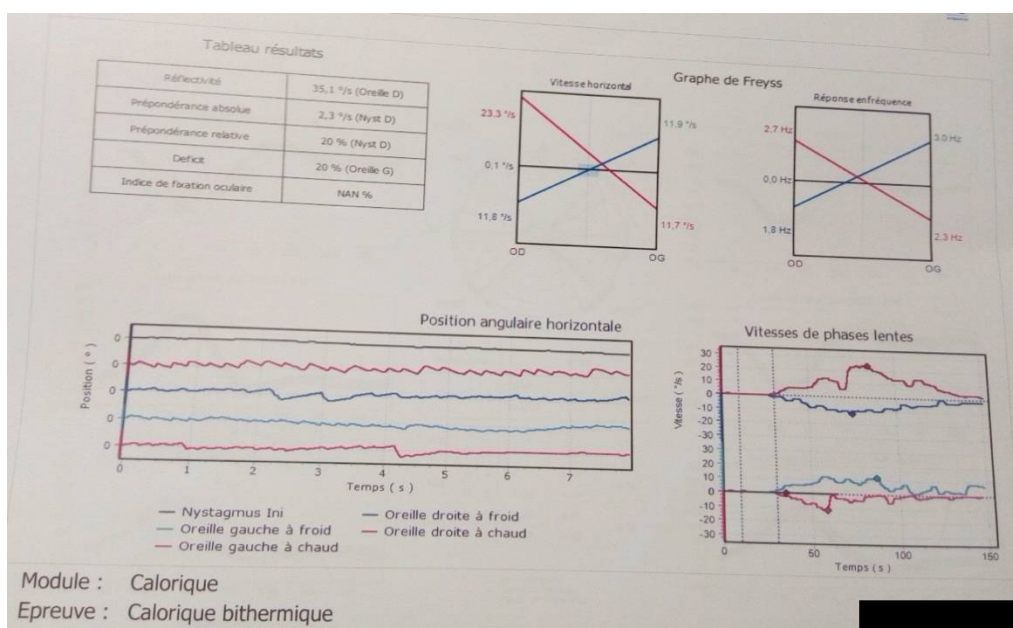
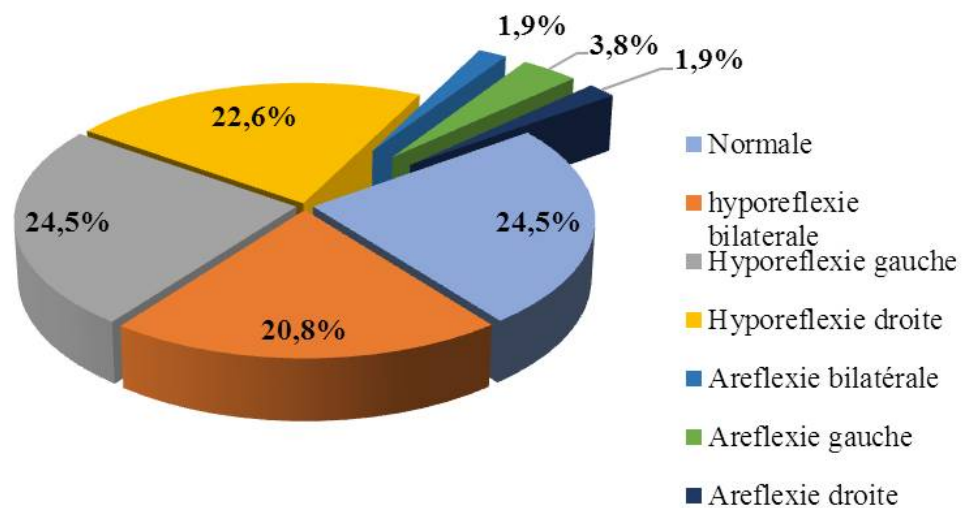


Figure 30: Épreuves caloriques d'un patient de notre série suivi pour une Ménière gauche montrant une hyporéflexie gauche fait au sein du service d'ORL-CCF.

Il est important à noter que 13 patients ont révélé un VNG **normale** (**Tableau 8**), faisant **24,5%** des cas, tandis que l'aréflexie était présente dans 4 cas. Chez ces derniers, 2 patients présentaient respectivement une **aréflexie gauche** (**3,8%** des cas), et l'**aréflexie bilatérale** et **droite** étaient retrouvés chez 1 patient (**1,9%** des cas) (**Graphique 6**).

VNG		Fréquence
Normale		13
Hyporéflexie	Bilatérale	11
	Gauche	13
	Droite	12
Aréflexie	Bilatérale	1
	Gauche	2
	Droite	1

Tableau 8: Les données vestibulaires du VNG



Graphique 6: Répartition des patients selon la VNG

C. VHIT

Tous les malades ont bénéficié également d'un examen de VHIT (**Figure 29**) pour explorer d'une façon isolée les 6 canaux semi-circulaire à haute fréquence. L'appareil était réglé entre 150 et 300 degré/seconde pour la vitesse de mobilisation de la tête. Ainsi nous avons remarqué que les résultats étaient normaux pour tous nos patients, soit **100%** des cas.

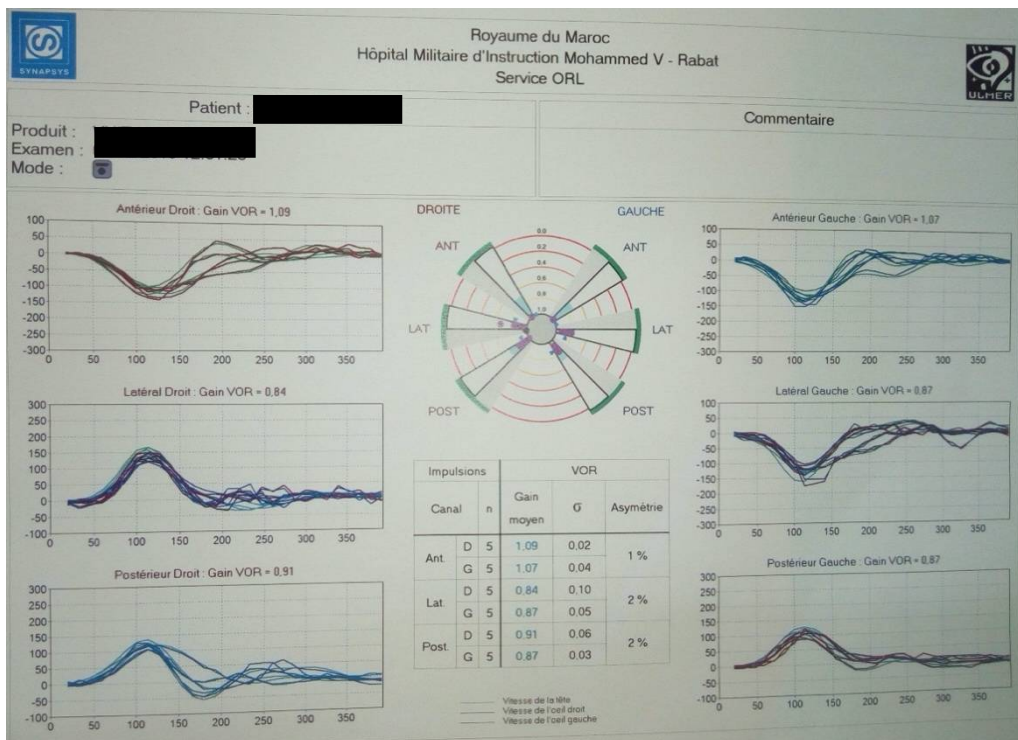


Figure 31: VHIT normale d'un malade suivi pour Ménière, les six canaux sont normaux avec des gains normaux, faite au service d'ORL-CCF.

D. IRM

L'exploration radiologique était basée essentiellement sur l'IRM 1,5 Tesla au service de Radiologie de l'HMIMV. Tous les patients ont bénéficié de cet examen objectivant aucune lésion perçue, soit normale dans **100%** des cas. Ce qui nous a aidé à éliminer toute pathologie centrale.

IV. Traitement

En plus de **mesures hygiéno-diététiques** standard, **tous** les patients étaient mis sous **traitement médicale** à base de bétahistine et antiémétique, parmi laquelle, **une** seule patiente (**1,9%** des cas) était mise sous **antidépresseur** pour une anxiété associée.

