

La Maladie de Menière

[La maladie](#)

[Le diagnostic](#)

[Les aspects génétiques](#)

[Le traitement, la prise en charge, la prévention](#)

[Vivre avec](#)

[En savoir plus](#)

Madame, Monsieur,

Cette fiche est destinée à vous informer sur la maladie de Menière. Elle ne se substitue pas à une consultation médicale. Elle a pour but de favoriser le dialogue avec votre médecin. N'hésitez pas à lui faire préciser les points qui ne vous paraîtraient pas suffisamment clairs et à demander des informations supplémentaires sur votre cas particulier. En effet, certaines informations contenues dans cette fiche peuvent ne pas être adaptées à votre cas : il faut se rappeler que chaque patient est particulier. Seul le médecin peut donner une information individualisée et adaptée.

La maladie

● Qu'est-ce que la maladie de Menière ?

La maladie de Menière (ou maladie de Ménière) est caractérisée par l'association de vertiges, de bourdonnements d'oreille et d'une baisse d'audition (allant de quelques secondes à quelques jours), survenant brutalement par crises répétées.

Elle est ainsi dénommée car ses symptômes ont été décrits par un médecin français, Prosper Ménière, au XIX siècle.

Elle est liée à des modifications de l'endolymphe qui est le liquide contenu dans l'oreille interne et qui assure son bon fonctionnement.

● Combien de personnes sont atteintes de la maladie ?

La prévalence de la maladie de Menière (nombre de personnes atteintes de la maladie dans une population donnée à un moment donné) varie en fonction des études et des pays, de 1 sur 600 à 1 sur 10 000 (cette large fourchette s'explique d'une part par des critères diagnostiques parfois différents selon les études et d'autre part par des variations géographiques). Elle n'est généralement pas considérée comme une maladie rare.

● Qui peut en être atteint ? Est-elle présente partout en France et dans le monde ?

La maladie de Menière touche toutes les populations quelle que soit leur origine géographique. Elle est légèrement plus fréquente (60-65 %) chez les femmes. Elle survient habituellement entre 20 et 50 ans.

● Est-elle contagieuse ?

Non, la maladie de Menière n'est pas contagieuse.

● A quoi est-elle due ?

La cause exacte de la maladie de Menière est inconnue. Elle suscite cependant de nombreux travaux de recherche car elle touche l'oreille interne, organe dont de nombreuses facettes du fonctionnement restent à découvrir. L'oreille interne, est la partie la plus profonde de l'oreille, et joue un rôle dans l'audition et dans l'équilibre. Plusieurs hypothèses sont avancées pour expliquer le mauvais fonctionnement de l'oreille interne à l'origine de cette maladie. Il pourrait s'agir :

- d'une réaction à des agressions extérieures (virus, traumatisme de tout ordre),
- d'une allergie,
- ou encore d'un dérèglement du système immunitaire, le système de défense de l'organisme, qui se retournerait contre l'organisme lui-même (origine auto-immune).

Les rôles de certaines hormones et du stress sont aussi évoqués pour expliquer l'apparition des manifestations de la maladie.

Dans certains cas, les manifestations de la maladie de Menière peuvent apparaître chez une personne ayant une pathologie connue de l'oreille, comme une infection par exemple.

● Quelles en sont les manifestations ?

La maladie de Menière se manifeste par des crises de vertiges, des bourdonnements d'oreille et une perte d'audition (surtout des sons graves). Le plus souvent, elle ne touche qu'une seule oreille mais, dans certains cas rares, après un certain nombre d'années, elle s'étend à l'autre côté.

Les accès de vertiges surviennent brutalement et peuvent durer entre un quart d'heure et plusieurs heures.

Ces accès sont parfois précédés par des maux de tête, mais le plus souvent il n'y a aucun signe annonciateur. Ils commencent généralement par une sensation d'oreille bouchée avec une baisse de l'audition (hypoacousie), et par des bourdonnements, des tintements ou des sifflements d'oreille (acouphènes) de sévérité variable, le plus souvent d'un seul côté. Au cours de ces crises, la personne a l'impression que tout tourne autour d'elle, ce qui provoque des nausées, voire des vomissements. Parfois, les vertiges s'accompagnent de diarrhée, de pâleur et de sueurs.

Dans certains cas, les yeux effectuent des mouvements involontaires en saccades (nystagmus): chaque œil se dirige lentement vers la gauche ou vers la droite puis revient brutalement à sa position d'origine et ainsi de suite. Ces mouvements sont assez discrets mais peuvent parfois être remarqués par les personnes présentes au moment de la crise.

