

entendre...O.R.L.

LE BIMESTRIEL DE L'ACTUALITÉ O.R.L.

MALADIE DE MENIÈRE ET MIGRAINE : retour aux sources

Dans un article paru il y a près de 40 ans et resté classique par sa lucidité et sa distanciation, Nicolas Torok comptabilisait déjà plus de 800 traitements de la maladie de Menière, chacun d'entre eux s'appuyant sur une hypothèse pathogénique apparemment fondée. Il est probable que ce décompte ne s'enrichisse de nouvelles propositions thérapeutiques à la lumière de récents articles évoquant ou remettant à jour une cause vasculaire à l'origine des crises.

La crise : un K⁺ de rupture

Depuis bientôt 80 ans, il est établi que l'hydrops endolymphatique constitue le substratum histopathologique pathognomonique de l'affection. Mais l'on sait aussi qu'il est trouvé dans d'autres maladies comme par exemple les labyrinthites ou certaines malformations congénitales. L'on sait surtout qu'il n'explique pas à lui seul les crises. Ces dernières ne sont en effet observées dans aucun des modèles animaux d'hydrops. De nombreuses hypothèses ont donc été émises dont la plus classique est celle de la rupture de la membrane de Reissner provoquant une intoxication potassique. Mais cette théorie se heurte à de nombreuses objections : i) expérimentalement, une élévation de la pression endolymphatique n'est

jamais assez puissante pour provoquer une rupture ; ii) les ruptures membraneuses ne sont pas constamment trouvées à l'examen histopathologique des os temporaux de Menière ; iii) les ruptures ne peuvent cicatriser assez rapidement pour expliquer la survenue d'une nouvelle crise quelques heures après la précédente, etc.

En 1861 déjà

Dans l'un des sept articles qu'il publia dans l'année précédant sa disparition en 1862, Prosper Menière évoquait une relation éventuelle entre la maladie devenue éponyme et la migraine. En 1919, Lermoyez dans sa célèbre description du « vertige qui fait entendre » évoquait

quant à lui la possible responsabilité d'un angiospasme labyrinthique. Cette hypothèse vasculaire se trouva renforcée par la présence maintes fois notée par la suite d'un contexte migraineux et Hallpike lui-même, l'un des découvreurs de l'hydrops, imaginait une hypoxie labyrinthique secondaire à la vasoconstriction transitoire de la circulation de l'oreille interne. Tombé dans l'oubli, ce mécanisme pathogénique a été récemment « revisité » par une série de publications.

L'hypothèse

L'une des plus originales d'entre elles explique les crises si caractéristiques de la maladie par l'interaction de trois facteurs : la pré-existence

en 2 mots

- L'hypothèse - très ancienne - d'une cause vasculaire à l'origine des crises de Menière connaît un regain d'intérêt.
- L'hydrops labyrinthique - nullement spécifique - amplifierait selon l'effet Starling les à-coups pressionnels intralabyrinthiques résultant des variations pressionnelles extralabyrinthiques.
- Ces à-coups s'exercent sur les tissus mous de l'oreille interne et leur réseau vasculaire.
- Un terrain vasculaire altérant la compliance de ces tissus et des parois vasculaires, il en résulte un épisode d'ischémie/reperfusion expliquant la crise.
- Plus généralement, les relations entre maladie de Menière et migraine souvent évoquées méritent plus amples investigations.

d'un hydrops – une réactivité particulière des tissus mous de l'oreille interne aux variations pressionnelles – des facteurs de risque vasculaire quelle qu'en soit la nature.

Ainsi chez certains sujets, les pressions endo- et périlymphatiques seraient particulièrement sensibles aux variations de la pression intra-crânienne ou à celles induites par les changements de pression atmosphérique, de position de la tête ou un simple état d'hydratation anormale. Ce dernier fait est conforté par certaines observations cliniques rapportant une majoration de la sensation caractéristique de plénitude auriculaire lors de telles circonstances.

Quoiqu'il en soit, ces variations de pression intrinsèques ou extrinsèques sont transmises à l'oreille interne soit au travers des fenêtres ronde et ovale, soit par l'intermédiaire de l'aqueduc cochléaire ou du vestibule ou encore du système veineux. L'augmentation pressionnelle intralabyrinthique qui en résulte ne peut s'évacuer par les deux aqueducs ou par les fenêtres qui l'ont introduite dans l'oreille interne. Elle s'exerce donc sur les tissus mous qui constituent les structures sensorielles et sa vascularisation ainsi que la strie vasculaire.

L'hydrops, un simple amplificateur

L'hypothèse des auteurs est qu'un hydrops - par ailleurs non spécifique - reproduit dans l'oreille l'effet Starling, selon lequel, dans le cœur, l'énergie créée par le ventricule est corrélée au volume (de même dans le rein la pression glomérulaire est-elle fonction de la pression hydrostatique et oncotique). Ainsi l'augmentation du volume endolymphatique amplifie-t-elle les fluctuations pressionnelles s'exerçant sur les tissus mous, et notamment sur le réseau veineux qui parcourt le mur latéral.