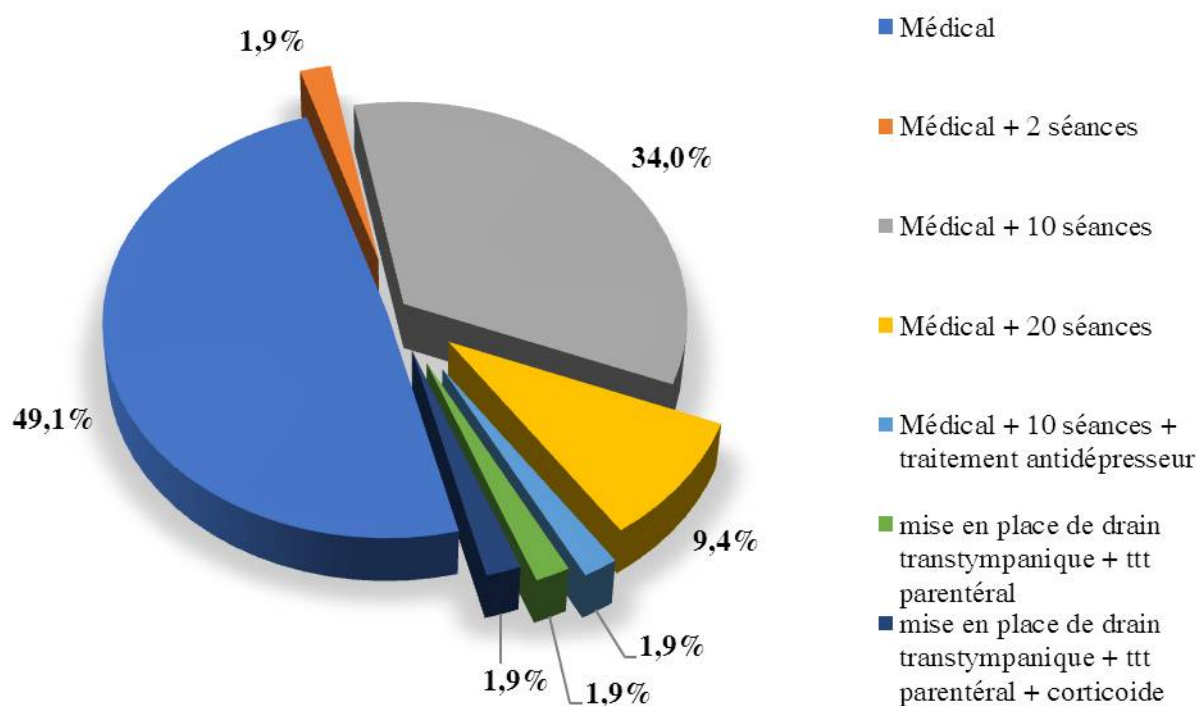
En octobre 2018, le service d'ORL-CCF a dispose d'une salle de rééducation vestibulaire. Dès lors, **certains** patients ont bénéficié de séances de rééducation vestibulaire basé sur le fauteuil de Sémont en symétrique (**Tableau 9**). Ceux ayant fait **10 séances** de rééducation étaient au nombre de 18 patients (**34,0%** des cas), tandis que, 5 patients ont bénéficié de **20 séances** (**9,4%** des cas) et malheureusement, 1 seul malade (**1,9%** des cas) a eu **2 séances** et a été obligé d'arrêté car il avait mal toléré. **Quatre** patients qui avaient présenté une dépendance visuelle associée ont bénéficié d'optocinetique.

Le traitement par **Mannitol** était instauré chez 2 patients, soit **3,8%** des cas, après avoir réalisé un ionogramme objectivant une kaliémie normale. Le protocole consiste en une perfusion sur 6 heures de : 100cc de Mannitol 20%, ajouté à 400cc de sérum glucosé de 5%, et de 2 grammes de KCl.

Le traitement chirurgical au service d'ORL-CCF de l'HMIMV durant la période de notre étude était base sur la mise en place d'un **drain transtympanique** chez **2 patients**, soit **3,8%** des cas, avec une **injection de corticoïdes (dexaméthasone ou méthylprednisolone)** à travers la membrane tympanique dans **1,9%** des cas. L'indication était posée chez ces 2 patients car leurs crises étaient très rapprochées et très intenses, d'environ 1 crise chaque 10 jours. Le **Graphique 7** ci-dessous illustre la répartition des traitements.

Traitement	Nb de patients
Médical	26
Médical + 2 séances RV	1
Médical + 10 séances RV	18
Médical + 20 séances RV	5
Médical + 10 séances RV + Traitement antidépresseur	1
Mise en place de drain transtympanique + Traitement parentéral	1
Mise en place de drain transtympanique + Traitement parentéral + Corticoïde	1

Tableau 9: Les traitements instaurés chez les patients de la maladie de Ménière.



Graphique 7: Répartition des traitements instaurés chez les patients atteints de Ménière.

V. Évolution

Dans notre échantillon, le suivi continu des patients montre que **64%** des cas gardent une **surdité moyenne** et que **36%** des cas gardent une **surdité profonde**.

Également, les patients ayant une **hyporéflexie** (**67,9%** des cas) et une **aréflexie** (**7,5%** des cas) gardent un déficit à l'épreuve calorique calibrée. Une VNG normale était démontrée chez seulement 13 patients (**24,5%** des cas).

Dans notre série, **aucune** tendance à la **bilatéralisation** a été retrouvée à ce jour chez les 47 patients présentant une **maladie de Ménière unilatérale**, soit **88,7%** des cas.



Discussion

I. Discussion de la methode

1. Forces de l'étude

Cette étude permet de faire une évaluation de la prise en charge de l'hydrops endolymphatique dans le service d'ORL-CCF à l'HMIMV de Rabat. La durée de 36 mois a permis un grand échantillon, notamment 53 patients, reflétant une tendance, prouvant que la maladie de Ménière n'est pas une pathologie extrêmement rare. Le service d'ORL à l'hôpital militaire de Rabat est l'un des services qui possèdent une salle de rééducation vestibulaire dans tous le Maroc.

2. Limites de l'étude

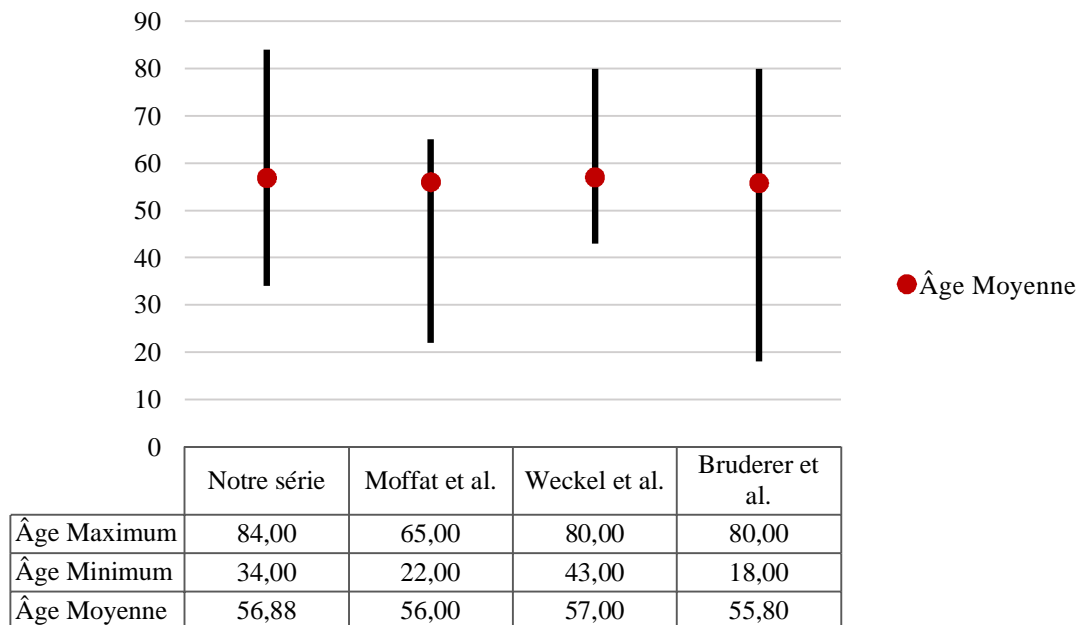
Dans la collecte des données de manière rétrospective, certaines informations n'étaient pas retranscrites et auront pu mener plus de valeur à notre série. Par rapport aux examens paracliniques spécifiques, tels que les VEMPs et l'ECOG, qui ne sont pas disponibles à l'HMIMV. Il est à noter que l'IRM, au service de Radiologie de l'HMIMV, n'est que 1,5 Tesla, et non 3 Tesla. Ce dernier est très recommandé pour visualiser l'hydrops.

II. Discussion des resultats

A. Épidémiologie

1. Âge

Dans notre série, l'**âge moyen** est de 56,88 ans, concordant parfaitement avec les données des séries de *McMullen et al.* aux Etats Unis ayant un âge moyen de 50,5 ans (51), *Moffat et al.* en l'Angleterre qui ont enregistré une moyenne de 52 ans (52) , et particulièrement la série publié en France par *Weckel et al.* avec leur âge moyen de 57 ans (43) avec des extrémités allant de 43 ans à 80 ans. Notre étude établissant un **pic de la tranche d'âge de 60 – 69 ans** correspond à celle la littérature (**Graphique 8**).



Graphique 8 : Distribution des extrêmes d'âges et comparaison de l'âge moyenne de notre série aux différentes études.

Même en comparaisons avec d'autres séries contenant un échantillon plus large que le nôtre, la médiane d'âge est en concordance et se situe plus proche à celle retrouvée dans les travaux de *Bruderer et al.* en Swiss (14) qui indiquent une médiane de 55,8 ans.

2. Sexe

Concernant la distribution selon le facteur sexe, on a noté une prédominance **masculine** avec un **sexe-ratio** de **2 hommes / 1 femme**, ce qui va dans le même sens avec les résultats des études de *Moffat et al.* (52), *Weckel et al.* (43) et de *Morimoto et al.* (36), qui étaient réalisées sur un échantillon plus proche du nôtre. En revanche on trouve une prédominance largement féminine dans des échantillons anglais plus larges avec un pourcentage de 65,4 % pour les femmes (14). La prédominance masculine dans notre contexte marocain peut être justifié par le facteur stress déclenchant lié surtout au travail.

B. Signes fonctionnels

Basé sur les recommandations exclusivement cliniques du Bárány Society de 2014 (27) suscités, nos patients répondaient aux critères établis. Semblable à *Hassan et al.* en Égypte (44), 100% des patients présentaient des **vertiges**, des **acouphènes** et une **hypoacousie**.

