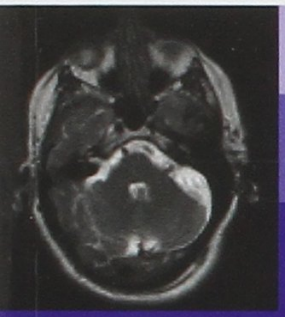
Vertiges : manuel de diagnostic et de réhabilitation

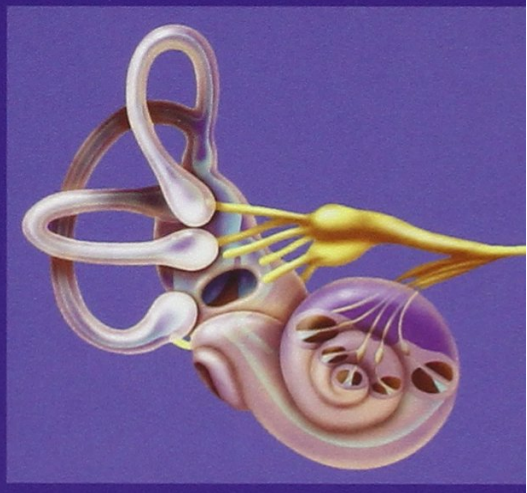


COLLECTION ORL

COMPLÉMENTS EN LIGNE
em-consulte.com

2e édition

Jean-Pierre Sauvage



ELSEVIER MASSON

Vertiges : manuel de diagnostic et de réhabilitation

Chez le même éditeur

Cancers des voies aéro-digestives supérieures - Données actuelles, par P. Marandas. 2004, 240 pages.

Chirurgie cutanée réparatrice de la face et du cou, par J.-P. Bessède. 2003, 206 pages.

Pathologie du cavum, par T. Van Den Abbeele. 2002, 208 pages.

Les surdités de perception, par A. Robier. 2001, 192 pages.

Les sinusites et rhinosinusites, par J.-M. Klossek. 2000, 160 pages.

Autres ouvrages

Audiologie pratique – audiométrie, 3e édition, par F. Legent, P. Bordure, C. Calais, et al. 2011, 308 pages.

Guide pratique d'ORL, collection « Médiguides », par C. Dubreuil, P. Céruse. 2004, 224 pages.

Les vertiges - Diagnostic, thérapeutique, conseils, examens complémentaires, 2e édition, collection « Abrégés », par A. Chays, A. Florant, E. Ulmer. 2009, 200 pages.

L'audition dans le chaos, par L. Vergnon. 2008, 440 pages.

Chirurgie du nez, des fosses nasales et des sinus, collection « Techniques chirurgicales ORL », par J.-M. Klossek, C. Beauvillain de Montreuil. 2007, 192 pages.

Chirurgie otologique et otoneurologique, collection « Techniques chirurgicales ORL » par P. Bordure, A. Robier, O. Malard. 2005, 264 pages.

Collection ORL
Sous la direction du Pr François Legent

Vertiges : manuel de diagnostic et de réhabilitation

Jean-Pierre Sauvage
Professeur des universités, consultant,
ancien chef du service ORL au CHU de Limoges

Illustrations : Carole Fumat

2e édition revue et augmentée

ELSEVIER
MASSON

Ce logo a pour objet d'alerter le lecteur sur la menace que représente pour l'avenir de l'écrit, tout particulièrement dans le domaine universitaire, le développement massif du « photo-copillage ». Cette pratique qui s'est généralisée, notamment dans les établissements d'enseignement, provoque une baisse brutale des achats de livres, au point que la possibilité même pour les auteurs de créer des œuvres nouvelles et de les faire éditer correctement est aujourd'hui menacée.

Nous rappelons donc que la reproduction et la vente sans autorisation, ainsi que le recel, sont passibles de poursuites. Les demandes d'autorisation de photocopier doivent être adressées à l'éditeur ou au Centre français d'exploitation du droit de copie : 20, rue des Grands-Augustins, 75006 Paris. Tél. 01 44 07 47 70.

Tous droits de traduction, d'adaptation et de reproduction par tous procédés, réservés pour tous pays.

Toute reproduction ou représentation intégrale ou partielle, par quelque procédé que ce soit, des pages publiées dans le présent ouvrage, faite sans l'autorisation de l'éditeur est illicite et constitue une contrefaçon. Seules sont autorisées, d'une part, les reproductions strictement réservées à l'usage privé du copiste et non destinées à une utilisation collective et, d'autre part, les courtes citations justifiées par le caractère scientifique ou d'information de l'œuvre dans laquelle elles sont incorporées (art. L. 122-4, L. 122-5 et L. 335-2 du Code de la propriété intellectuelle).

© 2014 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés
ISBN : 978-2-294-73926-2
e-ISBN : 978-2-294-74199-9

Elsevier Masson SAS, 62, rue Camille-Desmoulins, 92442 Issy-les-Moulineaux cedex
www.elsevier-masson.fr

« Le mouvement dort au milieu d'une roue
qui tourne »

Jean Cocteau. *Poésie critique*

Avant-propos

Cet ouvrage est destiné aux praticiens s'intéressant aux vertiges et disposant du matériel habituellement rencontré en cabinet, c'est-à-dire la vidéonystagmoscopie et éventuellement la vidéonystagmographie.

Le manuel est divisé en trois parties :

- les chapitres 1 à 5 résument les bases pratiques des réflexes vestibulo-oculaires permettant de comprendre les nystagmus et les mouvements oculaires anormaux observés dans la pathologie de l'oreille interne postérieure et de ses connexions avec les centres constituant l'appareil vestibulaire ;
- les chapitres 6 à 16 sont destinés à se mettre en situation clinique : depuis la première consultation jusqu'au diagnostic étiologique ;
- les chapitres 17 à 21 décrivent la réhabilitation des patients avec leur bilan clinique et kinésithérapique, y compris lorsque la cause reste floue : déficits vestibulaires aigus stables, vertiges chroniques, chutes et troubles de l'équilibre de la personne âgée.

Quatre libertés ont été prises pour mieux se faire comprendre dans la présentation écrite d'une matière quelque peu difficile :

- on a redonné le nom de canal semi-circulaire « horizontal » à ce canal baptisé « latéral » par les anatomistes. En redonnant ce nom formé au XIX^e^ siècle par Flourens et Politzer, il s'agit seulement de bien le démarquer des deux autres canaux verticaux. Le canal horizontal est en effet destiné à la vie en position érigée, à celle de la piste terrestre. Les canaux verticaux nous viennent de plus loin, des agnathes et du flot marin ;
- les mouvements rotatoires (ou plutôt torsionnels) de l'œil ont été qualifiés d'horaires et d'antihoraires du point de vue de l'observateur, comme si on regardait sa montre. On a bien conscience que c'est en contradiction avec la dénomination droite et gauche des mouvements horizontaux donnés du point de vue du malade comme si on regardait une radiographie pulmonaire. Pour le médecin, c'est plus commode ;
- les références bibliographiques n'ont été fournies que pour les passages polémiques. Les autres ont été considérés comme généralement admis ;
- les termes HIT (*Head Impulse Test*), HST (*Head Shaking Test*), VOR (*Vestibulo Ocular Reflex*), etc. sont parfois cités dans leur langue d'origine.

Les patients adressés pour vertiges présentent un large éventail de pathologies, y compris de pathologies non vestibulaires qu'on ne peut récuser. La stratégie diagnostique consiste à se donner une vue d'ensemble quand on s'est donné tous les moyens d'approcher les patients. Ainsi se conçoivent les arbres diagnostiques universitaires. Toute autre est la tactique qui repose sur une enquête policière à la recherche d'indices comme sur une scène de crime. Et ces indices sont eux-mêmes le point de départ d'algorithmes. C'est donc une forêt d'arbres diagnostiques à laquelle nous avons affaire.

Professeur Jean-Pierre Sauvage,
octobre 2013.

Table des éléments en ligne

Des compléments numériques sont associés à cet ouvrage. Ils sont indiqués dans le texte par le picto . Ils proposent des vidéos et des vidéonystagmographies.

Pour voir ces compléments, connectez-vous sur http://www.em-consulte.com/e-complement/473926 et suivez les instructions pour activer votre accès ou scannez les flashcodes ci-dessous.

Chapitre 2

Vidéo 2-1.
Nystagmus physiologique per-rotatoire : dans la lumière et dans l'obscurité.

Chapitre 3

Vidéo 3-1.
Nystagmus horizontal rotatoire gauche après labyrinthectomie droite.

Chapitre 5

Vidéo 5-1.
Nystagmus vertical inférieur spontané.

Vidéo 5-2.
Nystagmus du regard excentré (gaze nystagmus).

Vidéo 5-3.
Nystagmus de position central.

Vidéo 5-4.
Nystagmus de position vertical inférieur.

Vidéo 5-5.
Ophtalmoplégie internucléaire.

Figure 5-1.
Connexions du nodulus et de l'uvula ventrale.

