



# Les étranges histoires des patients ... et de leurs docteurs (!) dans le tourbillon du Ménière!

Rev Med Suisse 2012; 8: 1872-5

**J.-P. Guyot**

Pr Jean-Philippe Guyot  
Service d'ORL et de chirurgie  
cervico-faciale  
Département des neurosciences  
cliniques  
HUG et Faculté de médecine  
Université de Genève  
1211 Genève 14  
jean-philippe.guyot@hcuge.ch

## Odd stories of patients suffering from Ménière's disease

The cause of Ménière's disease is unknown. The postmortem examination of the temporal bone reveals an «endolymphatic hydrops» of the inner ear. Classically, patients describe episodes of vertigo, fluctuations of hearing and tinnitus. But some report «strange stories» that deserve doctor's attention. This article explains why their history (as those suffering from any other vestibular disorder) is often particular, to recall the few knowledge of the disease, how the endolymphatic hydrops was considered as the cause of the disorder, while it is rather an epiphenomenon, and to show how one can believe, wrongly, that a therapy is efficient after a study that seems however at first correctly performed.

Les causes de la maladie de Ménière ne sont pas connues. L'examen post mortem de l'os temporal révèle une dilatation, un hydrops de l'espace endolymphatique de l'oreille interne. Classiquement, les malades décrivent des épisodes de vertiges rotatoires, accompagnés de fluctuations de l'audition et d'acouphènes. Mais certains rapportent de «drôles d'histoires» qui méritent l'attention du médecin. Cet article montre pourquoi l'anamnèse de ces patients (comme de ceux souffrant de toute autre affection vestibulaire) est souvent particulière, rappelle les rares connaissances bien établies de la maladie, raconte comment l'hydrops endolymphatique a été placé au centre du problème alors qu'il est plutôt un épiphénomène, et montre comment on peut croire, à tort, au bénéfice d'une thérapie après une étude qui semble bien conduite au premier abord.

## INTRODUCTION

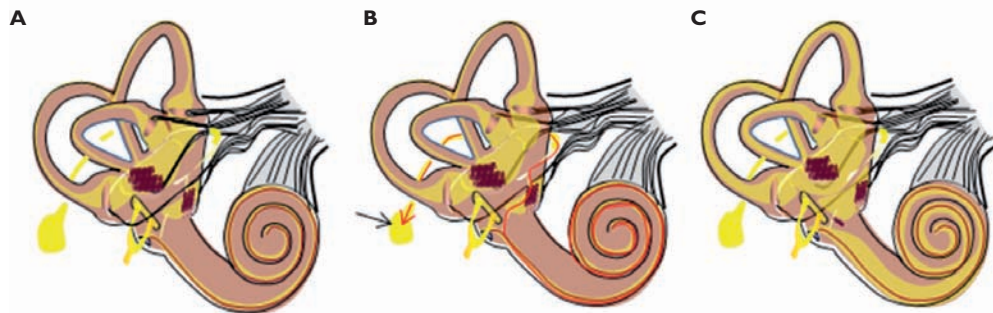
La littérature concernant la maladie de Ménière est abondante. On y trouve toutes sortes d'hypothèses physiopathologiques et de multiples résultats d'essais thérapeutiques, parfois très affirmés malgré l'absence d'observation rigoureuse. Le but de cet article est de montrer pourquoi l'anamnèse des patients souffrant d'un trouble vestibulaire tel que la maladie de Ménière est souvent particulière, de rappeler les rares connaissances

clairement établies de la maladie et de montrer comment on peut croire, à tort, au bénéfice d'une thérapie même après une étude qui semble bien conduite au premier abord.