L'otoscopie, systématiquement faite, nous a été utile pour voir l'état du tympan et du conduit auditif externe. Ainsi on réalise les épreuves caloriques sur un tympan fermé, elle a été normale chez tous nos patients. Les **épreuves d'acoumétrie** ont démontré une surdité de perception chez tous les patients, ce qui aide à valider définitivement le diagnostic.

De plus, l'examen vestibulaire avec les manœuvres de Dix Hallpike nous a apporté un grand intérêt pour éliminer un VPPB associé à la maladie de Ménière. Dans notre série seulement un patient qui a présenté un VPPB associé, et il s'est révélé pendant la rééducation vestibulaire.

C. Explorations audio-vestibulaire

1. Audiogramme

Plusieurs études internationales ont retrouvé une **bilatéralisation** chez les patients de Ménière au fils de quelques années, tels que *Huppert et collaborateurs* qui ont souligné un *pourcentage de bilatéralisation* chez 10 à 15% des Ménières (53). Dans notre série, nous avons diagnostiqué la maladie de Ménière **bilatérale** chez 11,3 % de patients ayant des âges entre 47 et 68 ans, concordant avec la littérature (2).

Un cohorte au Brésil (54) a abouti dans une série de 44 patients : 43 unilatérale et 01 bilatérale ce qui fait un pourcentage de 2,27% ce qui reste loin de la valeur qu'on a trouvé.

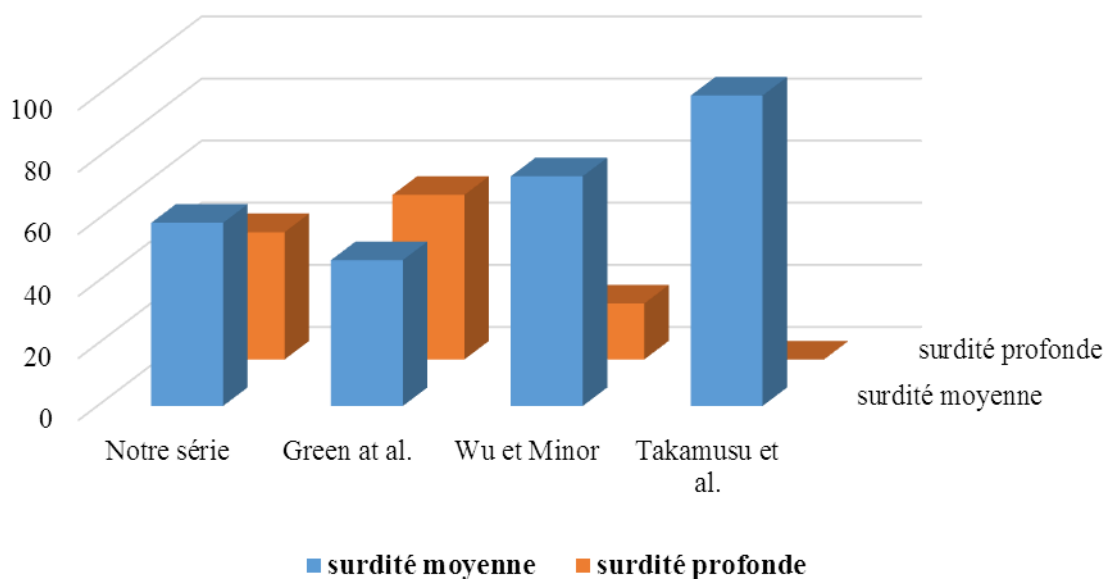
Concernant le coté touché, 47,2% des cas avaient une Ménière droite, ce qui est légèrement supérieur aux Ménière **gauches** avec un pourcentage de 41,5% des cas, concordant avec les données de *Weckel et collaborateurs* et *Fukuoka et al.* au Japon (55). Mais l'atteinte droite ou gauche dans la maladie de Ménière est variable d'une étude à l'autre, comme ci-dessous dans le **Tableau 10**, surtout dans les travaux de *Attyé et al.* en France (56) et *McMullen et al.*, aucune étude n'a retrouvé un côté favorisé.

		M. Droite	M. Gauche
Notre serie	(n=53)	25 (47,2%)	22 (41,5%)
Weckel et al.	(n=25)	14 (56%)	11 (44%)
Fukuoka et al.	(n=20)	11 (55%)	9 (45%)
Attyé et al.	(n=200)	75 (37,5%)	125 (62,5%)
McMullen et al.	(n=19)	9 (47,4%)	10 (52,6%)

Tableau 10: Comparaison des Ménière droites et gauches de différentes séries.

L'audiométrie montre habituellement une perte auditive neurosensorielle fluctuante à basse fréquence. Les œuvres de *Stahle and Bergman* (53) ont suggéré des fluctuations entre 20 et 30 dB pendant une crise de Ménière, puis retour à la norme. Nous nous rapprochons de leurs données, 55% de nos patients avaient une surdité fluctuante et 59% une surdité moyenne et 41% une surdité profonde.

Aux États Unis, *Wu et Minor* (46) ont observé 74% des cas ayant une **surdité moyenne** et 18% de cas de **surdité profonde** (n=34), concordant avec nos données. Toutes les études suscitées avaient une cohorte spécifique de surdités moyennes, dont l'indisponibilité de plus de comparaisons concernant les surdités profondes (**Graphique 9**).



Graphique 9: Comparaison entre  tudes du pourcentage de la perte auditive dans la maladie de M ni re

Les vertiges et les  tourdissements auraient un impact psychologique importante sur les patients. De ce fait, la d pression, l'anxi t  et les troubles de sommeil peuvent en survenir. Notre  tude a montr  une **d pression** associ e dans 1,9% des cas. Dans des  tudes plus  largies, *Bruderer et al.* et *Lopez-Escamez et al.* ont  tabli  galement un lien entre la maladie de M ni re et des troubles d'anxi t  et de d pression mais avec des chiffres plus importants que les n tres : 19,7% (n=5508) et 34,4% (n=119), respectivement. M me Au Japon (57), *Kanzaki et Goto* ayant trouv  40,9% (n=22) des cas de M ni re associ    la d pression.

Le **VPPB** récidivant peut parfois représenter les premières manifestations d'une maladie de Ménière ou survenir dans son évolution (58). En France (59) , 09 patients (n=71) représentant 12.67% des cas avaient un VPPB associé à la maladie de Ménière, beaucoup plus important au faible taux de notre série, qui était de **1,9%** des cas.

Aussi bien qu'une Ménière unilatérale, la **migraine** a été retrouvée dans **3,8%** des cas de nos patients, chose décrite par Prosper Ménière (60). En 2019 en Chine (61), un nombre similaire a été établi de 2,5% de cas mais pour un échantillon plus important (n=198). D'autres auteurs en Espagne (62) ont remarqué que 8,4% des cas (n=114) avait des migraines associées. Ce qui confirme d'avantage l'association de plus en plus fréquente de Ménière et la migraine vestibulaire.

Une autre association a été également mise en évidence par notre étude entre la maladie de Ménière et la **dépendance visuelle**, **04** de nos patients ont présenté cette association soit un pourcentage de **7,6%** des cas. Dans l'étude de *Nyabenda et al.* (63) 03 patients suivi pour Ménière sur 23, soit 13%, avaient une dépendance visuelle associée.

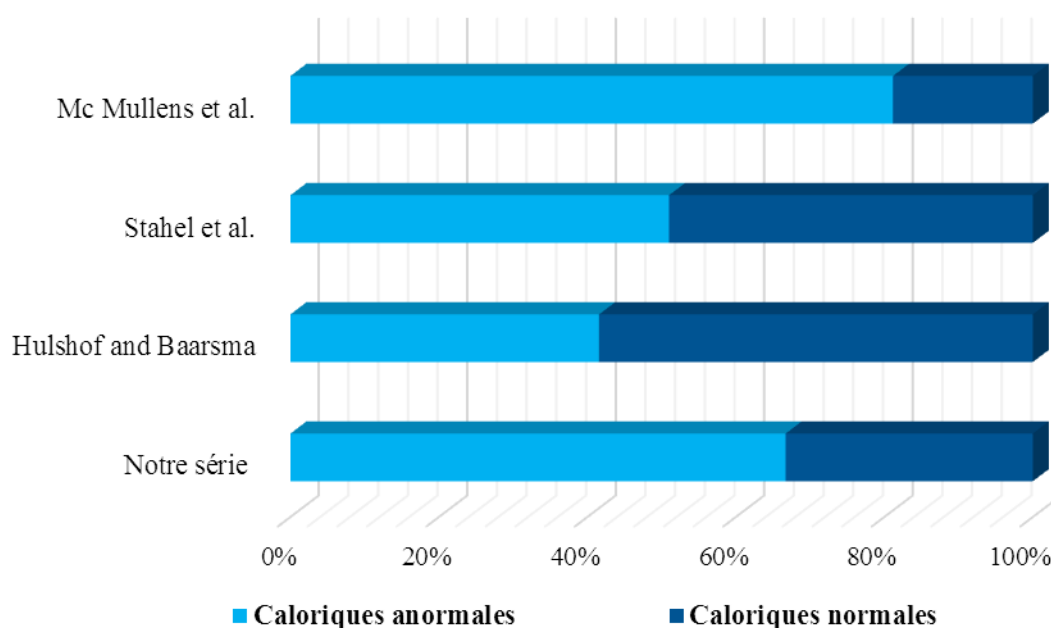
Le nombre de patients présentant une **crise otolithique de Tumarkin** était de **1,9%** des cas, concordant avec les données de *Huppert et al.* qui confirment la fréquence rare de cette crise , généralement de **3%** des cas.