Chapitre 9

VNG 1
Névrite vestibulaire droite.

VNG 2
Maladie de Menière gauche.

VNG 3
Canalolithiase horizontale gauche.

VNG 4
Cupulolithiase horizontale droite.

VNG 5
Méningiome fosse postérieure gauche.

Chapitre 10

Vidéo 10-1.
Canalolithiase du canal postérieur droit.

Vidéo 10-2.
Canalolithiase canal postérieur droit.

Vidéo 10-3.
Manœuvre de Sémont pour canalolithiase du canal postérieur gauche.

Vidéo 10-4.
Manœuvre de Sémont pour canalolithiase du canal postérieur droit. Très longue latence du nystagmus libératoire.

Vidéo 10-5.
Manœuvre d'Epley pour une canalolithiase du canal postérieur droit.

Chapitre 11

Vidéo 11-1.
Manœuvre de roulis en décubitus.

Vidéo 11-2.
Nystagmus oblique dans le roulis en décubitus.

Vidéo 11-3.
Manœuvre de Baloh-Lempert pour Canalolithiase du canal horizontal gauche.

Vidéo 11-4.
Manœuvre barbecue de Lempert pour lithiase du canal horizontal droit.

Vidéo 11-5.
VPPB antigéotropique du canal horizontal.

Vidéo 11-6.
Manœuvre barbecue inversé pour lithiase du canal horizontal gauche.

Vidéo 11-7.
Manœuvre barbecue inversé pour lithiase du canal horizontal droit.

Vidéo 11-8.
Canalolithiase du canal horizontal droit, forme antigéotropique.

Vidéo 11-9.
Cupulolithiase gauche.

Chapitre 12

Vidéo 12-1.
Canalolithiase du canal antérieur gauche.

Vidéo 12-2.
VPPB post-traumatique gauche avec fracture du rocher droite.

Vidéo 12-3.
Canalolithiases des canaux postérieur et horizontal gauches.

Vidéo 12-4.
Canalolithiases des deux canaux postérieurs.

Vidéo 12-5.
Nystagmus secondaire dans une canalolithiase horizontale gauche.

Vidéo 12-6.
Canalolithiase postérieure double. Nystagmus secondaires verticaux inférieurs.

Vidéo 12-7.
Conversion d'un VPPB gauche en canalolithiase du canal horizontal.

Vidéo 12-8.
Blocage fonctionnel du canal horizontal droit.

Vidéo 12-9.
Pseudo VPPB par déficit otolithique droit.

Chapitre 13

Vidéo 13-1.
Névrite vestibulaire gauche.

Vidéo 13-2.
Hématome cérébelleux pédoncule inférieur cérébelleux gauche.

Vidéo 13-3.
Nystagmus du regard latéral (gaze nystagmus).

Chapitre 15

Vidéo 15-1.
Cas clinique Christelle C.

Chapitre 16

Vidéo 16-1.
Signe de la fistule oreille droite.

Vidéo 16-2.
Vestibulopathie bilatérale due à un traitement par aminosides.

Vidéo 16-3.
Anévrysme de l'artère basilaire.

Chapitre 17

Vidéo 17-1.
Épreuve postgiratoire normale.

Chapitre 21

Vidéo 21-1.
Réaction de déséquilibre : chute en arrière chez une personne âgée.

Vidéo 21-2.
Presbyvestibulie avec *head shaking* central.

Vidéo 21-3.
Presbyvestibulie bilatérale avec syndrome du nystagmus vertical inférieur.

Vidéo 21-4.
Presbyvestibulie droite et maladie des microvaisseaux. Nystagmus horizontal gauche seulement en décubitus dorsal et au *head shaking*.

Chapitre 1

Appareil vestibulaire et son syndrome

Points forts

- Centrale inertielle labyrinthique.
- Réflexe vestibulo-oculaire.
- Réflexe vestibulospinal.
- Connexions avec le noyau du vague.
- Signes cardinaux du syndrome vestibulaire.
- Principaux vertiges et nystagmus vestibulaires.

La fonction de l'appareil vestibulaire est de renseigner les centres sur la vitesse et la position de la tête dans l'espace et d'initier certains réflexes nécessaires à la stabilisation du regard, de la tête et, dans une moindre mesure, du corps.

Structures vestibulaires

L'appareil vestibulaire est double, on en compte un pour le côté droit et un pour le côté gauche. Il comprend le labyrinthe postérieur, le nerf vestibulaire, les noyaux vestibulaires et leurs connexions effectrices (fig. 1-1 et 1-2).

Labyrinthe postérieur

C'est une centrale inertielle comportant :

- des capteurs d'accélération angulaire (sensibles aux rotations de la tête) situés dans les trois plans de l'espace : les canaux semi-circulaires, un horizontal et deux verticaux (l'antérieur et le postérieur) ;
- des capteurs d'accélération linéaire situés dans deux organes otolithiques : le saccule et l'utricule.

La gravité étant une accélération linéaire, le labyrinthe postérieur est donc un récepteur *gravito-inertiel* capable de transcrire, en un signal biologique, toutes les forces induites par les mouvements de la tête et les forces gravitaires en rapport avec sa position dans l'espace.

Nerf vestibulaire

Les signaux produits sont acheminés vers les centres par le nerf vestibulaire (VIII) formé des neurones primaires afférents dont les corps cellulaires sont situés dans le ganglion de Scarpa. Puis, le nerf, après avoir cheminé dans le conduit auditif interne et avoir traversé la fosse postérieure,

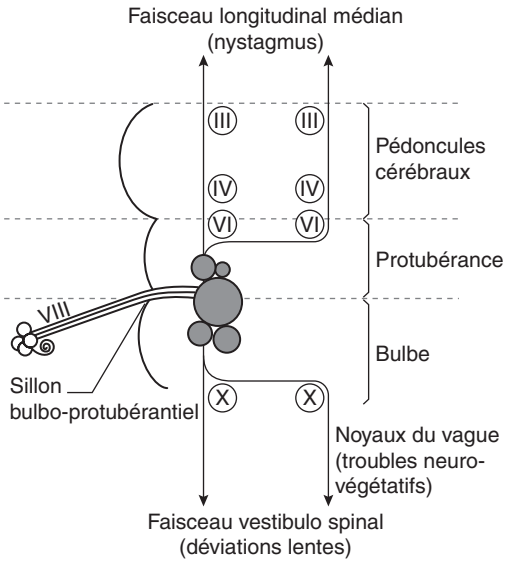


Fig. 1-1. Appareil vestibulaire (côté droit).
(D'après Sauvage J.-P., Révisions accélérées en ORL. *Maloine, 1987.)*

© 2014 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

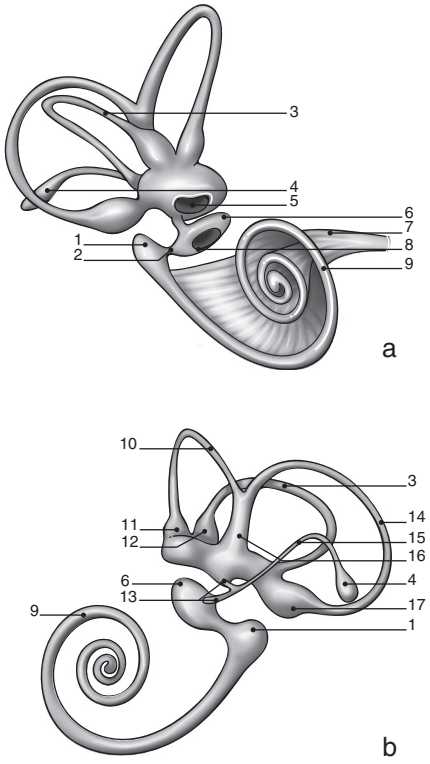


Fig. 1-2. Labyrinthe membraneux.
a. Vue latérale.
b. Vue médiale. 1. cæcum cochléaire; 2. ductus reuniens; 3. canal semi-circulaire latéral (horizontal); 4. sac endolymphatique; 5. utricule et sa macule; 6. saccule; 7. nerf cochléaire; 8. macule du saccule; 9. canal cochléaire; 10. canal semi-circulaire antérieur; 11. ampoule du canal semi-circulaire antérieur; 12. ampoule du canal semi-circulaire horizontal; 13. branches utriculaire et sacculaire du canal endolymphatique; 14. canal semi-circulaire postérieur; 15. canal endolymphatique; 16. crus commune; 17. ampoule du canal semi-circulaire postérieur.
(D'après Sauvage J.-P., Puyraud S, Roche O, Rahman A. Anatomie de l'oreille interne. Encycl. Méd. Chir *(Elsevier, Paris). «Oto-rhino-laryngologie». 20-020, 1999, 16 p.).*

pénètre le tronc cérébral dans le sillon bulbo-protubérantiel et se termine dans les noyaux vestibulaires situés sous le plancher du IV[e] ventricule.