## LES GRANDES LIGNES DE L'HISTOIRE

Prosper Ménière, médecin dans une école de sourds, observe que ses protégés souffrent volontiers de vertiges survenant aléatoirement par épisodes mimant des crises de «congestion cérébrale apoplexiforme». <sup>1-4</sup> Au courant des travaux de Flourens, physiologiste français ayant démontré le rôle de l'oreille interne dans le maintien de l'équilibre, <sup>5</sup> Ménière suggérera que les troubles qu'il observe ne sont pas l'expression d'une atteinte cérébrale mais bel et bien de l'oreille interne. <sup>1-4</sup>

En 1926, à Bordeaux, Portmann constate que l'obstruction du canal endolymphatique chez le poisson lui cause un certain déséquilibre (figure 1A). <sup>6</sup> Il en déduit que la maladie de Ménière correspond à un «glaucome de l'oreille». Son hypothèse sera renforcée par la théorie de Guild en 1927 (aujourd'hui remise en question), selon laquelle l'endolymph est sécrétée au niveau de l'oreille interne et s'écoule jusqu'au sac endolymphatique où elle est résorbée (figure 1B). <sup>7</sup> En 1938, la découverte par deux équipes indépendantes d'un hydrops endolymphatique, à l'examen post mortem des oreilles internes de patients ayant présenté une maladie de Ménière (figure 1C), <sup>8,9</sup> conforte une fois de plus l'idée émise par Portmann qu'en drainant le sac endolymphatique, on guérirait les patients de leurs vertiges. Cette option thérapeutique a été utilisée sur une très large échelle,



**Figure 1. Oreille interne**

**A.** Le compartiment endolymphatique (en jaune) est riche en potassium. Il contient les organes sensoriels de la cochlée et de l'appareil vestibulaire (en violet). Il occupe un espace mineur du labyrinthe. **B.** La théorie de Guild (1927) établissait que l'endolymphe circulait (flèche rouge) de l'oreille interne où elle est sécrétée, au sac endolymphatique où elle est résorbée (flèche noire), situé dans les espaces méningés de la fosse cérébrale postérieure. **C.** En 1938, deux équipes montrent, à l'examen post mortem, une dilatation de l'espace endolymphatique dans l'oreille des patients ayant souffert d'une maladie de Ménière.

et l'est encore de nos jours dans bien des centres. A titre d'exemple, elle a permis à Alan Shepard, premier Américain à réaliser un vol spatial parabolique en 1961, ayant souffert par la suite d'une maladie de Ménière de l'oreille gauche, opérée en 1968 à Los Angeles, de faire alunir Apollo 14 en 1971. Il referra des épisodes de vertiges peu avant son décès à la fin des années 90.<sup>10</sup>

## QUID DE L'HYDROPS ENDOLYMPHATIQUE ET DU DRAINAGE DU SAC ENDOLYMPHATIQUE?

Très tôt, l'hydrops endolymphatique a été considéré comme le facteur central des troubles. La théorie classique veut que les membranes de l'espace endolymphatique finissent par se rompre permettant à l'endolymphe riche en potassium de se répandre dans toute l'oreille interne, paralysant les terminaisons nerveuses. Depuis la mise en évidence de l'hydrops endolymphatique, toutes sortes de traitements visant à en diminuer le volume sont préconisés, par exemple, par la prescription de diurétiques ou la fameuse chirurgie de drainage du sac endolymphatique. Que savons-nous aujourd'hui? Déjà en 1981, une étude montrait que l'approche chirurgicale du sac sans l'ouvrir donnait des résultats identiques à ceux de la véritable chirurgie.<sup>11</sup> Malgré la démonstration très claire de l'inutilité de l'ouverture du sac endolymphatique, on a trouvé toutes sortes de défauts à cette étude pour surtout ne pas perdre cette «habitude chirurgicale»! A mes yeux, le seul défaut est que les auteurs pensent que le bénéfice résulte d'un effet placebo, malheureusement sans tenir compte de possibles facteurs biologiques modifiant le fonctionnement de l'oreille interne, consécutifs à l'approche chirurgicale (qui doit générer des réponses de stress) et à l'ouverture de la mastoïde (qui modifie la composition gazeuse de l'oreille moyenne). En 2010, en plus de cette étude, la base de données Cochrane n'a recensé qu'un seul autre essai clinique prospectif comparant les résultats du drainage du sac à une autre thérapie, en l'occurrence à la mise en place d'un drain transtympanique: les résultats étaient identiques dans les deux groupes.<sup>12</sup>