2. VNG

Bien qu'il ne s'agisse pas d'une mesure pour l'ensemble du système vestibulaire, le test calorique est une méthode rapide et facile pour évaluer la fonction des canaux semi-circulaires horizontaux.

Dans notre série la **VNG** était **normale** dans **24,5%** des cas ce qui signifie qu'une VNG normale n'élimine pas une Ménière, alors que nos données de **VNG anormale** étaient de **75,5%** des cas, proche de ceux trouvées par *McMullens* de 84,2% (16 de 19 patients) (51). Parmi les VNG anormales chez ces derniers, **l'hyporéflexie unilatérale** était de 45 % des cas, encore en conformité avec nos résultats de **47,1%** des cas (hyporéflexie gauche de 24,5% et droite de 22,6%) (**Graphique 10**).

En revanche, en 2018, l'étude faite par *Rubin et al.* (30) a montré que 94% des cas (n=37) présentaient des caloriques anormaux et 8 % des cas des caloriques normaux. Ceci reste loin de nos résultats.



Graphique 10: Comparaison des résultats des épreuves caloriques chez les patients de Ménière contre les études de la littérature.

3. VHIT

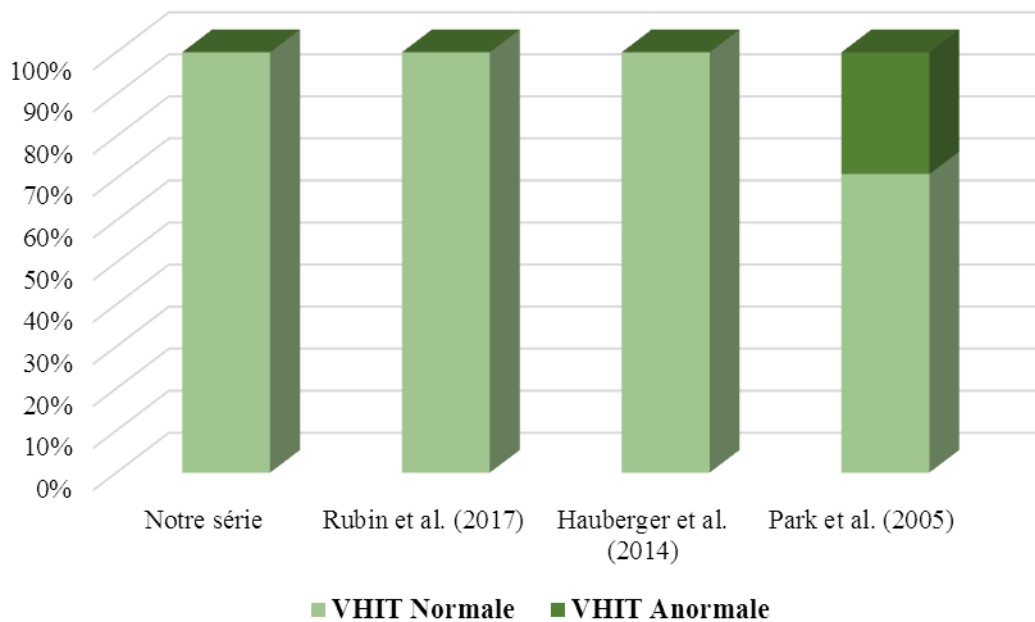
La VHIT et les tests caloriques par VNG ne sont pas concurrents mais se complètent, parce qu'ils testent différentes parties de fréquence de la fonction vestibulaire (21).

Démonstré par *Hautefort* et collaborateurs (59), pour l'ensemble de ses patients le gain du réflexe vestibulo-oculaire était conservé pour les 6 canaux de 41 patients. La normalité du gain du réflexe vestibulo-oculaire aux hautes fréquences est constante dans notre série chez les patients observés en dehors d'une crise.

La présence d'un déficit vestibulaire aux hautes fréquences chez un patient suivi pour un syndrome cochléo-vestibulaire fluctuant, étiqueté maladie de Ménière, pourrait remettre en cause le diagnostic et orienter le clinicien vers une autre étiologie : tumorale, inflammatoire ou malformative.

En France (30) une cohorte a eu la même conclusion que la nôtre. La VHIT était strictement normale chez tous leurs patients (n=37), en dehors de tout vertige aigu et des tests fait juste après une crise (**Graphique 11**).

Enfin, la VHIT était statistiquement plus souvent normale que les épreuves caloriques.



Graphique 11: Récapitulatif des publications étudiant le VHIT dans la maladie de Ménière

4. Autres tests d'exploration vestibulaires

L' Impédancemétrie est considérée parmi les tests les plus efficaces dans la détection de l'hydrops témoignant de la capacité à mettre en évidence les variations pressionnelles des liquides labyrinthiques. L'équipe de *Franco Vidal* (28) a montré que la présence de la maladie de Ménière est corrélée à une diminution de la fréquence de résonance et à une augmentation de la largeur des complexes de conductance à 2 kHz. La différence est statistiquement significative dans toutes les oreilles symptomatiques ou non de Ménière comparée aux témoins. Il s'agit d'un test simple, rapide, réalisable en routine sans cabine audiométrique.

Parmi les tests électrophysiologiques, l'**ECoG** est le test le plus utilisé dans la littérature. L'association de ce test avec le Mannitol permet une sensibilisation afin de prédire l'évolution d'une Ménière probable vers une forme certaine et d'identifier le risque de bilatéralisation (46).

Dans notre série, aucun patient n'a bénéficié de ces dernières explorations due à l'indisponibilité à l'HMIMV.

D. L'IRM

Dans notre établissement en se basant sur l'**IRM 1,5 Tesla** ayant une sensibilité limitée dans la détection de l'hydrops, ce dernier n'était pas visualisé chez aucun de nos malades. De ce fait, l'IRM était normale à **100%** des cas dans notre série. Dans la littérature, les articles récents ont montré que l'**IRM 3 Tesla** avec **Gadolinium** tardif à séquences Vista FLAIR a une meilleure sensibilité de l'hydrops labyrinthique.

Plusieurs auteurs (35,61) ont démontré que la maladie de Ménière se présente comme une maladie chronique volontiers bilatérale à expression clinique unilatérale prédominante avec des statistiques variées. Par exemple, en France, *Dumas et al.* (64) ont visualisé la présence d'un hydrops dans 91% des Ménières unilatérales définies et ont constaté un hydrops bilatéral dans 36% des cas. Toutes les études suscitées concordent bien avec la littérature.

La recherche d'un hydrops et son identification actuellement accessible à l'IRM fait naître un espoir dans la détermination du caractère « certain » du diagnostic de Ménière sous réserve de validation de la technique d'examen, de son accessibilité et de la possibilité future de l'effectuer également en IRM 1.5 Tesla. L'IRM permet également d'éliminer une pathologie centrale associée, particulièrement un neurinome de l'acoustique (**Figure 31**) ou un accident vasculaire cérébral ischémique.

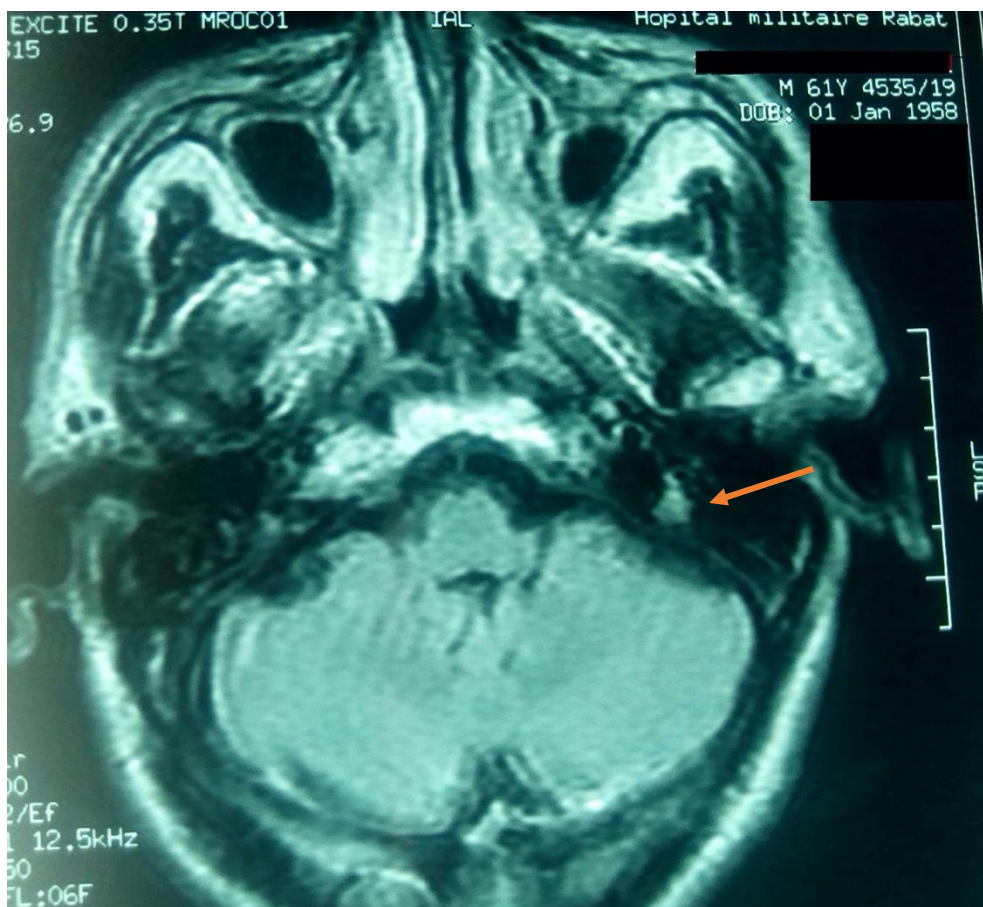


Figure 32: Coupe axiale d'IRM 1.5 Tesla en T1 passant par les conduits auditifs internes montrant un neurinome du VIII du côté gauche du service de Radiologie de l'HMIMV.