La crise se calme ensuite progressivement, et en général, l'audition redevient normale entre les crises. Cependant, lorsque la maladie évolue depuis longtemps, il peut arriver qu'au fur et à mesure de la répétition des crises, la personne perçoive de moins en moins bien les sons graves. Il arrive fréquemment que les acouphènes persistent quelques jours après la crise. Parfois, la personne peut garder un mal de tête (céphalée) qui peut durer plusieurs jours.

Dans certains cas, la sensation de perte d'équilibre et d'étourdissement persiste également quelques jours. Un état de somnolence et de faiblesse succède souvent aux vertiges.

La sévérité de la maladie de Menière varie d'une personne à l'autre. Dans certains cas, les crises sont rares et peu intenses, n'occasionnant qu'une gêne passagère, alors que d'autres personnes seront particulièrement affectées par des accès de vertiges fréquents, sévères, et pouvant survenir à tout moment, ainsi que par des acouphènes et une perte auditive prolongés. Dans les cas extrêmes, les crises, peuvent devenir presque permanentes, avec une sensation d'instabilité continue. Dans quelques cas, les crises vertigineuses s'accompagnent d'une impression d'être violemment poussé aboutissant à une chute (« crises otolithiques de Tumarkin»).

De plus, les crises sont souvent impressionnantes pour l'entourage. La personne, en essayant d'adopter la position dans laquelle elle ressent le moins ses vertiges, peut rester totalement prostrée et présenter des signes d'abattement profond, ne réagissant plus aux sollicitations extérieures. Ceci est parfois déroutant pour l'entourage en l'absence de signe « visible » au moment des crises.

Enfin, environ 5 % des personnes souffrant de maladie de Menière présentent une forme particulière de la maladie caractérisée par une baisse progressive de l'audition, durant quelques heures ou quelques jours, sans autres manifestations, puis par l'apparition de crises de vertiges au cours desquelles l'audition se normalise. Cette forme est appelée syndrome de Lermoyez.

La maladie de Menière s'exprime donc différemment selon les personnes qui en souffrent et parfois à différents moments pour une même personne. Ceci justifie une évaluation afin de déterminer le traitement adapté pour limiter la fréquence et la sévérité des crises et réduire l'impact de la maladie sur la qualité de vie.

● Quelle est son évolution ?

L'évolution de la maladie de Menière est variable et imprévisible. Au début de la maladie, les symptômes fluctuent, et les périodes de crises surviennent avec une fréquence très variable (de quelques crises par an à plusieurs crises par semaine), sur une durée pouvant aller de 5 à 20 ans. Les périodes sans crise (rémissions) surviennent spontanément, et chez certaines personnes, elles peuvent durer longtemps, jusqu'à plusieurs années.

Avec le temps (plus ou moins long), les crises de vertiges s'atténuent et deviennent de plus en plus rares, avant de cesser.

Néanmoins, des complications peuvent persister, et certaines personnes souffrent à terme d'une perte d'audition définitive plus ou moins importante, et/ou de troubles de l'équilibre quasi permanents (sentiment d'instabilité, de flou, voire d'ébriété).

Quant aux acouphènes, ils sont très fluctuants : ils atteignent souvent leur maximum pendant les crises mais peuvent aussi aller et venir en continu. Ils ne constituent parfois qu'une simple gêne, mais ils peuvent être insupportables pour certaines personnes. Ils persistent parfois à long terme et sont souvent considérés comme la manifestation la plus gênante de la maladie de Menière.

● Comment expliquer les manifestations ?

L'oreille interne comporte deux parties qui ont de nombreux points communs (figure 1) :

- l'organe de l'audition, appelé cochlée ou limaçon, qui transforme les sons en signaux électriques et les transmet au cerveau (par le biais du nerf auditif).
- l'organe de l'équilibre, appelé aussi vestibule.

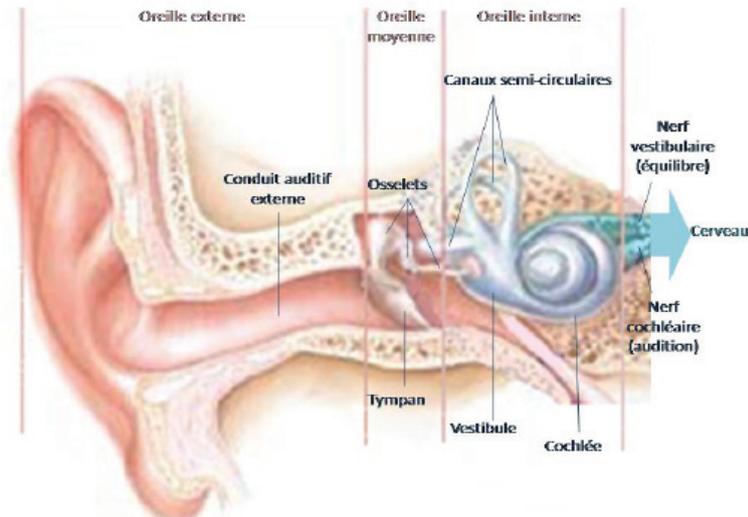


Figure 1. Oreille interne avec la cochlée (permettant de transformer les sons en signaux électriques et le vestibule (organe de l'équilibre).
 (http://www.passeportsante.net/fr/Maux/Problemes/Fiche.aspx?doc=maladie_meniere_pm)