Connexions effectrices

Elles sont triples :
- les connexions des noyaux vestibulaires avec les trois noyaux oculomoteurs (VI, IV et III) transitant en partie par le faisceau longitudinal médian (FLM);
- les connexions avec les cornes antérieures de la moelle par les faisceaux vestibulospinaux;
- les connexions avec le noyau vague (X).

Fonctions vestibulaires

Rôle de l'appareil vestibulaire

Le rôle de l'appareil vestibulaire est double :
- aider le cerveau à créer une perception consciente de la position et des mouvements du corps par rapport à l'environnement;
- produire trois réflexes compensateurs :
  - le réflexe vestibulo-oculaire (RVO) qui permet de stabiliser le regard au cours des mouvements de la tête en générant un mouvement de l'œil en sens inverse; en effet, une image de la scène visuelle doit rester stable sur la rétine pendant au moins 300 millisecondes pour être correctement analysée,
  - le réflexe vestibulospinal qui aide à maintenir la position érigée pendant la station debout et à piloter l'équilibre au cours de la marche,
  - le réflexe vestibulovagal qui adapte les fonctions végétatives aux changements de position.

Particularité du fonctionnement vestibulaire

L'appareil vestibulaire fonctionne en permanence, y compris pendant le sommeil, de façon inconsciente.

En l'absence de mouvement de la tête, il fournit des réponses toniques, entretenant le tonus musculaire, fonction de la position (condition statique).

En cas de mouvement de la tête, il fournit des réponses phasiques rapides dont le seuil de stimulation est bas (condition dynamique). Comme la cochlée, il recueille des «oscillations» : accélérations-décélérations au cours de mouvements dits naturels de la tête. Il complète les systèmes visuel et proprioceptif dans la gamme des déplacements rapides.

Contrôle central

L'appareil vestibulaire est sous le contrôle du cervelet, principalement l'archéocervelet. Il coopère aussi avec la formation réticulaire, le noyau rouge (système extrapyramidal), le thalamus et le cortex via le corps strié. Dans une petite structure très dense comme le tronc cérébral, les noyaux vestibulaires ont une taille relative dépassant largement la taille requise pour le seul transfert des informations vestibulaires périphériques. Ceci témoigne de leur rôle dans l'intégration multisensorielle assurant la cohérence nécessaire à l'équilibre et à l'orientation dans l'action et même l'intention de l'action.

Syndrome vestibulaire

En cas de pathologie unilatérale (déficit comme dans une névrite vestibulaire ou excitation comme dans un vertige positionnel paroxystique bénin), un syndrome vestibulaire apparaît.

Les signes *cardinaux* se déduisent des connexions du labyrinthe postérieur dans des conditions statiques (signes spontanés survenant même en l'absence de mouvement), dynamiques (en relation avec les mouvements de la tête) et positionnelles (par rapport au vecteur gravité) :

- *vertige :* spontané, cinétique et positionnel ;
- *nystagmus :* spontané, de positionnement (déclenché par le changement de position et s'épuisant rapidement), de position (déclenché par une ou plusieurs positions de la tête et persistant tant que dure la position) ;
- *ataxie :* statique et dynamique ;
- *signes neurovégétatifs.*

Vertige

C'est une illusion de déplacement du corps ou d'objets environnants en un sens donné, le plus souvent de forme rotatoire ; beaucoup plus rarement, c'est une impression de déplacement rectiligne. Parfois s'ajoutent de fausses sensations de position, l'impression que le corps est incliné d'un côté (symptômes appartenant aux pathologies otolithiques).

Il s'y associe deux ordres de signes :

- des *signes de déséquilibre* résultant d'une action sur les voies motrices pour corriger l'équilibre que le sujet croit avoir perdu. Ce sont des mouvements du tronc et des membres, parfois très violents, comme au cours du vertige positionnel paroxystique bénin (VPPB), lorsque l'on déclenche le vertige dans la manœuvre de Dix et Hallpike (*cf.* chapitre 10) ;
- un *retentissement psychique* parfois intense avec angoisse et réactions émotives spectaculaires. Le sujet peine à décrire ses symptômes et à répondre à des questions comme : dire dans quel sens les objets se déplacent, dire si les vertiges sont exagérés par les mouvements de la tête ou s'il existe une position de confort. Toutes ces notions sont en faveur de l'origine vestibulaire de ses symptômes.

Nystagmus à ressort

C'est un déplacement rythmique des globes oculaires constitué d'une secousse lente d'origine vestibulaire et d'une secousse rapide qui ramène l'œil a son point de départ. *Par convention, c'est le sens de la secousse rapide qui définit le nystagmus.*

L'examen précise le plan dans lequel se produit le nystagmus. Il peut se situer dans un plan horizontal, vertical ou oblique ; il peut affecter le type rectiligne ou rotatoire (ou mieux torsionnel) horaire ou antihoraire (du point de vue de l'observateur) ; il peut être soit spontané, soit révélé par une certaine direction du regard, soit provoqué par des positions ou des prises de position (positionnement).

Ataxie vestibulaire

Dans la station debout les yeux fermés, il existe un *signe de Romberg labyrinthique* caractérisé par une déviation latérale du corps, lente et progressive survenant après un temps de latence, avec tendance à la chute.

À la marche, il y a tendance à la déviation latérale, les pieds se croisant, c'est la marche en ciseaux. Lorsque l'on demande au sujet de faire plusieurs fois dix pas en avant et dix pas en arrière les yeux fermés, il y a déviation progressive : les trajets du sujet dessinent les rayons d'une étoile, c'est la marche en étoile.

Si l'on demande au sujet de tendre ses bras en avant et de placer ses index en face de ceux de l'opérateur, après fermeture des yeux, on constate une déviation des index dont on note le côté.

Réactions neurovégétatives

C'est le résultat du retentissement de l'excitation vestibulaire sur les noyaux bulbaires du nerf vague. Elles sont marquées par des nausées, voire des vomissements aggravés par les mouvements de la tête. Il existe aussi de la pâleur et une bradycardie.

Définitions

- Les nystagmus vestibulaires sont des nystagmus à ressort désignés par le sens de leur secousse rapide.
- Les vertiges et les nystagmus spontanés sont des vertiges présents même en l'absence de mouvement de la tête et quelle que soit la position du sujet.
- Les vertiges et les nystagmus positionnels sont des vertiges et des nystagmus en rapport avec la position, soit :
  - la position de la tête dans l'espace, persistant tant que dure la position : par exemple, le nystagmus de position d'origine alcoolique lorsque le sujet est couché sur le côté ou le nystagmus de position centrale (*cf.* chapitre 5),
  - le positionnement, c'est-à-dire après une prise de position : par exemple, se coucher sur le côté (VPPB) ou se lever (vertige postural) ; vertige et nystagmus surviennent après le mouvement et cèdent au bout de quelque temps,
  - dans tous les cas, les *vertiges positionnels ont un rapport avec la gravité* et ne devraient pas survenir en impesanteur.
- Les vertiges cinétiques sont des vertiges ne survenant que pendant les mouvements rapides de la tête.

Chapitre 2

Canal horizontal et ses nystagmus

Points forts

- Plan d'excitation.
- Structure du capteur.
- Réflexe vestibulo-oculaire et interaction réciproque (*push pull*).
- Genèse d'un nystagmus horizontal physiologique.
- Comment un capteur d'accélération devient un capteur de vitesse.
- Genèse d'un nystagmus horizontal spontané pathologique.
- Test impulsionnel céphalique dans le plan horizontal (*Head Impulse Test*).

Principe

Au cours d'une rotation de la tête dans le plan horizontal, le canal semi-circulaire horizontal génère une déviation compensatrice conjuguée des globes oculaires de sens opposé. Au-delà de 30° de rotation, une saccade de rappel (phase rapide du nystagmus) apparaît, permettant la reprise de la déviation compensatrice (phase lente vestibulaire du nystagmus).

Loi de Flourens

Le nystagmus se produit dans le plan du canal excité. Dans le cas des canaux horizontaux, le plan d'excitation est réalisé quand on fait tourner un sujet assis dans un fauteuil rotatoire, la tête légèrement inclinée vers le bas, pendant quelques secondes. En l'absence de fixation, normalement, on observe un nystagmus à ressort horizontal dont la phase lente bat en sens inverse de la rotation et la phase rapide dans le sens de la rotation. Pour supprimer la fixation, le plus facile est de faire chausser au patient des lunettes de Frenzel éclairantes (verres de 20 dioptries) et le mieux est d'observer le mouvement des yeux avec un masque de vidéonystagmoscopie en infrarouge (fig. 2-1).

Orientation des canaux horizontaux

Les anatomistes préfèrent le terme de « canal latéral ». Toutefois, pour le clinicien, l'appellation canal horizontal est plus séduisante, car elle s'oppose aux deux canaux verticaux antérieur et postérieur étudiés dans le chapitre 3.

Les deux canaux semi-circulaires horizontaux sont grossièrement coplanaires dans un plan qui devient horizontal lorsque debout, la tête est inclinée de 30° vers le bas. Le regard se porte alors sur le sol à quelques pas en avant (fig. 2-2). C'est la position « de la piste terrestre » d'André Thomas[1].