Traitement

Dans la prise en charge de la Ménière, il est généralement admis de respecter le principe d'une escalade thérapeutique en privilégiant des traitements médicamenteux non invasifs à des traitements chirurgicaux (27).

En première intention, un **plan diététique** a été instauré chez tous nos patients (**100%** des cas), de suivre une hygiène diététique avec une limitation des **excitants**, tel que la caféine, recommandé par « Cochrane Library » (42). Nous avons aussi amélioré l'hygiène de vie de nos patients en assurant à ce que trop de contraintes ne déstabilisent pas leur **équilibre psychologique**.

Rééducation vestibulaire : En cas de déficit vestibulaire unilatéral plus ou moins marqué, il est recommandé une **rééducation vestibulaire**, car elle permet d'obtenir une amélioration de la qualité de vie (27). Cette littérature concorde avec nos données indiquant que la **kinésithérapie vestibulaire** a de plus en plus une place dans le traitement de la maladie de Ménière. Au total, **45,3%** de nos cas (35,9% ont eu 10 séances et 9,4% ont eu 20 séances) ont bénéficié de 10 à 20 séances de rééducation vestibulaire basée surtout sur une rééducation par **fauteuil de Sémont (Figure 31)**. Nos nombres moyennes de séances concorde avec ceux établis par *Van Esch* et son équipe (63). Il faut noter qu'un patient (**1,9%** des cas) ayant mal toléré après 02 séances de rééducation s'est contenté d'un traitement médical et de mesures hygiéno-diététiques.



Figure 33: Une séance de fauteuil de Sémont dans la salle de rééducation vestibulaire au service ORL à l'HMIMV pour un patient qui présente un déficit vestibulaire unilatérale.

Traitement par le Mannitol : Réalisé surtout dans les crises, il nécessite une hospitalisation d'une ou deux journées, avec bilan biologique, qui comprend: un bilan sanguin standard, rénal, inflammatoire, lipidique, hépatique et thyroïdien, et un ECG. Puis le Mannitol à 10% (500 cc) est administré par voie intraveineuse en 4 heures. *Crawson et collaborateurs* (65) ont démontré l'efficacité d'utilisation de l'Isosorbide (un diurétique orale avec des propriétés proches de Mannitol). Concernant notre série, les 02 patients ayant reçu un traitement parentéral rapportent une amélioration de la fréquence des épisodes de vertiges et une tendance légère des crises.

Dans notre série, le **traitement chirurgical** n'a été posé que dans **3,8%** des cas, ce qui représente **02** patients présentant des vertiges invalidants avec des crises très rapprochées. On a installé un **drain transtympanique** chez ces deux patients, dont **01** seulement (**1,9%** des cas) a bénéficié de 03 injections de **dexaméthasone** (à dose de 02 ml) en intratympanique espacées d'une semaine. En revanche, nos 2 patients rapportent une amélioration dans l'intensité des crises vertigineuses ainsi qu'un espacement des crises.

Les études concernant le bénéfice de la mise en place d'aérateurs transtympanique sont très limités. Pour notre série de cas, ils ne présentent pas suffisamment de preuve pour émettre une comparaison ou une recommandation.

Beaucoup d'auteurs ont montré l'efficacité de **l'injection transtympanique de corticoïdes**, particulièrement en France (27,43), tandis que les Anglais (66) préfère s'orienter vers la **Gentamicine** pour les Ménières unilatérales malgré le risque ototoxique. En 2019 en Turquie, *Öztürk et Ata* (47) ont abouti à un taux de contrôle satisfaisant de vertiges de 81% des cas, par le mélange de gentamicine et dextaméthasone.

Le service d'ORL-CCF pendant notre étude n'a pas eu recours aux autres techniques chirurgicales destructrices de la maladie de Ménière souvent décrites dans la littérature mondiale.

E. Suivi

Les patients de notre étude sont suivis régulièrement au sein de l'hôpital militaire, au rythme **d'une consultation tous les 3 à 6 mois**, parfois **plus tôt** et vu en **urgence** en fonction des crises et au cas par cas.

L'évaluation se fait régulièrement par **l'audiogramme**, et le **suivi** de l'évolution de la maladie de Ménière par la **VNG** et la **VHIT**.

Nous préconisons l'utilisation de tests audiovestibulaires chez nos patients pour tenter de répondre à plusieurs questions :

- 1- Le patient a-t-il une maladie de Ménière ?** Nous utilisons **l'audiométrie** pour déterminer si un patient remplit les critères AAO – HNS pour la maladie, particulièrement chez les ceux ne présentant que des portions du complexe symptomatique classique. Dans de tels cas, des explorations objectifs pourraient différencier un patient susceptible d'avoir une Ménière avec une audition normale au départ d'un autre avec un vertige et migraine associé. Cela dit, nous pourrions initier le traitement à des stades plus précoces.
- 2- Quelle oreille est à l'origine des symptômes ?** Nous pourrions procéder à un traitement potentiellement destructeur avec plus de confiance, si nous sommes en mesure de confirmer le diagnostic et de latéraliser la pathologie à une oreille.

3- Existe-t-il une maladie bilatérale ou pourrait-elle en être à l'avenir? On estime jusqu'à 30% des patients atteints de Ménière développeront une maladie bilatérale. Il serait utile de pouvoir exclure ou confirmer une maladie controlatérale lors de l'examen de l'approche de traitement pour la première oreille. Lors de Ménière bilatérale, le suivi audiométrique permet parfois d'orienter vers le côté en cause en cas de crises vertigineuses. En l'absence de symptôme auditif latéralisé, des variations audiométriques, même modérées, peuvent être utiles pour préciser le côté en cause. Chez les personnes âgées présentant une « réactivation » de leur Ménière, ou un début « tardif » de celle-ci, l'audiométrie orientera la réhabilitation audio-prothétique.

4- Notre traitement est-il efficace ? Une fois le traitement initié, la surveillance continue du patient est importante pour évaluer l'évolution ou la rémission.

McMullens et al. (51) ont conclu qu'une majorité des patients aura des tests caloriques anormaux et montrera une détérioration de la fonction calorique au fil du temps. Dans notre série, les cas ayant une hyporéflexie ou une aréflexie gardent les séquelles de la maladie de Ménière. Par contre, nous avons noté que certains patients jeunes ont un délai de bilatéralisation plus court que d'autre. Est-ce dû à un facteur génétique ou à un retard de diagnostic? **Il est à noter que certains patients consultent pendant plusieurs années chez les médecins généralistes avant une consultation spécialisée.**

L'ajustement du traitement médical et des séances de **rééducation vestibulaires complémentaire** est ainsi réalisé lors des consultations. La **gestion médicale** est incluse parmi les cas ayant une migraine ou une dépression associée.

L'éducation du malade envers sa maladie et le suivi de l'observance de l'hygiène de vie est importante. Les patients sont avisés de se présenter en **urgence** en cas de grande crise vertigineuse.

En cas de **crise de Tumarkin** le patient est hospitalisé en urgences dans le service d'ORL et un **traitement parentéral** au **Mannitol** est instauré associé aux **antiémétiques** afin de soulager les symptômes.

L'IRM 1,5 Tesla n'a pas détecté l'hydrops chez nos patients dans notre établissement. Cependant avec l'IRM 3 Tesla, plusieurs auteurs (35,36) ont mis en évidence l'hydrops dans l'oreille controlatérale asymptomatique. Ceci suggère que les symptômes de la maladie de Ménière peuvent apparaître après la formation d'hydrops et cela conduit à préconiser un suivi de près pour les patients atteints de Ménière unilatérale.

L'expansion des connaissances sur les méthodes d'investigation disponibles et émergentes pourrait faciliter l'évaluation critique des schémas thérapeutiques et des interventions visant à ralentir la progression de la maladie.



La maladie de Ménière est une affection chronique de l'oreille interne due généralement à un hydrops endolymphatique d'évolution paroxystique. Par conséquent, une meilleure compréhension des mécanismes impliqués dans l'homéostasie de l'oreille interne et de ses troubles s'impose. Le diagnostic de Ménière est avant tout clinique, la paraclinique reste un moyen de confirmation spécifique et précise.

Par ailleurs, la diversité de l'expression clinique, tel que la variabilité de l'intensité et de la sévérité des symptômes et parfois la survenue d'autres pathologies, justifie une prise en charge médicale parfois chirurgicale individuelle et adapté.

Notre étude sur cette pathologie au service d'Otorhinolaryngologie et de Chirurgie Cervico-Faciale de l'Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V de Rabat nous a permis de mieux comprendre le profil épidémiologique, de détecter l'utilité et les limites des examens paracliniques, et par la défaillance du traitement, afin de pouvoir y apporter des solutions visant à améliorer la qualité de la prise en charge, ainsi que la qualité de vie de nos patients.

La fréquence du vertige et l'aggravation de la fonction audiovestibulaire diminuent spontanément au cours des 5 à 10 premières années, et plus la maladie progresse, plus l'atteinte de l'oreille controlatérale devient plus fréquente. Les symptômes de la maladie combinés aux résultats de l'IRM 3 Tesla peuvent contribuer au diagnostic précoce de l'hydrops, d'où la problématique de l'imagerie dans notre étude.