Sur le plan histologique, on a montré qu'il n'existait au-

cun rapport entre l'intensité des troubles et l'importance volumétrique de l'hydrops endolymphatique.<sup>13</sup> Enfin, tout récemment, l'examen post mortem de quinze os temporaux, de patients ayant bénéficié d'un drainage chirurgical du sac endolymphatique, montrait que chez cinq patients le sac n'avait pas été atteint (mais les vertiges avaient disparu chez quatre malades), qu'il avait été atteint mais pas ouvert chez huit (et pourtant les vertiges avaient disparu chez quatre patients) et qu'il avait été atteint et ouvert (enfin!) chez deux... qui ont continué de souffrir de vertiges!<sup>14</sup> Le tableau 1, tiré d'une démonstration d'Alan Kerr,<sup>15</sup> montre comment les résultats d'une thérapie appliquée à une affection, dont les manifestations surviennent aléatoirement, peuvent être un leurre.

La cause de la maladie n'est toujours pas connue mais il apparaît, depuis quelques années déjà (mais le concept a de la peine à faire son chemin tant les vieux réflexes sont ancrés), que l'hydrops endolymphatique n'est pas le facteur central des troubles mais seulement un épiphénomène.<sup>16</sup> Un ou des éléments causeraient les fluctuations de l'audition, les épisodes de vertiges et l'hydrops endolymphatique.

## QUE DISENT LES MALADES?

Classiquement, et il s'agit même de critères diagnostiques,<sup>17</sup> le patient rapporte une histoire d'épisodes de vertiges rotatoires (des médecins s'évertuent à préciser si le malade tourne dans son environnement ou si l'environnement tourne autour de lui: la plupart des patients ne peuvent le dire et cette notion n'a strictement aucune importance!) de plus de vingt minutes, avec des fluctuations de l'audition dans l'oreille malade et des acouphènes. A en croire les livres, les malades sont parfaitement bien entre les épisodes de vertiges, hormis les rares patients qui présentent un phénomène de Hennebert ou de Tullio, de violents déséquilibres fugaces, la sensation d'être poussés de côté lors de manœuvres de Valsalva ou d'exposition à un bruit intense, respectivement, et ceux qui présentent des «drop attacks», des chutes liées à une perte soudaine et brève du tonus des muscles extenseurs.<sup>18</sup> Toutefois, les

**Tableau 1. Cheminement de pensée erroné aboutissant à une conclusion aberrante**

Supposons une maladie «M»...  
... dont les manifestations régressent, spontanée dans 80% des cas, ou peuvent être contrôlées par une chirurgie, efficace dans 50% des cas

Supposons 100 patients souffrant de la maladie «M»...  
les manifestations régresseront chez:  
80 spontanément + 10 (50% des 20 opérés) = 90/100

Mais qui sont les 20 patients à opérer? Il est impossible de le savoir a priori; donc mise en route d'une étude prospective, randomisée: avec un peu (ou beaucoup) de chances la randomisation donne les deux groupes suivants:

Groupe 1 (50 patients)		<b>Guéris</b>
40 qui s'amélioreraient spontanément	} opérés	(100% des 40) = 40
10 à opérer		(50% des 10) = 5
		Total = 45

Groupe 2 (50 patients)		<b>Guéris</b>
40 qui s'amélioreraient spontanément	} pas opérés	(100% des 40) = 40
10 à opérer		(0% des 10) = 0
		Total = 40

Il y a un petit avantage à la chirurgie dont l'efficacité passe de 50 à 90% (45 guéris sur 50); ceci nous incite à l'appliquer aux 100 patients:

Groupe unique (100 patients)		<b>Guéris</b>
80 qui s'amélioreraient spontanément	} tous opérés	(100% des 80) = 80
20 à opérer		(50% des 20) = 10
		Total = 90

L'efficacité de la chirurgie semble bien être de 90%!!!