A l'état normal, ces tissus mous amortissent les variations de pression intralabyrinthique.

Mais en cas de pathologie vasculaire qui diminue la compliance du réseau vasculaire labyrinthique, cette hyperpression augmente la résistance au retour veineux et perturbe l'autorégulation du flux sanguin d'oreille interne.

Ainsi l'association d'une part d'un hydrops majorant les à-coups pressionnels intralabyrinthiques secondaires aux variations des pressions intrinsèques et extrinsèques à l'oreille interne et d'autre part de facteurs de risque vasculaire altérant la compliance des parois vasculaires provoquerait des épisodes d'ischémie transitoire. Ceux-ci affecteraient en premier la strie vasculaire, qui semble la structure la plus sensible à l'occlusion veineuse sans doute en raison de sa très intense activité métabolique. Et c'est d'abord à l'apex dont la vascularisation est la plus distale et sans suppléance que surviendraient leurs effets avec chute immédiate du potentiel endocochléaire et cascade enzymatique aboutissant à la production de radicaux libres toxiques dans les structures sensorielles. D'où la surdité prédominant sur les fréquences graves. D'où aussi sa réversibilité, au moins au début de la maladie lorsque cède l'à-coup pressionnel (pour détails, voir l'avis de l'expert).

Ainsi d'après les auteurs, les crises de la maladie traduiraient des épisodes successifs d'ischémie-reperfusion, laissant au fil des attaques les lésions irréversibles caractéristiques du « Menière vieilli ».

Cette théorie trouverait une démonstration expérimentale sur des animaux rendus hydropiques chez lesquels l'administration d'épinéphrine ou la cautérisation des veines de l'aqueduc vestibulaire provoqueraient l'apparition de manifestations critiques. Elle expliquerait pourquoi des hydrops seraient retrouvés à l'autopsie de sujets n'ayant jamais développé la maladie car ne présentant aucun des facteurs de

risque classiques (migraine, dyslipidémies, HTA, athérosclérose, etc.) ou plus rares (maladies immunitaires, vascularites, etc.).

Une de plus ?

Venant s'ajouter à la foultitude d'hypothèses pathogéniques qui ont émaillé l'histoire de la maladie de Ménière, et une hypothèse n'engageant que ceux qui y adhèrent, cette dernière-née, aussi originale soit-elle, ne saurait rendre compte - à nos yeux - de la totalité des crises qui surviennent souvent en l'absence, au moins apparente, de facteurs de risque vasculaire. Elle a toutefois l'intérêt de justifier les mesures hygiéno-diététiques (régime désodé, éviction du glutamate, suppression du café, etc.) et médicamenteuses (anti-hypertenseurs, anti-migraineux, anti-cholestérolémians, etc.) qui font partie du maigre arsenal thérapeutique dont dispose le clinicien face à un patient redoutant sa prochaine crise.

Plus généralement, cette théorie paraît conforter les relations entre maladie de Ménière et maladie migraineuse récemment défendues dans de nombreux articles suggérant un continuum physiopathogénique entre les deux affections, la première étant pour leurs auteurs une variante atypique de la seconde. L'analyse critique de ces articles laisse toutefois un sentiment de confusion. Il semble difficile en effet de concilier les critères de la migraine définis par l'International Headache Society avec ceux qu'il convient d'observer pour ne pas étiqueter Ménière tout vertige périphérique et l'assimiler à une migraine vestibulaire. D'autant que les données radiologiques et électrophysiologiques permettent de maintenir une claire distinction entre les deux affections.

Pour autant, refuser d'examiner cette hypothèse pour guide de réflexion serait, comme le souligne le célèbre axiome, se condamner à prendre le hasard pour Maître...

L'avis de l'expert



Dr Christian Chabbert

Directeur Equipe Physiopathologie et Thérapie des Désordres Vestibulaires
(UMR7260 CNRS-AMU)
et Directeur GDR Vertige

La présente revue de l'équipe du département d'Otolaryngologie et de Neurochirurgie de l'Université du Colorado à Aurora (USA) revisite de manière très pertinente l'étiopathologie du Menière, en creusant tout particulièrement l'idée d'une cause vasculaire.

La théorie soutenue par les auteurs est celle d'une cascade d'événements, s'installant progressivement dans le temps, ayant pour origine l'hydrops endolymphatique et pour conséquence ultime la désafférentation définitive des capteurs vestibulaires. Leur rationnel repose sur plusieurs observations. Tout d'abord, le fait qu'il existe une forte corrélation entre hydrops et attaques de Menière. D'autre part, sur la démonstration que l'autorégulation du flux sanguin cochléaire est altérée dans l'oreille hydrique. Enfin, sur différentes études démontrant que les symptômes et signes cliniques chez les patients comme dans les modèles animaux varient lorsque la pression de perfusion de l'oreille interne est modifiée.