Les médicaments à visés symptomatologique ont parfois un rôle limité dans la gestion de certains patients atteints de Ménière, mais l'association avec la kinésithérapie vestibulaire peut aboutir à de meilleurs résultats, comme

souligné dans notre étude. De ce fait pour améliorer la prise en charge, plusieurs sociétés savantes internationales ont recommandé des traitements de premières lignes et de seconde ligne.

Dans l'avenir, plusieurs données spécifiques individuelles seront essentielles à mettre en évidence, tels que les comorbidités, les antécédents familiaux et la contribution de la composante génétique dans la prévision de l'apparition et de l'évolution de cette maladie.

Des travaux futurs concernant l'évaluation psychiatrique, l'électrocochléographie, l'IRM et le suivi à long terme nous ramèneront certainement plus de données qui feront améliorer nos connaissances dans ce domaine afin de déceler précocement la maladie de Ménière et son bien entendu évolution.



Résumé

Titre : La maladie de Ménière : Quelle Prise en Charge ? À propos de 53 cas

Auteur : WOODCOCK Dania Rita Liza

Rapporteur : Pr. OURAINI Saloua

Mots clés : Ménière – Surdit  – Hydrops endolymphatique – Traitement

Objectifs : Ce travail a  t  men  dans l’objectif de faire le point sur la prise en charge globale de la maladie de M ni re avec comparaison des r sultats avec les donn es de la litt rature.

Mat riels et m thodes : Il s’agit d’une  tude r trospective monocentrique observationnelle men  au service d’Otorhinolaryngologie et Chirurgie Cervico-Faciale de l’HMIMV   propos de la maladie de M ni re entre Mars 2016 et Mars 2019.

R sultats : Cinquante-trois patients ont  t  inclus dans notre  tude. L’ ge moyen  tait de **56,88%** +/- 12,99% avec une forte pr dominance **masculine** (H/F= 2,31). Les sympt mes pr sent s par **100%** des patients  taient le vertige, les acouph nes et la surdit . Le diagnostic  tait retenu devant une surdit  de perception moyenne (**64%**) et profonde (**36%**), dont **88,7%** ayant une M ni re unilat rale et **11,3%** bilat rale. La VNG s’est r v l  normale dans **24,5%** des cas ; et pathologique d’hypor flexie dans **67,9%** des cas et d’ar flexie dans **7,5%** des cas. La VHIT et l’IRM  taient normales dans **100%** des cas.

Discussion : Les r sultats de notre  tude sont en accord avec ceux de la litt rature, notamment en ce qui concerne la clinique et les explorations audio-vestibulaires. Le traitement m dical et la r  ducation vestibulaire ont  t  pr conis  ; et la chirurgie conservatrice r alis e chez les patients pr sentant un vertige invalidant.

Conclusion : La maladie de M ni re  tant une affection chronique d’ volution au cas par cas, la prise en charge doit  tre adapt e au patient, d’o  la n cessit  d’une meilleure connaissance des nouvelles explorations vestibulaires et des recommandations pour le diagnostic pr coce d’une aggravation et/ou d’une bilat ralisation.

Summary

Title: Meniere's disease: Which type of care management? About 53 cases

Author: WOODCOCK Dania Rita Liza

Rapporteur: Pr. OURAINI Saloua

Keywords: Meniere – Hearing loss - Endolymphatic hydrops – Treatment

Objectives: This study was carried out focusing on the overall care management of Meniere's disease with comparison of our results and literature review.

Materials and methods: This is a retrospective monocentric and observational study carried out in the Otorhinolaryngology and Facial & Neck Surgery department of the HMIMV concerning Meniere's disease between March 2016 and March 2019.

Results: Fifty-three patients were included in our study. The average age was 56.88% +/- 12.99% with a strong male predominance (M / F = 2.31). The symptoms presented by 100% of the patients were dizziness, tinnitus and hearing loss. The diagnosis was retained in front of moderate (64%) and profound (36%) hearing loss, of which 88.7% had a unilateral Meniere and 11.3% bilateral. VNG was found to be normal in 24.5% of cases; and hyporeflexia was found in 67.9% of cases and areflexia in 7.5% of cases. The VHIT and MRI were normal in 100% of cases.

Discussion: The results of our study coincide with those described in medical literature, in particular regarding the clinical and audio-vestibular explorations. We recommended medical treatment and vestibular rehabilitation, while conservative surgery was performed on patients with disabling dizziness.

Conclusion: Meniere's disease is a chronic condition evolving on a case-by-case basis. Care management must be adapted to the patient, hence the need for better knowledge of new vestibular explorations and appropriate recommendations for the early diagnosis of worsening or bilateralization.

الملخص

العنوان : مرض مينيار: ما العلاج ؟ حوالي 53 حالة

المؤلف: وودكوك دانيا ريتا ليزا

المقرر: الاستاذة ورايني سلوى

الكلمات الأساسية : مينيار، صمم ، ارتفاع ضغط اللمف الجواني ، العلاج

الأهداف: تم تنفيذ هذا العمل بهدف تقييم الإدارة الشاملة لمرض مينيار ، ومقارنة النتائج مع معطيات

البحوث الببليوغرافية

المواد والطرق: هذه دراسة أحادية المركز قائمة على الملاحظة بأثر رجعي أجريت داخل مصلحة طب

الأنف والأذن والحنجرة وجراحة العنق والوجه على مرض مينيار ما بين مارس 2016 إلى مارس 2019

النتائج: شملت دراستنا ثلاثة وخمسين مريضا . كان متوسط العمر 56.88 سنة +/- 12.99 مع غلبة

قوية للذكور (بمعدل 2.31 ذكر لكل انثى). بالنسبة للأعراض التي قدمها % 100 من المرضى كانت هي الدوخة ،

طنين الأذن والصمم. الحالات التي تم تشخيصها بصمم الإدراك المعتدل كانت بنسبة (%64) والصمم العميق

بنسبة (%36). كما عرفت نسبة %88.7 منهم وجود مينيار أحادي الجانب و% 11.3 ثنائي الجانب. بالنسبة لتسجيل

تذبذب المقلتين السريع الإرادي بواسطة تقنية الفيديو كان طبيعيا في % 24.5 من الحالات، كما بين ضعف رد

الفعل الدهليزي في % 67.9 من الحالات، وغياب تام لرد الفعل الدهليزي % 7.5 من الحالات. التصوير بالرنين

المغناطيسي للدماغ كان طبيعيا لدى جميع المرضى

مناقشة النتائج: نتائج دراستنا تتفق مع نتائج الببليوغرافيا ، ولا سيما فيما يتعلق بالفحوصات التكميلية

السمعية و الدهليزية. كما تم إعطاء الأولوية للعلاج الطبي والترويض الدهليزي. اما الجراحة المحافظة فكانت

حكرا على المرضى الذين يعانون من دوار معيق

الخلاصة: كون مرض مينيار حالة مزمنة تتطور على أساس كل حالة على حدة ، يجب تكيف العلاج مع

كل مريض ، وبالتالي الحاجة إلى معرفة أفضل بالفحوصات التكميلية للدهلير الجديدة وتوصيات التشخيص المبكر

لمراض مينيار المزدوج من أجل الحد من خطورة المرض.



FICHE D'EXPLOITATION

I. Etude Epidémiologique :

A. Identité :

N° de dossier: _____ Nom et prénom : _____ Age : _____
Profession : _____ Sexe : H F
Origine géographique : Urbain Rurale

B. Antécédents :

1) Personnels :

- Crises antérieurs : Oui Non
 - Nombre :
 - Durée : Quelques secondes Quelques minutes Quelques heures
 - Hospitalisation : Oui Non

Si oui spécifier la durée :

-
- Traumatismes crâniens : Fractures Hématome Autres :
 - Infections otologiques : Oui Non Si oui spécifier :
 - Prise médicamenteuses ototoxiques : Oui Non
 - ATCD neurologiques : Migraine AVC Tumeurs Autres :
 - ATCD ORL : Ménière otospongiose SAOS Autres :
 - Troubles visuels : Oui Non
 - Chirurgie otologique : Oui Non Si oui spécifier :
 - Atteinte cardio-vasculaire : HTA Cholestérol Autres :
 - Habitudes toxiques ou troubles psychiques :

2) Familiaux :

- Vertiges : Oui Non
- Migraine : Oui Non
- Surdit  : Oui Non
- Autres pathologies : HTA Diab te Autres :

II.  tude clinique :

A. Signes physiques

Type : vertige en arabe : Instabilit  au repos

Instabilit    la marche

Autres :

D but :

Type : lin aire rotatoire

Facteurs d clenchants : Se lever S'allonger Regarder en haut ou en bas

Autres :

Dur e : Quelques secondes Minutes Heures Jours

Signes d'accompagnement :

- Acouphènes : Aigues Graves Permanents Périodiques
 Survenue/vertiges
 - Nausées Vomissement en jet : Oui Non
 - Surdit  : Unilat rale Bilat rale Sa survenue/vertige : Avant Apr s
 Au cours de la crise
 - Otorrh e : Oui Non
 - Sensation de pl nitude de l'oreille : Oui Non
- Si oui sp cifier si co ncide ou annonce des vertiges :

-
- Signes neurologiques : Perte de connaissance C phal e N vralgies faciale
 - D ficit
 - Troubles Visuels :

B. Examen clinique :

- Examen ORL complet :
.....
 - Examen vestibulaire :
.....
 - L' preuve de Romberg :
 - L' preuve des index :
 - Test de la marche aveugle :
 - Test de Fukuda :
 - Recherche du nystagmus :
- Examen neurologique : de toutes les paires cr niennes :
.....
.....
- Examen des autres appareils :
.....
.....