Cette coplanarité de deux canaux homologues facilite la compréhension des mécanismes du réflexe vestibulo-oculaire dans un plan qui est schématiquement celui d'une rotation de la tête à gauche et à droite avant de traverser une rue.

Structure et mise en jeu du capteur

Les canaux semi-circulaires horizontaux droit et gauche constituent deux demi-anneaux membraneux remplis d'endolymphe s'ouvrant dans l'utricule

1. André-Thomas. « La piste terrestre ». In : *Équilibre et équilibration*. Paris : Masson et Cie ; 1940 : 8-73.

© 2014 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

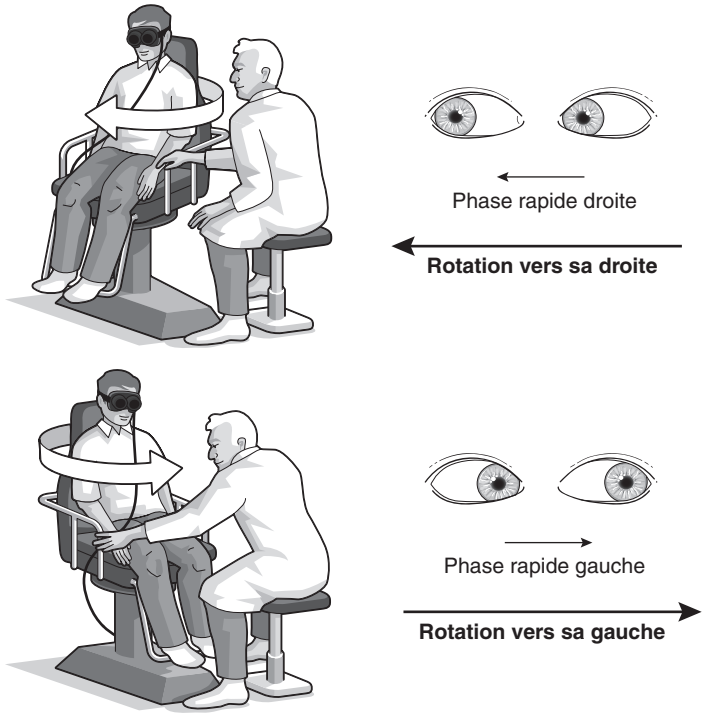


Fig. 2-1. Réflexe vestibulo-oculaire dans le plan horizontal.
Le patient a la tête inclinée de 30° vers le bas. L'examinateur fait tourner le fauteuil dans un sens puis dans un autre. Dans l'obscurité, en vidéonystagmoscopie infrarouge, on observe un nystagmus dont la phase rapide bat dans le sens de la rotation.

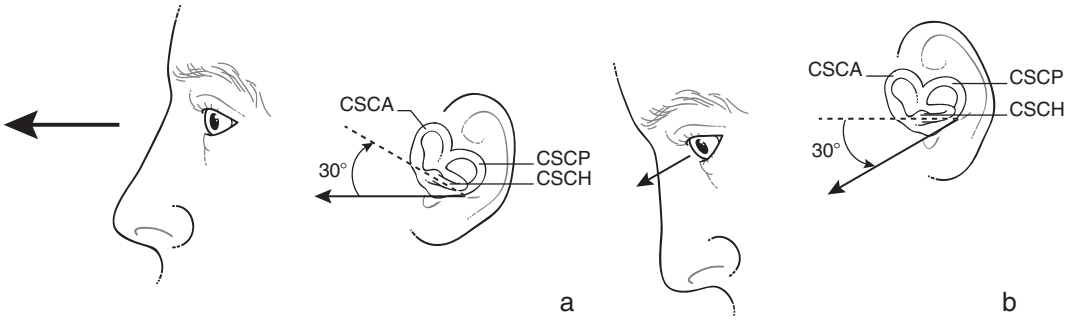


Fig. 2-2. Plan des canaux horizontaux (a) et position de la piste terrestre (b).
Les canaux horizontaux (pointillés) sont dans un plan horizontal lorsque la tête est inclinée de 30° vers le bas.

par leurs deux extrémités. Lors d'une rotation de la tête autour de l'axe perpendiculaire au plan des canaux (axe Z), un courant endolymphatique inertiel de direction opposé apparaît. Par exemple, dans une rotation de la tête vers la droite, il apparaît des deux côtés un courant endolymphatique inertiel vers la gauche (fig. 2-3).

Courant ampullifuge et courant ampullipète

Les canaux horizontaux possèdent un renflement situé en avant, près de l'utricule : l'ampoule. Les deux ampoules droite et gauche sont disposées symétriquement. On désigne « courant ampulli-

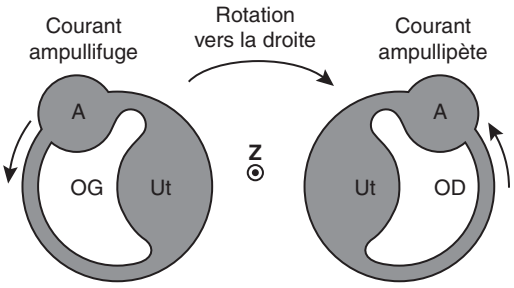


Fig. 2-3. Courants endolymphatiques dans une rotation de la tête vers la droite (vue de dessus).
A : ampoule ; Ut : utricule ; OD, OG : oreilles droite et gauche.

pète », un courant endolymphatique qui va vers l'ampoule et « courant ampullifuge », celui qui s'en éloigne.

Ainsi dans une rotation de la tête vers la droite autour de l'axe Z, il se produit un courant ampullipète dans le canal droit et un courant ampullifuge dans le canal gauche.

Cupule et crête ampullaire

L'ampoule est obturée complètement par un diaphragme composé de deux parties : la cupule et la crête ampullaire. La cupule est une membrane anhyste de même densité que l'endolymphe qui s'enfonce dans un sens ou dans un autre selon les mouvements d'endolymphe. La crête ampullaire est un repli épaissi supportant un épithélium neurosensoriel (fig. 2-4). Cet épithélium est constitué en grande partie de cellules ciliées. Le pôle apical de chaque cellule ciliée possède une touffe de stéréocils dont les cils s'engagent dans la base de la cupule. Au pôle basal se trouve une synapse avec le premier neurone afférent vestibulaire.

Réactivité du capteur

Au repos, lorsque la cupule est en position médiane, et que les stéréocils ne subissent aucune poussée, les cellules ciliées déchargent une activité soutenue spontanée qu'on peut enregistrer dans le nerf ampullaire (fig. 2-5a).

Parmi les cils du pôle apical des cellules ciliées, se trouve un cil plus long : le kinocil (*cf.* fig. 2-4).

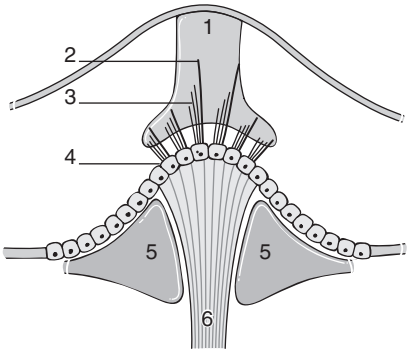


Fig. 2-4. Ampoule.
1. cupule ; 2. kinocil ; 3. cils enchâssés dans la cupule (stéréocils) ; 4. neuro-épithélium cilié ; 5. crête ampullaire ; 6. neurones primaires afférents du nerf ampullaire.

Tous les stéréocils se trouvent du même côté du kinocil. Une caractéristique de ces cellules sensorielles est que si les stéréocils s'inclinent en direction du kinocil, la cellule ciliée se dépolarise, la fréquence de décharge dans le nerf ampullaire augmente et la cellule est excitée. Au contraire, une inclinaison des stéréocils en direction inverse du kinocil hyperpolarise la cellule ciliée et la fréquence des décharges diminuent dans le nerf ampullaire. La cellule est inhibée.

Lois d'Ewald. C'est l'accélération qui constitue le stimulus des canaux semi-circulaires. Pour les canaux semi-circulaires horizontaux (le kinocil étant toujours du côté de l'utricule), les courants inertiels endolymphatiques ampullipètes sont donc excitateurs (fig. 2-5b) et les courants ampullifuges sont inhibiteurs (fig. 2-5c). Pour les canaux verticaux, c'est l'inverse.

Projections oculomotrices et Réflexe vestibulo-oculaire (RVO)

Les deux canaux horizontaux sont reliés au noyau vestibulaire homologue par les neurones afférents primaires ampullaires horizontaux. De là, il existe une connexion directe avec le noyau oculomoteur abducens (VI) innervant le muscle droit latéral controlatéral et une connexion indirecte par un interneurone avec le noyau oculomoteur commun (III) innervant le muscle droit médial ipsilatéral.