Ces deux parties sont tapissées de cellules coiffées de « cils », appelées cellules ciliées (figure 2). Ce sont les cellules ciliées qui transforment les vibrations sonores en impulsions électriques, mais aussi les informations concernant l'équilibre. Lorsqu'un son arrive dans l'oreille, il fait vibrer le tympan et les osselets. Cette vibration sonore est alors transmise dans la cochlée, où elle se propage dans l'endolymphe (liquide contenu dans la cochlée) comme une vague. Les cils de ces cellules sont similaires à des algues oscillant sous l'effet de cette vague. Leurs mouvements transforment l'onde en signal électrique transmis au cerveau, à partir des cellules ciliées vers les fibres du nerf auditif.

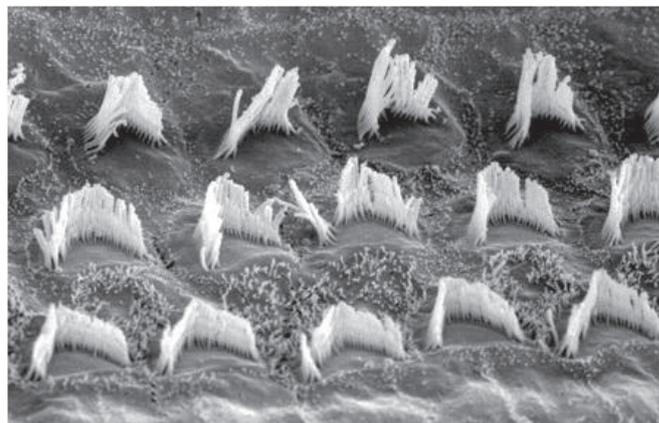


Figure 2. Photo des cellules ciliées de l'oreille interne (microscope électronique).
 (<http://www.aecom.yu.edu/aif/gallery/haircells/haircell.htm>)

L'appareil vestibulaire, situé lui aussi dans l'oreille interne, est constitué de trois canaux en forme de demi-cercle (les canaux semi-circulaires), disposés perpendiculairement les uns aux autres (figure 1).

Les canaux semi-circulaires et la cochlée sont remplis du même liquide : l'endolymphe. Ce liquide est très particulier : il est présent en faible quantité, dans un compartiment fermé et sa composition est différente de la plupart des autres liquides de l'organisme : il est pauvre en sodium et riche en potassium.

Dans la maladie de Menière, un excès d'endolymphe, ou une élévation de la pression de ce liquide (hydrops endolymphatique) dans l'oreille interne semble à l'origine des symptômes : crises de vertiges, acouphènes et altération de l'audition.

Le diagnostic

● Comment fait-on le diagnostic de maladie de Menière ?

En général les médecins mettent assez longtemps à établir de façon formelle le diagnostic de maladie de Menière :

- Lorsqu'une personne présente à la fois des vertiges, une baisse de l'audition et des acouphènes, survenant sous forme de crises qui se répètent, le médecin pense, en général, assez facilement à cette maladie. Cependant, il arrive parfois que toutes ces manifestations ne soient pas encore toutes présentes au moment de la première consultation : il se passe alors souvent un certain temps avant que la maladie de Menière ne soit évoquée.
- Par ailleurs, le diagnostic de maladie de Menière ne peut être confirmé qu'après plusieurs crises de vertiges (une seule crise de vertige ne suffit pas) et seulement lorsque toutes les autres causes possibles de vertiges, acouphènes et surdité unilatéraux ont été éliminées par des examens complémentaires.

● En quoi consistent les tests diagnostiques ? A quoi vont-ils servir ?

Pour confirmer le diagnostic de maladie de Menière et pour évaluer son intensité plusieurs examens sont habituellement effectués.