III.  tude para clinique :

VNG :

- I- Mouvements saccadiques :
- II- Mouvements de poursuite oculaire :
- III- Nystagmus optocin tique :
- IV- Head shaking test :
- V- Test vibratoire :
- VI- Epreuve rotatoire :
- VII- Test calorique :
- VIII- La verticale subjective :
- IX- Dix et Hallpike :
- X- VHIT (Video Head Impulse Test)

Audiogramme :

.....
TDM :

.....
IRM :

.....
IV- Diagnostic retenu :

1. Maladie de Ménière : Droite Gauche Bilatérale
2. Migraine vestibulaire associée : avec sans
3. Dépendance visuelle : avec sans

V- Traitement reçu :

Médical : Oui Non
Si oui lequel :

.....
Chirurgical : Oui Non
Si oui lequel :

.....
Rééducation vestibulaire : Oui Non
Si oui nombre de séances :

VI- Suivi et évolution

Clinique : Nombre de crises/an : Sévérité des crises :
Audiogramme : Type et intensité de surdité :

.....
VNG : Déficit :
.....
Prépondérance :
.....



- [1] Wu V, Sykes EA, Beyea JA, Beyea MM, Simpson MTW. Approche à adopter pour la prise en charge de la maladie de Ménière. *Can Fam Physician*. 2019;65(7):468–72.
- [2] Ferrary E, Bouccara D. Maladie de Ménière. *EMC - Oto-rhino-laryngologie*. 2018;13(2):1–13.
- [3] Beasley NJP, Jones NS. Ménière's disease: Evolution of a definition. *J Laryngol Otol*. 1996;110(12):1107–13.
- [4] Moshtaghi O, Sahyouni R, Lin HW, Ghavami Y, Djalilian HR. A Historical Recount: Discovering Ménière's Disease and Its Association with Migraine Headaches. *Otol Neurotol*. 2016;37(8):1199–203.
- [5] Espinosa-Sanchez JM, Lopez-Escamez JA. Ménière's disease [Internet]. 1st ed. Vol. 137, *Handbook of Clinical Neurology*. Elsevier B.V.; 2016. 257–277 p. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/B978-0-444-63437-5.00019-4>
- [6] Lopez-Escamez JA, Carey J, Chung WH, Goebel JA, Magnusson M, Mandalà M, et al. Diagnostic criteria for Ménière's disease. *J Vestib Res Equilib Orientat*. 2015;25(1):1–7.
- [7] Furness DN. *Gray's Anatomy: The anatomical basis of clinical practice*. 41st ed. Standring S, editor. 41. Elsevier; 2016. 676–895 p.
- [8] Martini FH, Timmons MJ, Tallitsch RB. *Human Anatomy (7th Edition)* [Internet]. 7th Editio. Berriman L, editor. Pearson Education, Inc.; 2012. 481–486 p. Available from: www.amazon.com

- [9] Netter FH. Atlas d'anatomie humaine: Tete et cou, 6e Edition. 6e ed. Humblot N, editor. Elsevier Masson SAS; 2014. 186–187 p.
- [10] Khan S, Chang R. Anatomy of the vestibular system: A review. *NeuroRehabilitation*. 2013;32(3):437–43.
- [11] Benoudiba F, Toulgoat F, Sarrazin J-L. Le nerf cochléovestibulaire (VIII). *J Radiol Diagnostique Interv* [Internet]. 2013;94(10):1049–56. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jradio.2013.06.005>
- [12] Alexander TH, Harris JP. Current Epidemiology of Meniere's Syndrome. *Otolaryngol Clin North Am*. 2010;43(5):965–70.
- [13] Vibert D, Caversaccio M, Häusler R. Meniere's Disease in the Elderly. *Otolaryngol Clin North Am*. 2010;43(5):1041–6.
- [14] Bruderer SG, Bodmer D, Stohler NA, Jick SS, Meier CR. Population-Based Study on the Epidemiology of Ménière's Disease. *Audiol Neurotol*. 2017;22(2):74–82.
- [15] Gibson WPR. Hypothetical Mechanism for Vertigo in Meniere's Disease. *Otolaryngol Clin North Am*. 2010;43(5):1019–27.
- [16] Vitte E. Vertige : orientation diagnostique. 2019;7(12):1–7.
- [17] DEBAIN JJ. La Maladie De Meniere. *Concours médical*. 2007;87:1357–62.
- [18] Rauch SD. Clinical Hints and Precipitating Factors in Patients Suffering from Meniere's Disease. *Otolaryngol Clin North Am*. 2010;43(5):1011–7.

- [19] Stapleton E, Mills R. Clinical diagnosis of Ménière's disease: How useful are the American academy of otolaryngology head and neck surgery committee on hearing and equilibrium guidelines? *J Laryngol Otol.* 2008;122(8):773–9.
- [20] Mom T, Darrouzet V, Bouccara D, Franco V, Parietti-Winkler C, Uziel A. *Recommandation pour la Pratique Clinique: Stratégie diagnostique et thérapeutique dans la maladie de Menière.* 2017.
- [21] Magnan J, Özgirgin ON, Trabalzini F, Lacour M, Escamez AL, Magnusson M, et al. European position statement on diagnosis, and treatment of meniere's disease. *J Int Adv Otol.* 2018;14(2):317–21.
- [22] Andaloro L KC. Meniere Disease 2019 literature. In: 2019th ed. StatPearls Publishing, Treasure Island (FL); 2019. p. 1–6.
- [23] Adams ME, Heidenreich KD, Kileny PR. Audiovestibular Testing in Patients with Meniere's Disease. *Otolaryngol Clin North Am.* 2010;43(5):995–1009.
- [24] Varoquaux A, Siles P, Bailhache A, Thomassin J-M, Placko-Parola G, Moulin G. Techniques d'exploration. *Imag en ORL.* 2010;273–85.
- [25] D. Bouccara, R. Dauman, D. Bonnard, P. Avan, F. Giraudet, I. Djennaoui, T. Mom, V. Franco VD et JN. *Les maladies pressionnelles du labyrinthe de la physiopathologie à l'exploration clinique et paraclinique.* 2016th ed. Elsevier Masson SAS; 2016. chapitre 5,121-155.

- [26] Mom T, Montalban A, Bascoul A, Gilain L, Avan P. Le déphasage acoustique: Preuve objective de perturbations pressionnelles intralabyrinthiques apportée par les otoémissions acoustiques dans la maladie de Menière. *Ann Fr d'Oto-Rhino-Laryngologie Pathol Cervico-Faciale*. 2012;129(1):22–7.
- [27] Nevoux J, Franco-Vidal V, Bouccara D, Parietti-Winkler C, Uziel A, Chays A, et al. Diagnostic and therapeutic strategy in Menière's disease. Guidelines of the French Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery Society (SFORL) (short version). *Ann Fr d'Oto-Rhino-Laryngologie Pathol Cervico-Faciale*. 2017;134(6):422–6.
- [28] Franco-vidal V, Bonnard D, Bellec O, Darrouzet V. L'admittancemétrie multifréquentielle dans le diagnostic de la maladie de Menière – étude personnelle et revue de la littérature. *Ann françaises d'Oto-rhino-laryngologie Pathol Cervico-faciale*. 2013;130(4):A101.
- [29] Nevoux J, Franco-Vidal V, Bouccara D, Parietti-Winkler C, Uziel A, Chays A, et al. Recommandations de la SFORL (version courte) sur la stratégie diagnostique et thérapeutique dans la maladie de Menière. *Ann Fr d'Oto-Rhino-Laryngologie Pathol Cervico-Faciale*. 2017;134(6):422–6.
- [30] Rubin F, Simon F, Verillaud B, Herman P, Kania R, Hautefort C. Comparaison entre le Video Head Impulse Test (VHIT) et les épreuves caloriques dans la maladie de Menière définie unilatérale à un stade avancé. *Ann Fr d'Oto-Rhino-Laryngologie Pathol Cervico-Faciale* [Internet]. 2018;135(3):166–9. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.aforl.2017.11.001>

- [31] Hautefort C, Rubin F, Kania R, Herman P. Analyse du déficit vestibulaire aux hautes fréquences chez les patients suivis pour une maladie de Ménière. *Ann françaises d’Oto-rhino-laryngologie Pathol Cervico-faciale* [Internet]. 2014;131(4):A77–8. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.aforl.2014.07.418>
- [32] Murofushi T. Auris Nasus Larynx Clinical application of vestibular evoked myogenic potential (VEMP). *Auris Nasus Larynx*. 2016;
- [33] Lamounier P, Silva T, Souza A De, Aparecida D, Bahmad F. Evaluation of vestibular evoked myogenic potentials (VEMP) and electrocochleography for the diagnosis of Ménière ’ s disease &. *Braz J Otorhinolaryngol*. 2016;(xx).
- [34] Alvares T, Abreu D, Grigol S, Lopes KDC. Cervical vestibular evoked myogenic potentials and video head impulse test in Ménière disease &. 2019;(xx).
- [35] Pyykkö I, Nakashima T, Yoshida T, Zou J, Naganawa S. Ménière’s disease: A reappraisal supported by a variable latency of symptoms and the MRI visualisation of endolymphatic hydrops. *BMJ Open*. 2013;3(2).
- [36] Morimoto K, Yoshida T, Sugiura S, Kato M, Kato K, Teranishi M, et al. Endolymphatic hydrops in patients with unilateral and bilateral Meniere’s disease. *Acta Otolaryngol*. 2017;137(1):23–8.
- [37] Gürkov R. Ménière and friends: Imaging and classification of hydropic ear disease. *Otol Neurotol*. 2017;38(10):e539–44.