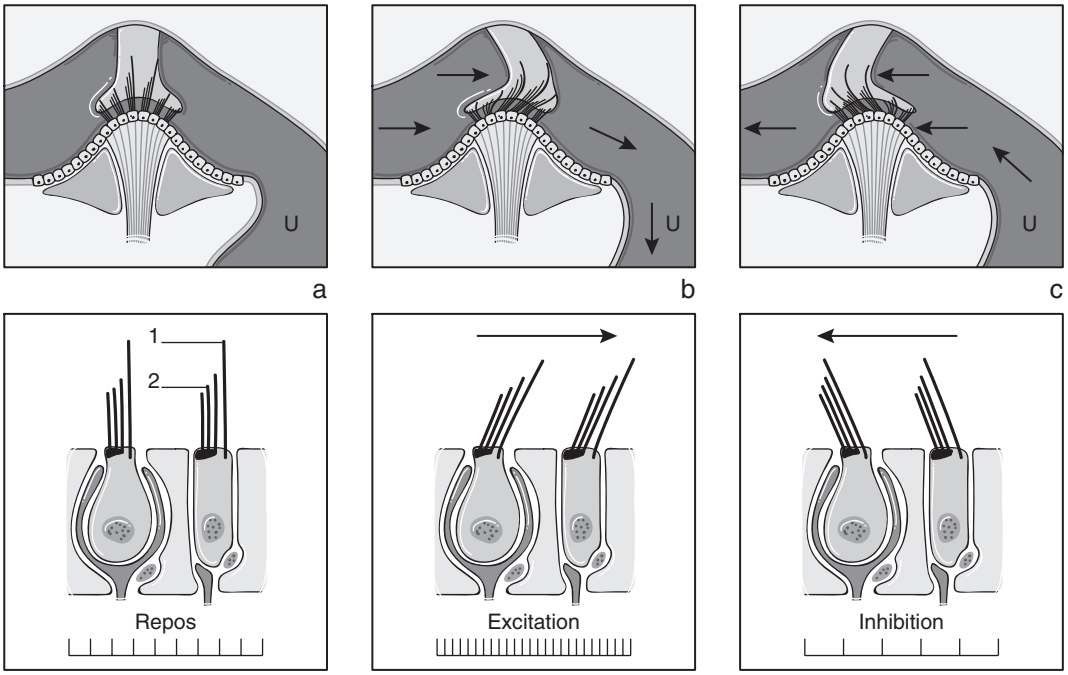


Fig. 2-5. Réactivité du capteur horizontal.
a. En haut, cupule au repos en position médiane ; en bas, activité spontanée des cellules ciliées.
b. Courant ampullipète, stéréocils inclinés vers le kinocil : augmentation de l'activité spontanée.
c. Courant ampullifuge, stéréocils inclinés en sens inverse du kinocil : arrêt de l'activité. 1. kinocil ; 2. stéréocils ; U. utricule.

La connexion entre noyau abducens et droit latéral passe par le VI. L'interneurone entre le noyau du VI et le noyau du III passe par le faisceau longitudinal médian (fig. 2-6).

Au repos

En l'absence de mouvement rotatoire de la tête dans le plan des canaux horizontaux, les activités de repos dans les canaux droit et gauche s'équilibrent, le tonus des muscles droits médial et latéral s'équilibre et l'œil reste immobile en position médiane.

Mécanisme de *push pull* (interaction réciproque)

Ce mécanisme explique la grande sensibilité du système vestibulaire. Il repose sur le fait que dans une rotation de la tête, un canal est excité et l'autre inhibé.

Par exemple (fig. 2-7), dans une rotation de la tête vers la droite de 20°, un mouvement compensateur conjugué des deux yeux vers la gauche se produit faisant que le regard ne change presque pas de direction malgré la rotation de la tête avec :

- production d'un courant endolymphatique ampullipète excitateur dans le canal horizontal droit ;
- augmentation de l'activité dans les neurones afférents primaires du nerf vestibulaire droit ;
- activation des neurones secondaires du noyau vestibulaire droit excitant lui-même le neurone oculomoteur abducens du côté opposé (VI) qui active le muscle droit latéral gauche ;
- activation du noyau oculomoteur commun droit par un interneurone provenant du noyau abducens gauche. Le muscle droit médial droit est alors activé.

En même temps, dans le canal horizontal gauche se produit un courant endolymphatique ampullifuge

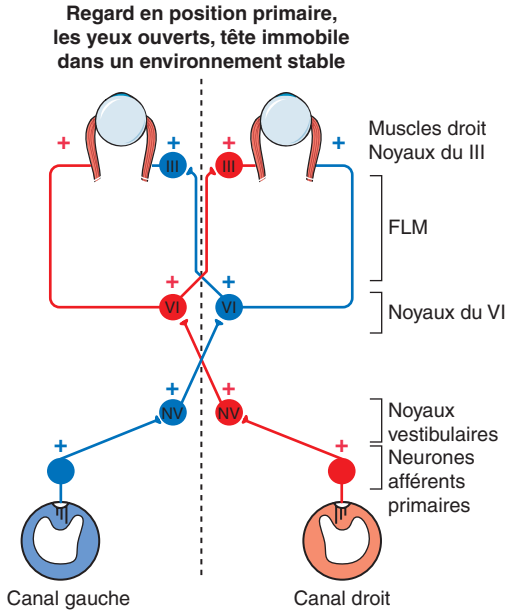


Fig. 2-6. Au repos, équilibre des tonus musculaires dans les muscles droits médial et latéral.
FLM : faisceau longitudinal médian ; III : noyau oculomoteur commun ; VI : noyau oculomoteur externe.

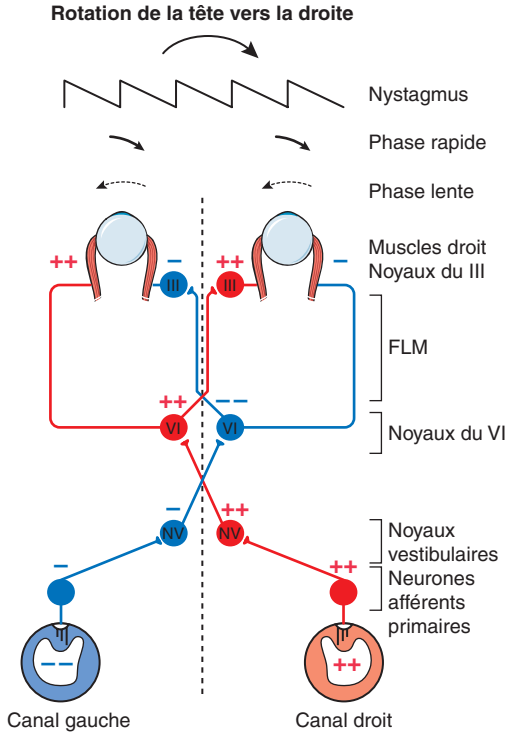


Fig. 2-7. Mécanisme simplifié du *push pull*.
Genèse d'une phase lente gauche et d'un mouvement de rappel droit (phase rapide) dans une rotation de la tête vers la droite. Le nystagmus est représenté par un graphique où les abscisses sont en unité de temps (secondes) et les ordonnées en degrés d'angle mesurant le déplacement oculaire. Un déplacement (positif) vers le haut représente un mouvement de l'œil vers la droite. Un déplacement (négatif) vers le bas représente un mouvement de l'œil vers la gauche.

qui abaisse l'activité dans les neurones primaires du nerf vestibulaire gauche et permet la relaxation des muscles droit latéral droit et droit médial gauche.

Enfin, l'augmentation d'activité dans le canal droit excite un interneurone inhibiteur qui renforce la relaxation de ces deux derniers muscles (non représenté sur la fig. 2-7).

Le résultat est un lent mouvement conjugué des deux yeux vers la gauche (phase lente) approximativement égal à la rotation de la tête. Approximativement, car en réalité, il faut l'aide du réflexe optocinétique pour atteindre exactement les 20° (*cf.* chapitre 5).

Gain du RVO

L'entrée est la rotation de la tête dans le plan horizontal. La sortie est le mouvement compensateur de l'œil dans le plan horizontal. Le gain fourni par le système vestibulaire se mesure par le rapport entre la vitesse de sortie et la vitesse d'entrée et s'exprime en pourcentage. Les mesures d'entrée et de sortie sont exprimées en degrés par seconde. Le gain est égal à :

$$\frac{\text{vitesse de l'œil pendant la phase lente}}{\text{vitesse de la rotation de la tête}} \times 100$$

Dans l'obscurité, en l'absence de signaux visuels, il est théoriquement au moins de 60 %.

Genèse du nystagmus à ressort physiologique

Tant que le mouvement de la tête reste inférieur à 30°, le mouvement de l'œil peut compenser exactement la rotation. Au-delà de 30°, l'œil est

ramené au bord opposé de l'orbite par une secousse rapide (saccade oculaire) et une nouvelle phase lente peut commencer. Ceci réalise un nystagmus dit à ressort typiquement d'origine vestibulaire. Cette succession de phases lentes et de phases rapides décompose le mouvement par tranches de 30° soit environ 12 secousses nystagmiques pour compenser une rotation de 360° (par exemple, sur un tabouret tournant). Seule la phase lente est d'origine vestibulaire. La phase rapide est générée dans la substance réticulée du tronc cérébral.

