



MALADIE AUTOIMMUNE DE L'OREILLE INTERNE

Ce document est destiné à servir d'introduction générale au sujet. Comme chaque personne est affectée différemment, consultez votre professionnel de la santé pour obtenir des conseils personnalisés.



Faits saillants

- Se produit lorsque le système immunitaire attaque par erreur l'oreille interne.
- La plupart des cas sont primaires et n'affectent que l'oreille.
- 30 % des cas sont secondaires et sont liés à une maladie auto-immune affectant l'ensemble du corps.
- Cause souvent une perte auditive neurosensorielle fluctuante (va et vient) dans une oreille, qui s'aggrave généralement sur plusieurs jours ou mois.
- La perte auditive s'étend à l'autre oreille avec le temps.
- La moitié des personnes atteintes ont des problèmes d'équilibre et des vertiges.
- Généralement traitée par des corticostéroïdes ou d'autres médicaments immunosuppresseurs.
- La réadaptation vestibulaire (une thérapie basée sur l'exercice) peut aider à résoudre les problèmes d'équilibre et de vertiges.
- Des prothèses auditives et, plus tard, une implantation cochléaire, peuvent être recommandées.

Qu'est-ce qu'une maladie auto-immune de l'oreille interne (MAOI)?

Normalement, le système immunitaire nous protège des agents pathogènes comme les bactéries et les virus. Mais dans les maladies auto-immunes, le système immunitaire attaque par erreur les propres tissus de l'organisme. La maladie auto-immune de l'oreille interne (MAOI) survient lorsque le système immunitaire attaque les tissus de l'oreille interne. Cela entraîne souvent une perte auditive neurosensorielle. La MAOI provoque également des problèmes d'équilibre chez environ une personne sur deux qui en est atteinte.

Dans la plupart des cas de MAOI, seules les oreilles sont touchées. C'est ce qu'on appelle la MAOI primaire. Mais parfois, la MAOI survient dans le cadre d'une autre maladie auto-immune qui affecte également le reste du corps. C'est ce qu'on appelle la MAOI secondaire.

Qu'est-ce qui cause la MAOI?

Le système immunitaire est constitué d'un grand nombre de cellules et d'organes différents qui contribuent à protéger notre corps des germes, des parasites et d'autres éléments susceptibles de nous nuire. Le système immunitaire fonctionne en partie en faisant la différence entre les éléments "autonomes", qui font partie de notre propre corps, et les éléments "non-autonomes", qui proviennent de l'extérieur de notre corps. Des cellules sanguines spécialisées, appelées cellules B, fabriquent des protéines appelées anticorps, qui se fixent sur les éléments étrangers et invitent d'autres parties du système immunitaire à les attaquer.

Parfois, cependant, le système immunitaire commet une erreur : il produit des anticorps (appelés « autoanticorps » ou « auto-anticorps ») qui se fixent sur les protéines « autonomes » de l'organisme. Normalement, le système immunitaire devrait ignorer ces autoprotéines. Mais lorsque les auto-anticorps qualifient un organe ou un tissu d'étranger, d'autres parties du système immunitaire le considèrent alors comme une menace et l'attaquent. C'est ce qui provoque une maladie auto-immune. Il existe de nombreuses maladies auto-immunes différentes, et de nombreux organes et tissus différents peuvent être touchés.

Les chercheurs étudient encore les causes de la MAOI. On ne sait pas exactement pourquoi et comment le système immunitaire identifie l'oreille interne comme un corps étranger et l'attaque. Mais l'attaque semble provoquer une inflammation et des lésions de la cochlée, l'organe de l'audition, et du vestibule, l'organe de l'équilibre.

La MAOI touche environ 15 personnes sur 100 000.

Environ 3 cas de MAOI sur 10 sont des MAOI secondaires. Cela signifie qu'elles sont causées par une maladie auto-immune qui affecte l'ensemble du corps (maladie auto-immune systémique). De nombreuses maladies auto-immunes systémiques différentes peuvent provoquer une MAOI secondaire, notamment :

- la spondylarthrite ankylosante,
- la maladie de Behçet,
- la maladie de Cogan,
- la polychondrite récurrente,
- la polyarthrite rhumatoïde,
- la sclérodémie,
- le syndrome de Sjögren,
- le lupus érythémateux systémique (LES),
- la colite ulcéreuse,
- le vitiligo,
- le syndrome de Vogt-Koyanagi-Harada,

- la granulomatose de Wegener.