- [38] Ferrary E, Bouccara D. Maladie de Ménière. 2019;13(17):1–14.
- [39] Andaloro L, Koenen C. Meniere Disease 2019 litterature. StatPearls Publishing, Treasure Island (FL); 2019. p. 1–6.
- [40] Tabet P, Saliba I. Meniere’s Disease and Vestibular Migraine: Updates and Review of the Literature. J Clin Med Res. 2017;9(9):733–44.
- [41] Wu V, Sykes EA, Beyea MM, Simpson MTW, Beyea JA. Approach to Ménière disease management. Can Fam Physician. 2019;65(7):463–7.
- [42] Hussain K, Murrin L, Schilder AGM. Restriction of salt, caffeine and alcohol intake for the treatment of Ménière’s disease or syndrome. Cochrane Database Syst Rev. 2018;2018(12).
- [43] Weckel A, Marx M, Esteve-Fraysse MJ. Contrôle des vertiges dans la maladie de Ménière par injections trans-tympaniques de dexaméthasone. Ann Fr d’Oto-Rhino-Laryngologie Pathol Cervico-Faciale. 2018;135(1):8–12.
- [44] Hassan D, Nafie Y, Saadb A, Maksoud A. Intratympanic dexamethasone injection in Meniere’s disease. Egypt J Otolaryngol. 2015;31(2):128.
- [45] Bouccara D, Sémont A, Sterkers O. Rééducation vestibulaire. EMC - Oto-rhino-laryngologie. 2015;10(4):1–8.

- [46] I.C. W, L.B. M. Long-term hearing outcome in patients receiving intratympanic gentamicin for Ménière's disease. *Laryngoscope* [Internet]. 2003;113(5):815–20. Available from: <http://www.embase.com/search/results?subaction=viewrecord&from=export&id=L36539153%5Cnhttp://dx.doi.org/10.1097/00005537-200305000-00009%5Cnhttp://sfx.library.uu.nl/utrecht?sid=EMBASE&issn=0023852X&id=doi:10.1097%2F00005537-200305000-00009&atitle=Long-ter>
- [47] Öztürk K, Ata N. Intratympanic mixture gentamicin and dexamethasone versus dexamethasone for unilateral Meniere's disease. *Am J Otolaryngol - Head Neck Med Surg* [Internet]. 2019;(1):0–1. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.amjoto.2019.06.008>
- [48] van Sonsbeek S, Pullens B, van Bentem PP. Positive pressure therapy for Ménière's disease or syndrome. *Cochrane Database Syst Rev*. 2015;2015(3).
- [49] Volkenstein S, Dazert S. Recent surgical options for vestibular vertigo. *Laryngorhinootologie*. 2017;96(S 01):S209–29.
- [50] Teufert KB, Doherty J. Endolymphatic Sac Shunt, Labyrinthectomy, and Vestibular Nerve Section in Meniere's Disease. *Otolaryngol Clin North Am* [Internet]. 2010;43(5):1091–111. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.otc.2010.05.014>
- [51] McMullen KP, Lin C, Harris MS, Adunka OF. Correlation of Objective Audiometric and Caloric Function in Ménière's Disease. *Otolaryngol - Head Neck Surg (United States)*. 2017;156(5):912–6.

- [52] Moffat DA, Baguley DM, Harries M II, Atlas M, Lynch CA. Bilateral Electrocochleographic Findings in Unilateral Meniere's Disease. *Otolaryngol Neck Surg.* 1992;107(3):370–2.
- [53] Huppert D, Strupp M, Brandt T. Long-term course of Meniere's disease revisited. *Acta Otolaryngol.* 2010;130(6):644–51.
- [54] Garcia AP, Ganança MM, Cusin FS, Tomaz A, Ganança FF, Caovilla HH. Vestibular rehabilitation with virtual reality in Ménière's disease. *Braz J Otorhinolaryngol.* 2013;79(3):366–74.
- [55] Fukuoka H, Takumi Y, Tsukada K, Miyagawa M, Oguchi T, Ueda H, et al. Comparison of the diagnostic value of 3 T MRI after intratympanic injection of GBCA, electrocochleography, and the glycerol test in patients with Meniere's disease. *Acta Otolaryngol.* 2012;132(2):141–5.
- [56] Attyé A, Eliezer M, Galloux A, Pietras J, Tropres I, Schmerber S, et al. Endolymphatic hydrops imaging: Differential diagnosis in patients with Meniere disease symptoms. *Diagn Interv Imaging* [Internet]. 2017;98(10):699–706. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.diii.2017.06.002>
- [57] Kanzaki J, Goto F. Psychiatric disorders in patients with dizziness and Ménière's disease. *Acta Otolaryngol.* 2015;135(5):447–50.
- [58] Perrin P, Vibert D, Van Nechel C. Étiologie Des Vertiges. *EMC - Oto-rhino-laryngologie* [Internet]. 2011;6(4):1–21. Available from: [http://dx.doi.org/10.1016/S0246-0351\(11\)39241-0](http://dx.doi.org/10.1016/S0246-0351(11)39241-0)

- [59] Hautefort C, Rubin F, Kania R, Herman P. Analyse du déficit vestibulaire aux hautes fréquences chez les patients suivis pour une maladie de Ménière. *Ann françaises d’Oto-rhino-laryngologie Pathol Cervico-faciale*. 2014;131(4):A77–8.
- [60] Djalilian HR. Association with Migraine Headaches. 2018;37(8):1199–203.
- [61] Shi S, Guo P, Li W, Wang W. Clinical Features and Endolymphatic Hydrops in Patients With MRI Evidence of Hydrops. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 2019;128(4):286–92.
- [62] Lopez-Escamez JA, Długaiczek J, Jacobs J, Lempert T, Teggi R, von Brevern M, et al. Accompanying symptoms overlap during attacks in Ménière’s disease and vestibular migraine. *Front Neurol*. 2014;5(DEC):1–6.
- [63] Van Esch BF, Van Der Scheer-Horst ES, Van Der Zaag-Loonen HJ, Brintjes TD, Van Benthem PPG. The Effect of Vestibular Rehabilitation in Patients with Ménière’s Disease: A Systematic Review. *Otolaryngol - Head Neck Surg (United States)*. 2017;156(3):426–34.
- [64] Dumas G, Attye A, Karkas A, Petrossi J, Schmerber S. Hydrops détecté par IRM dans le bilan de vertiges périphériques récidivants. *Ann françaises d’Oto-rhino-laryngologie Pathol Cervico-faciale* [Internet]. 2014;131(4):A78. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.aforl.2014.07.420>

- [65] Crowson MG, Patki A, Tucci DL. A Systematic Review of Diuretics in the Medical Management of Ménière's Disease. *Otolaryngol - Head Neck Surg (United States)*. 2016;154(5):824–34.
- [66] Naples JG, Henry L, Brant JA, Eliades SJ, Ruckenstein MJ. Intratympanic Therapies in Ménière Disease: Evaluation of Outcomes and Early Vertigo Control. *Laryngoscope*. 2019;129(1):216–21.

Serment d'Hippocrate

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

- *Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.*
- *Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.*
- *Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.*
- *Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.*
- *Les médecins seront mes frères.*
- *Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.*
- *Je maintiendrai le respect de la vie humaine dès la conception.*
- *Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*
- *Je m'y engage librement et sur mon honneur.*

قسم أبقراط

بسم الله الرحمن الرحيم

أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضوا في المهنة الطبية أتعهد علانية:

- بأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية .
 - وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه .
 - وأن أمارس مهنتي بوانزع من ضميري وشر في جاعلا صحة مريض هدي في الأول .
 - وأن لا أفشي الأسرار المعهودة إلي .
 - وأن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب .
 - وأن أعتبر سائر الأطباء إخوة لي .
 - وأن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي .
 - وأن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها .
 - وأن لا أستعمل معلوماتي الطبية بطريق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد .
 - بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقسما بالله .
- والله على ما أقول شهيد .



المملكة المغربية
جامعة محمد الخامس بالرباط
كلية الطب والصيدلة
الرباط



جامعة محمد الخامس بالرباط
Université Mohammed V de Rabat

أطروحة رقم: 119

سنة : 2020

مرض مينيار: ما العلاج؟ بصدد 53 حالة

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم : / / 2020

من طرفه

السيدة دانيا ريتا ليزا وودكوك

المزداة في 02 مارس 1989 بفيكتوريا (سيشيل)

من المدرسة الملكية لمصلحة الصحة العسكرية - الرباط

لنيل شهادة

دكتور في الطب

الكلمات الأساسية : مينيار؛ صمم؛ ارتفاع ضغط اللمف الجواني؛ العلاج

أعضاء لجنة التحكيم:

رئيس	السيد فؤاد بنعربية
مشرف	أستاذ في أمراض الأنف، الأذن والحنجرة وجراحة الرقبة والوجه السيدة سلوى ورايني
عضو	أستاذة في أمراض الأنف، الأذن والحنجرة وجراحة الرقبة والوجه السيدة ليلى سقلي حسيني
عضو	أستاذة في أمراض الأنف، الأذن والحنجرة وجراحة الرقبة والوجه السيد نور الدين الرامي
عضو	أستاذ في أمراض الأنف، الأذن والحنجرة وجراحة الرقبة والوجه السيدة صوفيا نيطاسي
	أستاذة في أمراض الأنف، الأذن والحنجرة وجراحة الرقبة والوجه