Traditionnellement, les nystagmus sont désignés par le sens de leur secousse rapide. À l'enregistrement, le nystagmus droit est représenté par un tracé en dents-de-scie dont la phase rapide est dirigée vers le haut et la phase lente dirigée vers le bas (*cf.* fig. 2-7) et inversement pour un nystagmus gauche (*cf.* chapitre 7).

Genèse d'un nystagmus pergiratoire

Compte tenu de la réactivité du capteur décrite plus haut, lorsque le fauteuil tourne vers la droite (sens horaire), c'est l'oreille droite qui est excitée et l'oreille gauche qui est inhibée. Lorsque le sujet tourne vers sa gauche (sens antihoraire), c'est l'oreille gauche qui est excitée et l'oreille droite qui est inhibée. Sur le fauteuil tournant, si on fait tourner le patient vers sa droite (sens horaire), il se produit un nystagmus horizontal battant à droite. S'il tourne vers la gauche (sens antihoraire), il se produit un nystagmus battant à gauche. En résumé, la phase lente est donc bien dirigée dans le sens opposé à la rotation de la tête et la phase rapide bat dans le même sens que la rotation (*cf.* fig. 2-1).

Pourquoi le nystagmus ne change pas de sens au cours d'une rotation naturelle de la tête ? (Vidéo 2-1 e)

Sachant que le stimulus du capteur horizontal est l'accélération de la tête, lors d'un mouvement naturel de la tête, par exemple de gauche à droite, il devrait d'abord apparaître un nystagmus battant à droite au début du mouvement (accélération), puis à gauche à la fin de mouvement (décélération). Or, il n'en est rien, car le couple cupule-endolymphe se comporte comme un « système périodique ». C'est-à-dire que si la cupule est écartée de sa position d'équilibre par une impulsion, elle y revient après une série d'oscillations de période constante. Mais c'est aussi un système périodique très amorti, car la cupule oppose une forte résistance à la déformation en raison de l'inertie des liquides labyrinthiques, des forces de frottement et des forces élastiques (*cf.* fig. 7-5). De ce fait, au cours d'un mouvement naturel de la tête, après un temps d'accélération très bref, la cupule qui s'est écartée de sa position de repos n'a le temps d'y revenir qu'à la fin de la décélération lorsque le mouvement s'est arrêté. Elle n'aura pas le temps de s'enfoncer de l'autre côté. Le calcul montre alors que la vitesse de la phase lente du nystagmus est proportionnelle à l'écartement de cupule par rapport à sa position de repos. Le signal d'accélération de la tête s'est transformé en un signal de vitesse.

Constante de temps

Dans le cas du fauteuil tournant de la fig. 2-1, après une brève période d'accélération, alors que la rotation se fait à vitesse constante, le nystagmus perdure plusieurs secondes alors que toute accélération a disparu. Il reste donc à expliquer pourquoi le nystagmus dure beaucoup plus longtemps que le temps d'accélération : c'est le temps que met la cupule pour revenir à sa position de repos lorsqu'elle en est écartée. Ce temps s'exprime par une constante qui représente les deux tiers du chemin parcouru par la cupule soit environ 6 secondes. Mais comme ce concept s'applique aussi aux neurones qui vont jusqu'aux globes oculaires compris, la constante de temps peut se prolonger jusqu'à 15 secondes. Ces notions rendent aussi compte des différences de modalités de réponse du système vestibulaire aux stimulations utilisées pour l'étude du réflexe vestibulo-oculaire comme l'arrêt brusque au fauteuil giratoire et les stimulations sinusoïdales au fauteuil pendulaire (*cf.* chapitre 7).

Nystagmus spontané (pathologique)

Que se passe-t-il lorsqu'un canal horizontal est brutalement détruit et que l'autre reste intact ?

Le patient a l'impression de tourner spontanément vers le côté sain, alors qu'il est immobile. En effet, le côté sain garde son activité spontanée, ce qui contraste avec l'absence d'activité du côté lésé. Cette asymétrie génère un nystagmus battant vers le côté sain avec une phase lente dirigée vers le côté lésé, tout comme si le patient tournait la tête vers le côté sain (fig. 2-8). Ainsi, la destruction du canal gauche produit un nystagmus horizontal battant vers la droite et la destruction du canal droit produit un nystagmus horizontal battant vers la gauche.

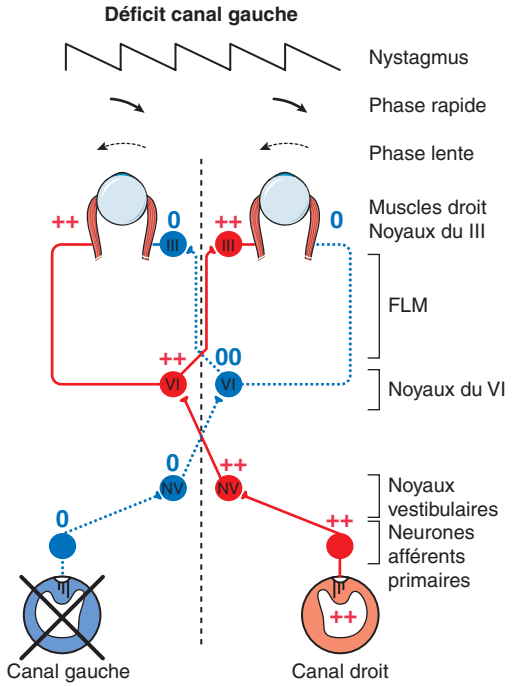


Fig. 2-8. Nystagmus spontané droit survenant après une destruction du canal horizontal gauche.

Test impulsionnel céphalique (*Head Impulse Test ou HIT*)

Ce test proposé par Halmagyi peut être réalisé au lit du malade pour mettre en évidence un déficit vestibulaire unilatéral, même en l'absence de nystagmus spontané. Il consiste à révéler un déficit de la phase lente compensatrice lorsque l'on tourne la tête rapidement. Il faut se rappeler que c'est l'oreille ipsilatérale à la rotation qui génère cette phase lente.

On empoigne la tête du patient assis en lui demandant de fixer une cible assez lointaine. Par exemple, pour un test de l'oreille gauche, plusieurs rotations douces de la tête sont d'abord pratiquées pour assouplir la nuque. Puis, on tourne lentement la tête vers sa droite en demandant au patient de continuer à fixer la cible. L'œil s'excentre vers la gauche. Là, brusquement, on ramène rapidement sa tête vers sa gauche en position médiane. L'amplitude doit rester assez faible pour permettre au sujet de bien continuer à fixer la cible. Normalement, l'œil tourne harmonieusement vers la droite pour se remettre en position médiane (fig. 2-9a). En cas de déficit unilatéral, on voit que l'œil ne se recentre pas progressivement mais doit faire une ou deux brèves saccades de refixation vers la droite du patient pour rattraper la cible (fig. 2-9b). La comparaison *versus* le côté opposé en cas de lésion unilatérale est explicite.

Ce test est classiquement réalisé en faisant face au malade et en lui faisant fixer son nez. Nous préférons le faire sous vidéonystagmoscopie enregistrée et en se mettant derrière le patient et en lui faisant fixer une cible lointaine dans la pièce. Ce test peut être utilisé en urgence, au lit du malade. En cas d'infarctus cérébelleux, il est normal, contrairement à la névrite vestibulaire où il est pathologique. Dans le diagnostic des névrites vestibulaires, il doit être corrélé aux nystagmus provoqués comme le *Head Shaking Nystagmus* (HSN) et le nystagmus osseux vibratoire (*cf.* chapitre 13).

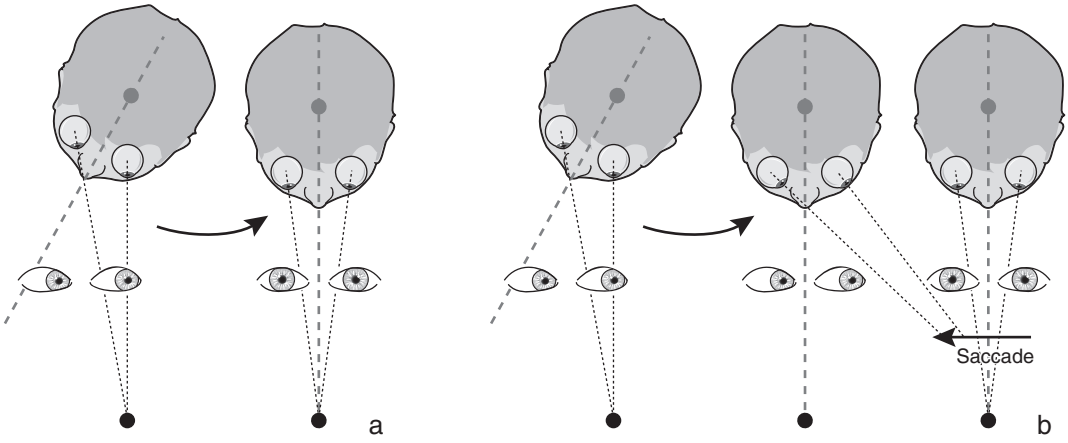


Fig. 2-9. Test impulsionnel céphalique (HIT) vers la gauche.
a. sujet normal, bon recentrage de l'œil.
b. déficit du canal horizontal gauche, le sujet fait une saccade oculaire de recentrage vers la droite.