Tests audiométriques

Au cours de la maladie de Menière, lors des crises, la personne perçoit moins bien les sons graves du côté de l'oreille atteinte. Au début, cette anomalie régresse après les crises. Si les crises se répètent, cette perte d'audition peut persister entre les crises, et peut même augmenter d'une crise à l'autre. Pour déterminer l'importance de la baisse d'audition, des tests auditifs sont réalisés :

- l'audiométrie tonale qui détermine les fréquences des sons que la personne ne peut plus entendre (aigus ou graves) et le niveau sonore en dessous duquel elle n'entend plus les sons,
- l'audiométrie vocale qui permet d'évaluer le retentissement de la perte d'audition sur la compréhension des mots et donc sur la vie quotidienne

Epreuves vestibulaires

L'exploration du système de l'équilibre, le système vestibulaire, localisé au niveau de l'oreille interne, est fondée sur différents tests. Leur objectif est de rechercher entre les crises une anomalie de fonctionnement du système vestibulaire liée à la maladie de Menière.

Ces examens sont de différents types et sont en particulier basés sur l'étude des mouvements des globes oculaires. En effet, le système vestibulaire avec les canaux semi-circulaires a un

rôle direct dans la commande des mouvements des yeux, afin de stabiliser en permanence le regard, quels que soient les déplacements de la tête dans l'espace. Lorsque ce système ne fonctionne plus correctement, un mouvement anormal des yeux (le nystagmus) apparaît.

L'examen vidéonystagmographique (VNG) permet l'enregistrement des mouvements des globes oculaires par des caméras vidéos fixées sur un masque adapté sur le visage de la personne examinée. Cet examen recherche en particulier un mouvement anormal des yeux au repos (en l'absence de stimulation de l'oreille interne) : le nystagmus spontané dont la présence témoigne d'une atteinte du système vestibulaire.

Lors de l'examen VNG, différents tests sont également effectués pour apprécier le fonctionnement de l'oreille interne, en enregistrant le nystagmus provoqué par la stimulation de l'oreille interne :

Epreuves rotatoires : en faisant tourner plus ou moins rapidement le fauteuil d'examen;

Epreuves caloriques : en introduisant successivement de l'eau chaude et de l'eau froide dans chaque oreille. Ce test peut être un peu désagréable mais il est indolore, et la sensation vertigineuse induite s'estompe habituellement en quelques minutes. Il est important pour évaluer le niveau d'atteinte de l'oreille interne.

D'autres tests sont disponibles pour évaluer le système vestibulaire :

Verticale visuelle subjective : on demande à la personne qui est dans l'obscurité de placer une barre en position strictement verticale. L'atteinte de certains capteurs de l'oreille interne peut se traduire par une mauvaise situation de la verticale, qui explique certains symptômes : instabilité...

Potentiels évoqués otolithiques : cet examen permet d'étudier le fonctionnement du vestibule grâce à l'enregistrement de l'activité des muscles du cou en rapport avec la stimulation de certains capteurs vestibulaires.

Les potentiels évoqués auditifs (PEA)

La mesure des PEA permet d'étudier l'activité électrique du nerf auditif et du cerveau en réponse à un signal sonore. Cet examen se pratique dans une cabine insonorisée avec un casque, les oreilles étant stimulées successivement par des sons brefs (20 clics par seconde environ). L'enregistrement se fait par des électrodes placées sur la peau derrière l'oreille et au niveau du front et du menton. Cet examen est indolore et se fait sans participation directe de la personne. Il est surtout utile pour détecter certaines anomalies du nerf auditif qui donnent des symptômes proches de ceux de la maladie de Menière, en particulier en cas de suspicion de lésion évolutive comme le neurinome de l'acoustique.

Imagerie médicale

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) est souvent nécessaire pour vérifier l'absence d'autre cause de vertige dont les symptômes peuvent être comparables à ceux de la maladie de Menière comme les tumeurs des voies auditives (surtout le neurinome de l'acoustique).

Questionnaires

Des questionnaires sont parfois utilisés pour apprécier l'impact de la maladie de Menière

sur la qualité de vie au quotidien.

● **Peut-on confondre cette maladie avec d'autres ? Lesquelles ? Comment faire la différence ?**

A son début, la maladie peut être difficile à distinguer d'autres affections à l'origine de vertiges, d'acouphènes et de baisse de l'audition. Les principales maladies qui peuvent prêter à confusion sont :

- l'otospongiose (maladie héréditaire caractérisée surtout par une surdité qui évolue progressivement et des acouphènes),
- Les fistules labyrinthiques qui sont des communications anormales entre l'oreille moyenne et l'oreille interne, liées à des malformations ou accidents : traumatisme crânien, traumatisme pressionnel (plongée sous-marine...).
- Les neurinomes de l'acoustique ou schwannomes vestibulaires (tumeurs bénignes des nerfs vestibulaires et auditifs).

Parfois, les symptômes évoquent certaines affections sans rapport avec l'oreille, comme les crises migraineuses (avec vomissements et sensations vertigineuses) ou une chute de la concentration de sucre dans le sang (hypoglycémie), d'origine variable.