Le schéma proposé est que l'hydrops par son action de compression sur la vascularisation de l'oreille interne induirait des attaques ischémiques chez les personnes présentant une pression de perfusion réduite dans l'oreille. Ces phases d'ischémie/reperfusion pourraient générer des situations excitotoxiques suite au relargage massif de glutamate par les cellules sensorielles en souffrance. Ces conditions provoqueraient à leur tour des atteintes synaptiques pouvant aller de simples dysfonctions temporaires, jusqu'à des désafférentations. Dans le premier cas, on peut postuler que la suractivation des récepteurs au glutamate exprimés par les neurones vestibulaires primaires entraînerait une augmentation des décharges électriques dans le nerf vestibulaire se traduisant par des symptômes de type irritatif (par ailleurs souvent décrits lors des premières attaques de Menière). La reperfusion rapide, ou la régulation endogène du taux de glutamate à la synapse seraient suffisantes pour stopper l'évènement excitotoxique sans occasionner de lésion synaptique. Dans ce format précoce, l'attaque de Menière n'occasionnerait pas d'hyporéflexie vestibulaire en inter-crise. Au delà d'une certaine durée de l'évènement ischémique en revanche, ou lors de répétitions de l'hydrops, l'atteinte excitotoxique pourrait entraîner une désafférentation synaptique, tout particulièrement dans les zones déjà fragilisées par de premiers évènements excitotoxiques. L'amplitude de l'hyporéflexie vestibulaire occasionnée évoluerait ensuite en fonction du nombre et de la surface des zones synaptiques lésées sur l'épithélium sensoriel. Un tel profil d'évolution de la pathologie est extrêmement séduisant, car il correspond tout à fait avec le profil d'évolution souvent décrit pour la maladie de Menière.

Il est intéressant de tester la solidité de cette théorie au regard des actions thérapeutiques actuellement engagées dans le traitement du Menière, ainsi que du profil d'évolution de la pathologie eu égard au phénomène de compensation vestibulaire. L'administration intratympanique unique et à faible dose de Gentalline est en évolution constante et apporte des bénéfices réels sur la prise en charge de la pathologie. La gentamicine, par son action toxique démontrée sur les cellules sensorielles, pourrait en priorité détruire les zones épithéliales fragilisées par les attaques ischémiques et susceptibles de générer des activités spontanées et incontrôlées dans le nerf vestibulaire. Ce « nettoyage » des zones fragilisées permettrait d'espacer les crises dues à l'apparition d'hydrops, en favorisant un état stable propice à l'établissement du processus de compensation.

Si l'hypothèse soutenue par les auteurs de cette revue est confirmée, le traitement des facteurs de risque vasculaire peut permettre le contrôle des symptômes et entraîner une diminution du besoin de procédures ablatives dans la prise en charge du Menière. Un contrôle pharmacologique précoce des attaques pourrait permettre d'éviter la progression jusqu'à présent souvent inéluctable vers des pertes auditives sévères.

Articles à lire

Foster CA, Breeze RE. The Meniere attack : an ischemia/perfusion disorder of inner ear sensory tissues. Medical Hypotheses 2013 ; 81 : 1108-15.

Ghavami Y et al. Migraine features in patients with Meniere's disease. Laryngoscope 2016 ; 126(1) : 163-8.

Golding JF, Patel M. Meniere's, migraine, and motion sickness. Acta Otolaryngol 2016 ; 5 : 1-11.

Inoue A et al. Vestibular Evoked Myogenic Potentials in vestibular migraine : do they help differentiating from Meniere's disease ? Ann Otol Rhinol Laryngol 2016 ; 125(11) : 931-7.

Liu YF, Xu H. The intimate relationship between vestibular migraine and Meniere disease : a review of pathogenesis and presentation. Behav Neurol 2016 ; 3182735. Doi : 10.1155/2016/3182735.

Moshtaghi O et al. A historical recount : Discovering Meniere's disease and its association with migraine headaches. Otol Neurotol 2016 ; 37(8) : 1199-203.

Sun W et al. Magnetic resonance imaging of intratympanic gadolinium helps differentiate vestibular migraine from Meniere disease. Laryngoscope 2017 ; Doi : 10.1002/lary.26518.

Torok N. Old and new in Meniere. Laryngoscope 1978.

Un accompagnement personnalisé pour vos patients !



entendre

La force d'un réseau,
l'implication d'un indépendant

■ L'audioprothésiste Entendre est un indépendant qui s'engage personnellement et engage son équipe pour la satisfaction totale de vos patients.

■ Un accueil et un accompagnement personnalisés de vos patients tout au long des différentes étapes de leur appareillage.

■ Des produits et des services à la pointe de la technologie et de l'innovation, proposés par un réseau national.

■ Une des meilleures centrales d'achats en France, vos patients bénéficieront des meilleurs produits au meilleur prix.

entendre
...et la vie recommence

www.entendre.com