Chapitre 3

Canaux verticaux et leurs nystagmus

Points forts

- Couples coplanaires de canaux verticaux.
- Deuxième loi d'Ewald.
- Manœuvre de Dix et Hallpike.
- Identifier un canal par les composantes torsionnelles et verticales de son nystagmus.
- Nystagmus dans le *roll* et le *pitch*.
- Lésions et déafférentations périphériques et leurs nystagmus.

Orientation des canaux verticaux

Schématiquement, les canaux verticaux sont perpendiculaires au plan des canaux horizontaux. Ils sont aussi perpendiculaires entre eux et font un angle de 45° avec le plan sagittal de la tête (fig. 3-1). Par conséquent, les canaux verticaux sont coplanaires entre eux, deux à deux. C'est-à-dire que le canal postérieur droit est coplanaire avec le canal antérieur gauche et le canal postérieur gauche est coplanaire avec le canal antérieur droit. Les canaux semi-circulaires verticaux travaillent donc en couples, comme les canaux horizontaux. Ces couples reproduisent le mécanisme de *push pull* ou interaction réciproque, base de la grande sensibilité du système (*cf.* chapitre 2). Ainsi, les mouvements dans tous les plans verticaux sont détectés.

Plans optimaux de stimulation

Les canaux verticaux coplanaires sont électivement excités et inhibés au cours des manœuvres de Dix et Hallpike droite et gauche. Ces manœuvres consistent à faire décrire, à la tête du patient, un grand mouvement circulaire dans le plan du canal postérieur et donc dans le plan du canal antérieur du côté opposé. Chez un patient

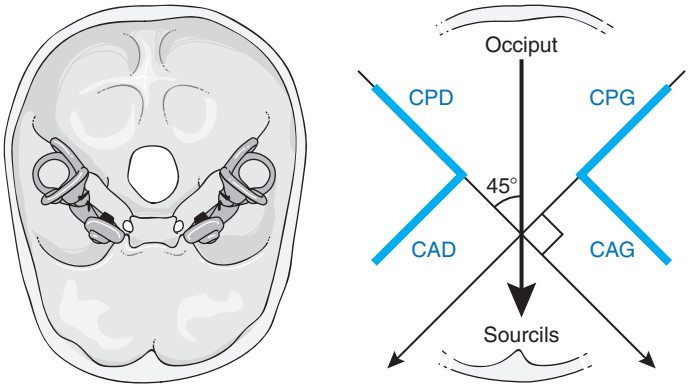


Fig. 3-1. Disposition schématique des canaux verticaux vue du dessus.
CPD : canal postérieur droit ; CAG : canal antérieur gauche ; CPG : canal postérieur gauche ; CAD : canal antérieur droit ; flèche en gras : plan sagittal de la tête.

Vertiges : manuel de diagnostic et de réhabilitation
© 2014 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

assis sur un lit d'examen, on fait tourner la tête de 45° vers la droite pour explorer le canal postérieur droit, ou de 45° vers la gauche pour explorer le canal postérieur gauche. Puis, le patient est allongé sur le dos, tête pendante au bord du lit pour exciter le canal postérieur ipsilatéral. La tête toujours tournée de 45°, il est ensuite redressé en position assise pour exciter le canal antérieur controlatéral (fig. 3-2).

Lorsque l'on fait la manœuvre du côté droit, les plans du canal postérieur droit et du canal antérieur gauche sont parallèles au plan de bascule et de redressement, ce que nous appelons *plan de Dix et Hallpike droit*. En anglais : *LARP plane* (*Left Anterior Right Posterior canals*). Lorsque l'on fait la manœuvre du côté gauche, on voit que le canal postérieur gauche et le canal antérieur droit sont à leurs tours parallèles au plan de bascule et de redressement que nous appelons *plan de Dix et Hallpike gauche*. En anglais : *RALP plane* (*Right Anterior Left Posterior canals*) (fig. 3-3).

Fig. 3-2. Manœuvre de Dix et Hallpike droite.
Le patient, tête tournée de 45° vers la droite, est basculé dans le plan médian de son corps.

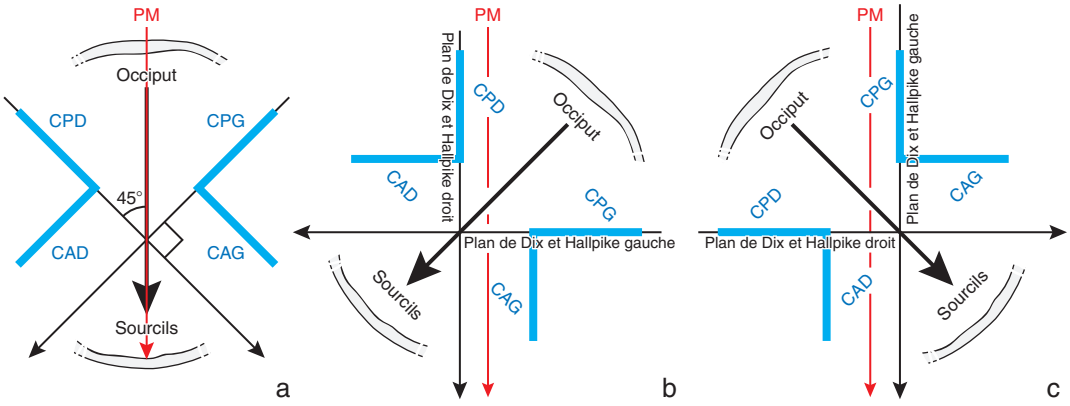


Fig. 3-3. Orientation des canaux vue de dessus chez le patient en position assise de la fig. 3-2.
a. Tête droite : le plan médian de la tête coïncide avec le plan médian du corps.
b. Manœuvre de Dix et Hallpike droite, tête tournée de 45° vers la droite : le plan du canal postérieur droit devient parallèle au plan de bascule.
c. Manœuvre de Dix et Hallpike gauche, tête tournée de 45° vers la gauche : le plan du canal postérieur gauche devient parallèle au plan de bascule.
Plan de Dix et Hallpike : plan du canal postérieur ; PM : plan médian du corps coïncidant avec le plan de bascule ; CPD : canal postérieur droit ; CAG : canal antérieur gauche ; CPG : canal postérieur gauche ; CAD : canal antérieur droit.

Dans ce cas, le patient étant assis, les jambes allongées sur le lit d'examen, le plan de bascule coïncide avec le plan médian du corps. Lors de la manœuvre de Sémont utilisée dans le traitement des vertiges positionnels paroxystiques bénins, chez un patient assis face à soi, les plans de Dix et Hallpike et de bascule coïncident cette fois avec le plan frontal du corps (*cf.* chapitre 10).

Courant ampullifuge et courant ampullipète

Pour les canaux verticaux, contrairement, aux canaux horizontaux, ce sont les courants ampullifuges qui sont excitateurs et les courants ampullipètes qui sont inhibiteurs (deuxième loi d'Ewald). Ceci est lié au fait que les kinocils des cellules ciliées sont situés du côté du canal et non du côté de l'utricule.

Compte tenu de la disposition des ampoules (fig. 3-4) :

- dans la manœuvre de Dix et Hallpike droite :
  - lorsque l'on allonge le patient, on provoque un courant ampullifuge excitateur dans le canal postérieur droit et un courant ampullipète inhibiteur dans le canal antérieur gauche (fig. 3-4a),
  - lorsque l'on redresse le patient, on provoque un courant ampullifuge excitateur dans le canal antérieur gauche et un courant ampullipète inhibiteur dans le canal postérieur droit (fig. 3-4b) ;
- dans la manœuvre de Dix et Hallpike gauche :
  - lorsque l'on allonge le patient, on provoque un courant ampullifuge excitateur dans le canal pos-