Les examens décrits ci-dessus permettent au médecin de reconnaître ces différentes maladies.

● **Peut-on dépister cette maladie chez les personnes à risque avant qu'elle ne se déclare ?**

Non, il n'existe aucun moyen de dépister la maladie de Menière avant qu'elle ne se déclare.

Les aspects génétiques

● **Quels sont les risques de transmission aux enfants ? Quels sont les risques pour les autres membres de la famille ?**

La maladie de Menière n'est pas une maladie héréditaire à proprement parler, c'est-à-dire qu'elle ne se transmet pas directement aux enfants. Cependant, il existe des cas où cette maladie est retrouvée chez plusieurs membres d'une même famille. Il est donc possible que certains gènes favorisent la survenue de la maladie, rendant certaines personnes plus susceptibles que d'autres de la développer. A ce jour, les gènes en cause ne sont toutefois pas connus.

Le traitement, la prise en charge, la prévention

● **Existe-t-il un traitement pour cette pathologie ?**

Dans la mesure où la cause précise de la maladie de Menière n'est pas connue avec certitude et où elle peut évoluer de manière très différente d'une personne à l'autre, on ne peut parler de traitement qui guérisse la maladie de Menière de façon définitive.

Cependant, plusieurs mesures thérapeutiques permettent de limiter les symptômes et de

vivre mieux avec cette maladie. Le traitement vise d'une part à traiter la crise vertigineuse et d'autre part à réduire la fréquence et l'intensité des crises (traitement de fond).

En général, le médecin veille à bien expliquer à la personne souffrant de la maladie ses mécanismes, son évolution habituelle qui se fait à un moment donné par la réduction et l'arrêt des crises intenses, et à bien évaluer l'impact des symptômes sur sa qualité de vie. Il recherche également des facteurs psychologiques liés à l'apparition de la maladie de Ménière: est ce que la maladie s'est révélée à un moment de difficultés personnelles, professionnelles ou personnelles ? Les crises sont-elles déclenchées par le stress ? L'anxiété ?

Traitement des crises

Le traitement des crises vise à atténuer les vertiges et les symptômes associés (anxiété, nausées, vomissements). Il fait appel à trois types de médicaments :

- les médicaments anti-vertigineux (comme l'acétyl-leucine),
- les médicaments anti-vomissements (anti-émétiques).
- éventuellement les médicaments anxiolytiques (benzodiazépines) qui entraînent une diminution de la sensibilité du système vestibulaire et réduisent l'anxiété rattachée à la crise souvent brutale.

Ces médicaments sont donnés par injections intraveineuses en cas de crise grave, ou sous forme de comprimés si la crise est modérée. La dose est fixée par le médecin et la durée du traitement, la plus brève possible, est généralement de deux ou trois jours. De ce fait, ces médicaments induisent peu d'effets secondaires.

Enfin, des médicaments dits diurétiques peuvent être injectés par perfusion (ces médicaments, en entraînant les reins à excréter davantage de liquide font uriner, et, par conséquent, aident à diminuer la pression dans l'oreille interne), et ce, même au moment des crises. Le repos est nécessaire après une crise, mais il faut éviter de rester trop longtemps alité, afin de permettre une réadaptation du système de l'équilibre.

En cas de baisse brutale importante de l'audition un traitement par des corticoïdes (médicaments en général utilisés pour lutter contre l'inflammation) est parfois associé durant quelques jours.

Lors de la première crise, surtout si elle est intense, la personne est souvent hospitalisée. Cela permet de réaliser au plus vite les examens qui permettront de confirmer le diagnostic.

Traitement de fond

Le traitement de fond vise à améliorer la qualité de vie de la personne atteinte en diminuant la fréquence et l'intensité des crises vertigineuses et en prévenant autant que possible la détérioration de l'audition.

Son principe est de tenter de réduire la pression de l'endolymphe (liquide dans l'oreille interne), mais ses résultats sont aléatoires car les mécanismes exacts de la maladie ne sont pas connus avec certitude et l'évolution est très variable d'une personne à l'autre.

Le traitement de fond est différent d'une personne à l'autre : en effet, le choix du médicament est fait en fonction de la sévérité des symptômes et de l'absence de contre-indication... Par ailleurs, comme il s'agit d'un traitement qui va être poursuivi pendant très longtemps, ce choix ne devient définitif qu'après plusieurs semaines d'utilisation, une fois que l'efficacité du médicament a été vérifiée (réduction de la fréquence et de la sévérité

des crises).

Certains médicaments anti-vertigineux, en particulier la bétahistine, permettent ainsi d'atténuer la sévérité des nausées et des étourdissements en cas de crise de vertige et de diminuer les acouphènes.