Selon le raisonnement appliqué ici, le taux d'efficacité de la chirurgie, à l'origine de 50%, monte artificiellement à 90%! Plus nous traitons de malades, plus l'efficacité du traitement augmente puisque nous traitons de plus en plus de patients qui n'auraient pas besoin de traitement! La «foi» en une thérapie représente un facteur déterminant dans l'évaluation de son efficacité!<sup>15</sup>

malades nous racontent encore toutes sortes d'autres événements: encore faut-il les entendre!

Chez bon nombre de patients souffrant d'un trouble vestibulaire, on peut mettre en évidence des difficultés de la notion gauche – droite.<sup>19</sup> Beaucoup rapportent des troubles d'orientation spatiale. Par exemple, ils racontent qu'en sortant d'un magasin, ils doivent se concentrer et réfléchir longtemps pour retrouver le chemin qui les conduira à leur domicile. Plus rarement, mais pas exceptionnellement, des patients rapportent une bascule de l'image visuelle de



**Figure 2. Phénomène de «room tilt»**

Certains patients souffrant d'une atteinte vestibulaire racontent des épisodes durant lesquels l'image visuelle est inversée, le plus souvent de 180°, plus rarement de 90°. Étonnement, ils ne chutent pas ni n'ont d'accident lorsque le phénomène survient alors qu'ils sont au volant. Ils réussissent à prendre les mesures qui s'imposent, à arrêter leur voiture au bord de la route.

90 ou 180°: soudainement, le ciel n'est plus au-dessus d'eux, mais à côté ou au-dessous, avec la route au-dessus de leur



**Figure 3. Inversion de l'image visuelle dans le plan horizontal**

Chez une patiente souffrant d'une maladie de Ménière, l'inversion de l'image visuelle, phénomène répétitif, se fait dans le plan horizontal.





tête (figure 2)<sup>120</sup> Le phénomène peut se produire à n'importe quel instant, parfois lorsque les patients sont au volant de leur voiture. Curieusement, certes au prix d'un effort de concentration intense, ils réussissent à stopper le véhicule sur le côté droit de la chaussée, sans causer d'accident! Plus récemment, une patiente m'a rapporté une inversion de l'image visuelle dans le plan horizontal. Alors qu'elle rentrait en train de Lausanne à Genève, et s'était assise dans le sens de la marche, elle a soudainement vu la chaîne du Jura sur sa gauche et le lac Léman sur sa droite (figure 3). Paniquée, elle est descendue du train à Morges, a demandé à plusieurs personnes quel train elle devait reprendre pour aller à Genève. Arrivée à Genève, elle a dû lire les panneaux indicateurs pour trouver son chemin. L'image visuelle s'est soudainement remise en place alors qu'elle traversait le pont du Mont-Blanc! D'autres patients encore rapportent une impression de chuter sans fin, pendant plusieurs minutes, ou de s'enfoncer dans le matelas de leur lit. D'autres racontent que le lit est par moments en position verticale, contre le mur, et qu'ils en glissent sans cesse. D'autres vivent des expériences de sortie du corps: ils se voient de dessus, de côté ou de derrière. De telles sensations ont pu être reproduites expérimentalement au cours de chirurgies de l'épilepsie, en anesthésie locale. La stimulation électrique du gyrus angulaire droit, de la jonction temporo-pariétale, cause

tout d'abord une sensation de vertige, puis de chute, puis de sortie du corps.<sup>21</sup> Lors du Symposium 2010 de la Société internationale d'otoneurologie, Christophe Lopez résumait ces éléments en disant: «Le fait de se sentir localisé dans les limites physiques de son corps, le sentiment d'incarnation, le fait de s'auto-attribuer son corps, et de percevoir le monde dans cette position égocentrée, semblent reposer sur l'intégration correcte des signaux vestibulaires, visuels et somesthésiques. Lorsque ces informations ne sont pas correctement intégrées, l'unité ressentie entre le soi et le corps peut être momentanément rompue». Ecouter les plaintes du patient et lui dire que nous sommes conscients que ce genre de phénomènes étranges peut survenir, représente pour lui un énorme soulagement: il n'est pas fou! ■