Symptômes d'une MAOI

Le MAOI provoque une perte auditive neurosensorielle qui survient généralement de manière soudaine et s'aggrave sur une période de 3 jours à 3 mois. La perte auditive peut n'affecter qu'une seule oreille au début. Elle fluctue souvent, s'aggrave et s'étend à l'autre oreille avec le temps. Certaines personnes ont également des bourdonnements d'oreilles (acouphènes) ou une sensation de plénitude (pression) dans les oreilles.

Environ la moitié des patients ont également des problèmes vestibulaires, qui peuvent inclure les éléments suivants :

- une sensation de tournoiement ou de mouvement (vertige) ; dans certains cas, cela ne se produit que lorsque la tête est dans certaines positions (vertige positionnel) ou cela peut aller et venir (vertige épisodique);
- instabilité ou déséquilibre,
- intolérance au mouvement,
- problèmes de contrôle musculaire et de coordination (ataxie).

Comment une MAIO est diagnostiquée

Une MAOI peut être diagnostiquée par un médecin de famille, mais elle est plus souvent diagnostiquée par un spécialiste tel qu'un oto-rhino-laryngologiste, un otologiste, un neurologue ou un rhumatologue.

Votre médecin vous interrogera sur vos symptômes. Essayez d'être aussi précis que possible sur vos symptômes et sur le moment où ils s'améliorent ou s'aggravent.

Votre médecin vous posera également des questions sur vos antécédents médicaux, notamment sur les médicaments que vous prenez ou que vous avez récemment cessé de prendre, ainsi que sur les maladies qui vous ont été diagnostiquées dans le passé. Votre médecin procédera également à un examen physique et neurologique complet.

Il n'existe pas de test spécifique pour une MAOI, ce qui signifie qu'il n'est pas toujours facile de la diagnostiquer. Mais certains tests recherchent les signes d'un problème du système immunitaire, comme des taux élevés de certains anticorps ou globules blancs. Ces tests peuvent aider à diagnostiquer une maladie auto-immune ou à l'exclure.

Vous passerez probablement certains des tests diagnostiques suivants :

- tests auditifs,
- tests de la fonction vestibulaire,
- analyses de sang,
- imagerie (IRM).

Certains de ces tests sont effectués pour exclure d'autres problèmes de santé. Plusieurs autres troubles peuvent provoquer les mêmes symptômes qu'une MAOI. Votre médecin doit donc envisager toutes les possibilités avant de poser un diagnostic. Le médecin examinera probablement les résultats des tests et vos antécédents (comment votre maladie s'est développée et a évolué au fil du temps).

Souvent, le médecin prescrira des médicaments immunosuppresseurs tels que des stéroïdes. Si vos symptômes s'atténuent avec le traitement, cela peut aider à poser le diagnostic de MAOI. Mais ces médicaments n'aident pas toujours.

Critères cliniques proposés pour la MAOI

Les chercheurs en sont encore à débattre de la définition de la MAOI et de la meilleure façon de la diagnostiquer. Un groupe a suggéré les critères majeurs et mineurs suivants pour la MAOI. Le groupe suggère qu'un médecin puisse diagnostiquer une MAOI si le patient présente au moins trois des critères majeurs OU deux critères majeurs et au moins deux critères mineurs. Néanmoins, ces critères ne sont pas utilisés par tous les docteurs.

Critères majeurs proposés pour la MAOI :

- perte auditive bilatérale (des deux côtés),
- maladie systémique auto-immune,

- un taux élevé d'un type d'auto-anticorps appelé anticorps antinucléaires (AAN),
- taux inférieur à la normale de certains globules blancs appelés lymphocytes T-naïfs,
- une récupération auditive supérieure à 80 % avec traitement.
- Critères mineurs proposés pour la MAOI :
- perte auditive unilatérale (un seul côté),
- patient jeune ou d'âge moyen,
- patient de sexe féminin,
- récupération de l'audition inférieure à 80 % avec traitement.

Traitement et prise en charge

Le traitement d'une MAOI est compliqué. Vous devrez peut-être consulter plusieurs spécialistes différents, notamment un oto-rhino-laryngologiste, un audiologiste et un rhumatologue. Le traitement comprend généralement des médicaments, ainsi que des tests auditifs pour vérifier l'efficacité du traitement. Si les médicaments ne sont pas efficaces et que votre perte auditive devient grave, votre audiologiste peut vous recommander une aide auditive et, plus tard, un implant cochléaire.