Dans certains cas, les médicaments diurétiques peuvent aider à diminuer la pression dans l'oreille interne. Cependant, s'ils sont mal utilisés ou mal dosés, ils peuvent entraîner une déshydratation et une baisse de la pression artérielle, et parfois des allergies cutanées, une modification du taux de potassium sanguin qui peut s'avérer dangereuse du point de vue cardiaque, des troubles digestifs, une fatigue, des maux de tête, des troubles du sommeil... Ils ne doivent donc être pris que sous contrôle médical strict.

Certains médicaments antihistaminiques (médicaments destinés à traiter les allergies) et/ou des corticoïdes (voir ci-dessus) sont parfois utilisés en particulier en cas de baisse brutale de l'audition. Ils diminuent l'intensité des vertiges et des bourdonnements. Ils peuvent être administrés par voie orale, en injections ou à travers le tympan (voie trans-tympanique). Cependant, ces médicaments (et surtout les corticoïdes) peuvent entraîner des effets indésirables multiples comme : une hypertension artérielle, des troubles digestifs, une prise de poids, un risque accru d'infection...

Rééducation vestibulaire

Lorsque les médicaments ne sont pas suffisamment efficaces et qu'il existe une instabilité entre les crises les personnes atteintes peuvent entreprendre une rééducation vestibulaire. Cette rééducation est encadrée par une équipe spécialisée dans les troubles de l'équilibre, travaillant en collaboration avec les médecins ORL. Les kinésithérapeutes qui la réalisent ont suivi une formation particulière et disposent d'un matériel spécialisé. Plusieurs exercices peuvent être effectués, à l'aide d'un fauteuil rotatoire, de dispositifs permettant de travailler les mouvements oculaires en suivant les déplacements de sources lumineuses, d'une plateforme.

Ces exercices permettent de rééduquer l'équilibre en renforçant les mécanismes complémentaires qui interviennent normalement dans l'équilibre pour compenser l'atteinte vestibulaire due à la maladie de Ménière.

Traitement « pressionnel »

En absence d'effet du traitement médicamenteux et de la rééducation vestibulaire, un traitement dit « pressionnel » peut être utilisé. Il consiste tout d'abord à mettre en place un drain ou aérateur trans-tympanique, qui est un tube traversant le tympan. Il s'agit du « yoyo » utilisé chez les enfants présentant des otites à répétition ou otites séreuses. La mise en place du drain est réalisée sous anesthésie locale ou générale. Dans un certain nombre de cas, la mise en place du drain réduit significativement la fréquence et l'intensité des crises.



Figure 3. Dispositif de traitement pressionnel.

(http://www.xomed.com/xomed_products_meniett.html)

● Quelles sont les autres modalités de traitement de cette maladie ?

Les traitements cités précédemment permettent de contrôler la maladie dans près de 80% des cas. Cependant, lorsque les vertiges restent invalidants malgré un traitement médicamenteux et/ou pressionnel, une intervention chirurgicale peut parfois être nécessaire.

Traitement chirurgical ou instrumental

Décompression du sac endolymphatique

La décompression du sac endolymphatique a pour objectif de diminuer la pression dans l'oreille interne en décompressant et éventuellement en ouvrant la « poche » qui contient l'endolymphe pour drainer un peu du liquide. Cette opération s'effectue sous anesthésie générale, par une incision derrière l'oreille. Cette intervention chirurgicale est dite « conservatrice » car elle préserve les structures de l'oreille interne, en particulier l'audition.

Labyrinthectomie chimique

La labyrinthectomie chimique a pour principe de détruire les cellules du vestibule par injections à travers le tympan d'un produit toxique pour l'oreille interne (en général un antibiotique de la famille des aminosides comme la gentamicine). Les injections sont répétées, à des intervalles variables, jusqu'à l'obtention de l'arrêt des crises vertigineuses.

Ces injections sont réalisées sous anesthésie locale ce qui en réduit le désagrément.

Ce traitement est généralement bien toléré, même si une instabilité peut persister pendant une certaine période, le temps de s'adapter. Cette période d'instabilité est améliorée par une rééducation vestibulaire.

Avec cette procédure il existe un risque de dégradation de l'audition par le produit utilisé qui doit donc être surveillée régulièrement.

Labyrinthectomie chirurgicale

Certains médecins proposent également parfois de détruire complètement l'oreille interne (aussi appelée labyrinthe), du côté atteint. Cette opération détruit complètement la fonction de l'équilibre du côté opéré mais aussi l'audition de façon définitive.