### Implications pratiques

- Il n'est pas nécessaire de s'évertuer à savoir si les malades tournent dans leur environnement ou si l'environnement tourne autour d'eux: les patients ne peuvent généralement pas le dire et cette notion n'a strictement aucune importance!
- Mieux vaut tenir compte de la durée des événements et écouter les récits parfois «étranges» des malades

### Bibliographie

- 1 Ménière P. Congestions cérébrales apoplexiformes. *Gazette Médicale de Paris* 1861;16:55-7.
- 2 Ménière P. Maladie de l'oreille interne offrant les symptômes de la congestion cérébrale apoplexiforme. *Gazette Médicale de Paris* 1861;16:88-9.
- 3 Ménière P. Mémoire sur des lésions de l'oreille interne donnant lieu à des symptômes de congestion cérébrale apoplexiforme. *Gazette Médicale de Paris* 1861;16:597-601.
- 4 Ménière P. Nouveaux documents relatifs aux lésions de l'oreille interne caractérisées par des symptômes de congestion cérébrale apoplexiforme. *Gazette Médicale de Paris* 1861;16:239-40.
- 5 Flourens MJP. Expériences sur les canaux semi-circulaires de l'oreille chez les oiseaux et chez les mammifères. *Mem Acad Roy Sc Paris* 1830;9:455.
- 6 Portmann G. Vertigo: Surgical treatment by opening saccus endolymphaticus. *Arch Otolaryngol* 1927;6:309-19.
- 7 Guild SR. The circulation of the endolymph. *Am J Anat* 1927;39:57-81.
- 8 Hallpike C, Cairns H. Observations on the pathology of Ménière's syndrome. *Proc R Soc Med* 1938;31:1317-36.
- 9 Yamakawa K. Über die pathologische Veränderung bei einem Ménière-Kranken. *J Otorhinolaryngol Soc Jpn* 1938;44:2310-2.
- 10 Guyot JP. Should a pilot suffering from Ménière's disease be grounded? Or lifted off to the moon? *ORL Rel Spec* 1996;58:304-5.
- 11 \* Thomsen J, Bretlau P, Tos M, Johnsen NJ. Placebo effect in surgery for Ménière's disease. A double-blind, placebo-controlled study on endolymphatic sac shunt surgery. *Arch Otolaryngol* 1981;107:271-7.
- 12 Pullens B, Giard JL, Verschuur HP, van Benthem PP. Surgery for Ménière's disease. *Cochrane Database Syst Rev* 2010;20:CD005395.
- 13 \*\* Merchant SN, Adams JC, Nadol JB. Pathophysiology of Ménière's syndrome: Are symptoms caused by endolymphatic hydrops? *Otol Neurotol* 2005;26:74-81.
- 14 Chung JW, Fayad J, Linthicum F, Ishiyama A, Merchant SN. Histopathology after endolymphatic sac surgery for Ménière's syndrome. *Otol Neurotol* 2011;32:660-4.
- 15 \* Kerr AG. Emotional investments in surgical decision making. *J Laryngol Otol* 2002;116:575-9.
- 16 \*\* Kiang NYS. An auditory physiologist's view of Ménière's syndrome. In: Ménière's disease. Amsterdam Berkeley, Milano: JB Nadol (ed), Kugler & Ghedini Publications, 1989;13-24.
- 17 Committee on hearing and equilibrium. Guidelines for the diagnosis and evaluation of therapy in Ménière's disease. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1995;113:181-5.
- 18 Tumarkin A. The otolithic catastrophe: A new syndrome. *BMJ* 1936;1:175-7.
- 19 Grabherr L, Cuffel C, Guyot JP, Mast F. Mental transformation abilities in patients with unilateral and bilateral vestibular loss. *Exp Brain Res* 2011;209:205-14.
- 20 \* Malis DD, Guyot JP. Room tilt illusion as a manifestation of peripheral vestibular disorders. *Ann Otol Rhinol Laryng* 2003;112:600-5.
- 21 Blanke O. Stimulating illusory own-body perceptions. *Nature* 2002;419:269-70.

\* à lire

\*\* à lire absolument