Corticostéroïdes

Le médecin commencera probablement par prescrire une forte dose d'un stéroïde tel que la prednisone pendant au moins quatre semaines. Les stéroïdes suppriment le système immunitaire et réduisent l'inflammation. Ils aident également à contrôler la quantité de liquide dans l'oreille interne. Ce traitement peut aider à inverser la perte auditive chez certaines personnes atteintes de MAOI, mais pas chez toutes.

Si le traitement aux stéroïdes est efficace, le médecin suggérera probablement de le prendre pendant une période plus longue avant de diminuer lentement la dose (diminution progressive) sur plusieurs jours ou semaines. Les personnes atteintes d'une maladie auto-immune systémique devront probablement prendre des stéroïdes pendant au

moins un an. Mais les stéroïdes peuvent avoir des effets secondaires s'ils sont pris à fortes doses pendant une longue période. Votre médecin devra donc trouver un équilibre entre le traitement de la MAOI et la gestion des effets secondaires.

Les stéroïdes peuvent aider environ 7 personnes sur 10 atteintes de MAOI au début. Avec le temps, cependant, les stéroïdes aident de moins en moins de personnes. Certaines études ont montré que seulement 14 % des personnes bénéficient d'un traitement aux stéroïdes à long terme.

Médicaments immunosuppresseurs

Si les stéroïdes ne fonctionnent pas, votre médecin peut vous suggérer un médicament qui supprime le système immunitaire, comme le cyclophosphamide. La cyclophosphamide peut aider à traiter une MAOI, mais elle peut provoquer des effets secondaires graves, notamment des infections, un cancer de la vessie ou l'infertilité.

Il existe de nombreux autres médicaments immunosuppresseurs ou immunomodulateurs qui sont utilisés pour traiter les troubles auto-immuns. Certains d'entre eux sont à l'étude pour la MAOI. Mais les preuves scientifiques ne sont pas encore suffisantes pour dire s'ils sont efficaces.

Tests auditifs

Pendant le traitement, vous devrez passer fréquemment des tests auditifs (audiométrie) pour voir si votre audition s'améliore ou se détériore. Vous devrez répéter ces tests souvent jusqu'à ce que votre audition se stabilise.

Prise en charge des symptômes d'étourdissement et d'équilibre

Si vous souffrez d'étourdissements et/ou de troubles de l'équilibre, vous pourrez subir de temps en temps des tests de la fonction vestibulaire à des fins de surveillance. Votre équipe soignante peut également vous recommander des manœuvres pour le vertige positionnel ou une réadaptation vestibulaire si vous en avez besoin.

Ce que l'avenir nous réserve

Certains chercheurs travaillent sur de nouveaux traitements pour la MAOI, notamment la thérapie génique et l'administration de médicaments anti-inflammatoires tels que les stéroïdes directement dans l'oreille interne. Mais il faudra probablement attendre plusieurs années avant que ces traitements ne soient disponibles, et ils devront être testés avec soin pour s'assurer qu'ils fonctionnent et sont sécuritaires.

Visitez notre site web

Consultez cet article et bien d'autres sur les troubles vestibulaires - www.balance&dizziness.org.

Découvrez également des informations sur le fonctionnement du système d'équilibre, sur le parcours à partir du diagnostic vers le traitement, sur la création d'une boîte à outils pour le bien-être, etc.

Document mis à jour en août 2020

Si vous trouvez les informations contenues dans ce document utile, nous vous demandons de nous aider en retour. Notre mission de soutenir les personnes touchées par les vertiges et les troubles de l'équilibre en leur fournissant des informations sans publicité, à jour, fondées sur des données probantes et écrites pour les Canadiens a besoin de vous. Devenez son champion - faites un don à Balance & Dizziness Canada.

Copyright Société Canadienne des troubles de l'équilibre et des vertiges. Les particuliers peuvent imprimer une copie pour leur propre usage. Les membres professionnels de la Société peuvent distribuer des copies pour leurs clients personnels et y ajouter leur marque de commerce. Une autorisation écrite de la Société est requise pour toute autre utilisation.

www.balanceanddizziness.org