Neurotomie vestibulaire

Une autre opération peut être pratiquée dans certains cas, lorsque la décompression du sac endolymphatique n'a pas d'effet. Il s'agit de la neurotomie vestibulaire, qui consiste à sectionner le nerf de l'équilibre qui transmet les informations du vestibule au cerveau. C'est une opération assez délicate, qui préserve généralement l'audition mais requiert une hospitalisation de plusieurs jours.

Ces trois dernières techniques sont réservées aux personnes qui ne peuvent être aidées par aucune autre méthode, puisqu'elles détruisent définitivement l'oreille interne ou le nerf vestibulaire. Elles sont utilisées dans les cas de maladie de Menière invalidante. Elles peuvent également être pratiquées chez des personnes qui souffrent de crises entraînant des chutes, du fait de la gravité potentielle des chutes et leurs complications. La labyrinthectomie ne se fait qu'en cas de perte sévère d'audition, puisque cette opération entraîne une perte définitive de l'audition.

Prise en charge de la perte auditive et des acouphènes

En cas d'acouphènes invalidants et/ou de perte d'audition retentissant sur la communication, un appareillage auditif est utilisé afin de réduire l'impact de la perte auditive et celui des acouphènes. Il peut parfois nécessiter des réglages répétés en particulier dans les cas où l'audition fluctue.

D'autres solutions sont également possibles pour réduire l'impact des acouphènes sur la vie quotidienne :

- éviter l'exposition aux bruits forts et porter des protections (bouchons, casque) quand cela est nécessaire.
- éviter le silence en privilégiant l'écoute d'un bruit de fond (musique douce...) à faible intensité.
- participer à des groupes de paroles ou des ateliers thérapeutiques.
- réduire sa consommation de boissons alcoolisées et d'excitants comme le café, le thé, le coca-cola, le chocolat car ils exacerbent souvent l'acouphène.
- gérer son stress en pratiquant un sport ou par des techniques de relaxation (sophrologie, Taï Chi, yoga ...).

● Quels bénéfices attendre du traitement ? Quels en sont les risques ?

Les traitements permettent d'atténuer les crises et de les rendre plus supportables, mais ils n'ont pas d'influence démontrée sur l'évolution de la maladie. S'ils ne permettent en aucun cas de la guérir définitivement, leurs effets permettent le plus souvent d'améliorer la qualité de vie des personnes atteintes.

● Un soutien psychologique est-il souhaitable ?

Le soutien psychologique représente une part parfois importante du traitement. Il est en effet particulièrement stressant de vivre avec une maladie qui peut à tout moment entraîner des crises de vertiges (particulièrement avant un événement important). Or, l'angoisse et le stress favorisent la survenue des crises : il est donc primordial d'apprendre à vivre avec la maladie, de l'accepter du mieux possible et de gérer l'anxiété qu'elle génère. Quant aux acouphènes, ils peuvent être difficiles à supporter. Le soutien psychologique, en plus d'autres méthodes (relaxation, sophrologie, yoga...), permet en général d'améliorer ces troubles.

● Que peut-on faire soi-même pour se soigner ?

Certaines règles diététiques semblent améliorer les résultats du traitement et diminuer les accès de vertiges ou leur intensité. Ainsi, il est recommandé de suivre un régime peu salé : cuisine normale et on ne rajoute pas de sel à table.

Une bonne hygiène alimentaire est également bénéfique : il est préférable de réduire la consommation de caféine, d'alcool et de tabac.

Il est souhaitable d'éviter l'exposition aux bruits intenses et le stress en général. Chez certaines personnes, écouter de la musique peut « masquer » les acouphènes et permettre de se détendre.

● **Comment se faire suivre ?**

Le suivi de la maladie de Menière est assuré par des consultations d'oto-rhino-laryngologie (ORL) ou de neurologie, en relation avec le médecin traitant.

● **Quelles sont les informations à connaître et à faire connaître en cas d'urgence ?**

Les personnes ayant une maladie de Menière peuvent porter sur elles une carte spéciale mentionnant qu'elles en sont atteintes. En cas de vertige, cela permet aux personnes présentes au moment de la crise de savoir quels moyens mettre en œuvre pour l'aider (numéros des personnes à joindre). Il est également nécessaire de faire connaître au personnel soignant la nature et la dose de tout traitement en cours afin d'éviter les associations incompatibles de médicaments ou les surdosages éventuels.

● **Peut-on prévenir cette maladie?**

Non, cette maladie ne peut pas être prévenue.

Vivre avec

● **Quelles sont les conséquences de la maladie sur la vie familiale, professionnelle, sociale, scolaire, sportive ?**

La maladie de Menière peut être difficile à vivre et a un impact sur tous les aspects de la vie personnelle et professionnelle.

Les personnes atteintes vivent dans la crainte des crises, qui sont également parfois impressionnantes pour l'entourage. Ces crises de vertiges, imprévisibles, les rendent souvent vulnérables, anxieuses voire dépressives, parfois même agressives. Elles sont affaiblies par les nausées et incapables de se tenir debout durant plusieurs heures.

Le fait de mal entendre est également très frustrant. A la crainte de voir survenir les vertiges s'ajoute parfois l'incapacité progressive à communiquer, ce qui peut conduire les personnes atteintes de maladie de Menière à s'isoler avec un sentiment de dévalorisation et d'altération de l'image de soi. Quant aux acouphènes, leurs allées et venues contribuent à les fatiguer. Une prise en charge psychologique peut alors être utile pour faire face à ces aspects de la maladie.

De plus, pendant une période de crise, il peut être difficile d'exercer une activité professionnelle et de participer à la vie familiale. Certaines activités quotidiennes, comme la conduite, peuvent devenir très dangereuses et donc contre-indiquées. L'activité sportive peut également être entravée par le risque de survenue de vertiges inopinés. La peur des déplacements contraint souvent les personnes atteintes à cesser momentanément toute activité et à ne pas sortir. En effet, les chutes, principal risque des vertiges, peuvent survenir n'importe où et peuvent donc être graves, en particulier pour les personnes âgées.

Pour des trajets ou des activités à risque, la personne atteinte peut avoir besoin d'être accompagnée, du moins tant que les troubles ne sont pas contrôlés. Ces restrictions peuvent être temporaires et revues en cas d'amélioration sous traitement.

Dans certains cas, certains postes de travail tels que la conduite d'engins, les travaux sur échafaudage ou en hauteur, nécessitent une réorientation professionnelle, loin d'être évidente lorsqu'on est atteint d'une maladie chronique. La collaboration entre les médecins du patient et le médecin du travail peut être utile.

La détérioration de l'audition constitue un autre problème, moins dangereux mais néanmoins potentiellement handicapant dans la vie de tous les jours, qu'il s'agisse de la vie familiale, professionnelle, ou sociale. Parfois une réorganisation totale de la vie est nécessaire.

● ● ● En savoir plus

● Où en est la recherche ?

La recherche est actuellement orientée vers l'identification des causes et des facteurs environnementaux et biologiques susceptibles d'être à l'origine de la maladie de Ménière ou des accès de vertige. Elle porte également sur le lien entre les anomalies de composition, de pression et de régulation du liquide endolymphatique, l'audition et l'équilibre. L'étude des cellules ciliées de l'oreille interne responsables de ces fonctions vise à comprendre comment s'effectue la transformation de l'énergie sonore et du mouvement en messages nerveux dans la maladie de Ménière. La compréhension de ce mécanisme permettrait peut-être de définir une stratégie préventive et un traitement curatif.

● Comment entrer en relation avec d'autres malades atteints de la même maladie ?

En contactant les associations de malades consacrées aux maladies rénales. Vous trouverez leurs coordonnées en appelant **Maladies Rares Info Services** au 0 810 63 19 20 (Numéro azur, prix d'un appel local) ou sur le site **Orphanet** (www.orphanet.fr).

● Les prestations sociales en France

Les personnes atteintes peuvent s'adresser à la Maison Départementale des Personnes Handicapées (MDPH) pour bénéficier d'un plan personnalisé de compensation du handicap (aides financières, humaines...). Elles peuvent éventuellement obtenir une carte d'invalidité.

Pour plus de précisions, vous pouvez consulter le cahier Orphanet « [Vivre avec une maladie rare en France : aides et prestations](#) », qui compile toutes les informations sur la législation en cours, les aides, les modalités de scolarisation et d'insertion professionnelle disponibles pour les personnes atteintes de maladies rares.

POUR OBTENIR D'AUTRES INFORMATIONS SUR CETTE MALADIE

CONTACTEZ

Maladies Rares Info Services au 0 810 63 19 20
numéro azur, prix d'une communication locale

OU CONSULTEZ ORPHANET www.orphanet.fr

CE DOCUMENT A ÉTÉ RÉALISÉ PAR :

orphanet

AVEC LA COLLABORATION DE :

*Professeur Olivier Sterkers - Docteur Didier
Bouccara*

Consultation du centre de référence des
surdités congénitales et d'origine généti-
que (adultes)
Service d'oto-rhino-laryngologie
Hôpital Beaujon
100 Boulevard du Général Leclerc, Clichy

Docteur Evelyne Ferrary

Chirurgie mini-invasive robotisée
INSERM U 867
Faculté de médecine Xavier Bichat, Paris

Association France Acouphènes