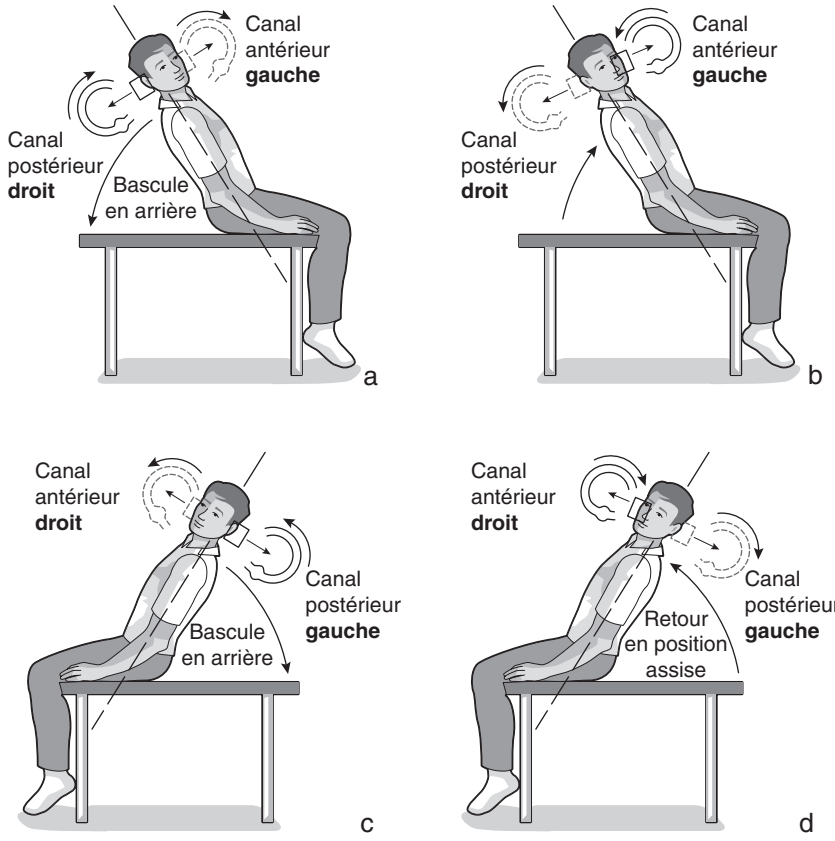


Fig. 3-4. Canaux verticaux : genèse des courants excitateurs ampullifuges (canaux en traits pleins) et des courants inhibiteurs ampullipètes (canaux en pointillés).
a et b. manœuvre de Dix et Hallpike droite ; c et d. manœuvre de Dix et Hallpike gauche.

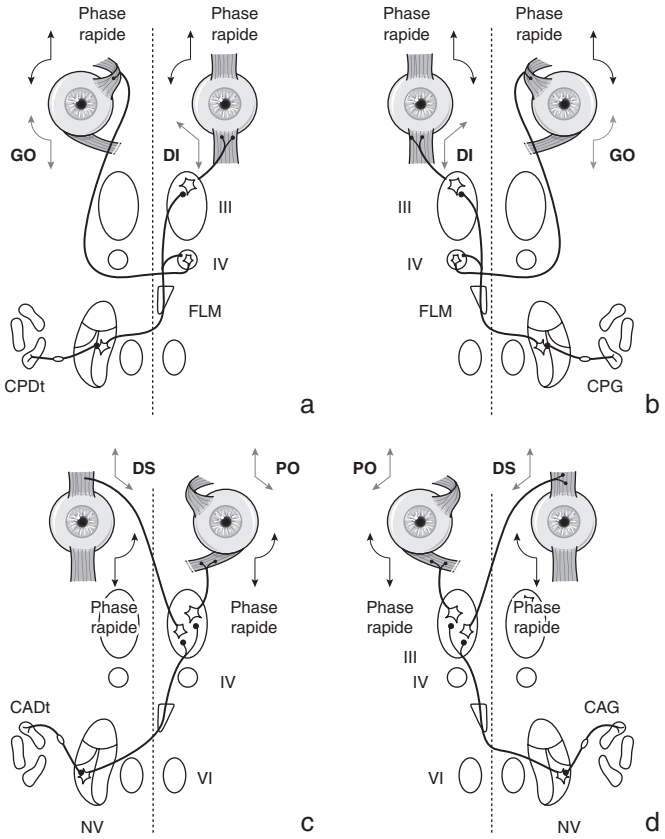


Fig. 3-5. Voies excitatrices des canaux verticaux.
a. Canal postérieur droit (CPDt) ; b. canal postérieur gauche (CPG) ; c. canal antérieur droit (CADt) ; d. canal antérieur gauche (CAG). NV : noyau vestibulaire ; III : noyau oculomoteur commun ; IV : noyau oculomoteur pathétique ; VI : noyau oculomoteur externe ; GO : muscle grand oblique ; PO : muscle petit oblique ; DS : muscle droit supérieur ; DI : muscle droit inférieur. Les flèches grisées indiquent le sens des phases lentes et les flèches noires, le sens des secousses rapides (inspiré de Uchino [2] et Larmande [1]).

térieur gauche et un courant ampullipète inhibiteur dans le canal antérieur droit (fig. 3-4c),
– lorsque l'on redresse le patient, on provoque un courant ampullifuge excitateur dans le canal antérieur droit et un courant ampullipète inhibiteur dans le canal postérieur gauche (fig. 3-4d).

Projections oculomotrices excitatrices

Ces projections se font sur les muscles grand oblique ipsilatéral et droit inférieur controlatéral pour les canaux postérieurs et sur les muscles droit supérieur ipsilatéral et petit oblique controlatéral pour les canaux antérieurs.

Résultat (fig. 3-5) :
- la stimulation du canal postérieur droit produit des phases lentes horaires[2] et verticales inférieures et donc des phases rapides antihoraires et verticales supérieures ;
- la stimulation du canal postérieur gauche produit une phase lente antihoraire et verticale inférieure et donc une phase rapide horaire et verticale supérieure ;
- la stimulation du canal antérieur droit produit des phases lentes horaires et verticales supérieures et donc des phases rapides antihoraires et verticales inférieures ;

2. Observation du point de vue de l'observateur.

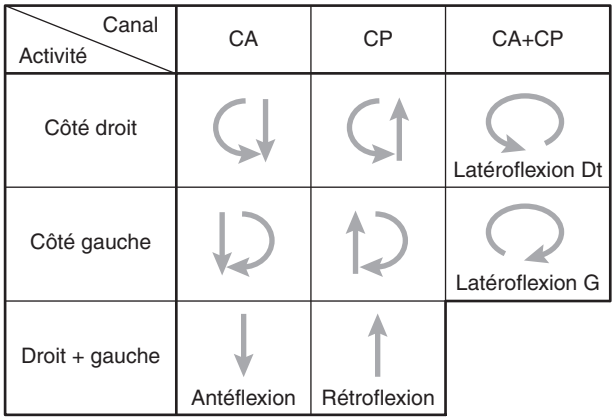


Fig. 3-6. Nystagmus produits par la stimulation d'un canal vertical isolé et en combinaison deux à deux.
CA : canal antérieur ; CP : canal postérieur ; droit + gauche = nystagmus produit par les canaux homologues des deux côtés dans un mouvement dans le plan du *pitch* : redressement et allongement ; CA + CP = nystagmus produit par les deux canaux verticaux d'un même côté dans un mouvement dans le plan du *roll* : latéroflexion droite et gauche.

- la stimulation du canal antérieur gauche produit des phases lentes antihoraires et verticales supérieures et donc des phases rapides horaires et verticales inférieures.

La production des phases lentes est facilitée par la relaxation des muscles antagonistes dont les voies vont aux muscles petit oblique ipsilatéral et droit supérieur controlatéral pour les canaux postérieurs et au grand oblique controlatéral et au droit inférieur ipsilatéral pour les canaux antérieurs (non représentées sur la fig. 3-5).

Nystagmus physiologiques et pathologiques induits par la stimulation des canaux verticaux

Les phases rapides des nystagmus produits par la stimulation d'un canal vertical isolé ou de canaux verticaux combinés, examinées du point de vue de l'observateur, sont décrites dans la fig. 3-6.

En physiologie, on ne trouve que des stimulations combinées : par exemple, stimulation des deux canaux postérieurs lorsque l'on s'allonge ou stimulation des deux canaux antérieurs lorsque l'on se redresse (plan du *pitch* en anglais ou du tangage en français). Il y a encore les stimulations simultanées des canaux antérieur et postérieur droits lorsque l'on incline la tête vers la droite ou la stimulation simultanée des canaux antérieur et postérieur gauches lorsque l'on incline la tête vers la gauche (plan du *roll* ou plan du roulis).

Chez le sujet normal, dans les plans de Dix et Hallpike, pendant le mouvement, tout se passe comme si on stimulait un canal isolé dans la mesure où la deuxième loi d'Ewald stipule aussi que l'intensité d'un nystagmus induit par l'excitation est supérieure à celle induite par l'inhibition.

Ainsi, pour reconnaître le canal excité dans les canalolithiases des canaux verticaux, quelques règles sont à connaître :

- la stimulation des canaux postérieurs donne des composantes verticales supérieures ;
- la stimulation des canaux antérieurs donne des composantes verticales inférieures ;
- la stimulation des canaux verticaux du côté droit donne des composantes torsionnelles antihoraires[3] ;
- la stimulation des canaux verticaux du côté gauche donne des composantes torsionnelles horaires.

3. Observation du point de vue de l'observateur.

Nystagmus de déafférentation

(Vidéo 3-1)

Les déficits labyrinthiques sont souvent d'origine ischémique du fait de la vascularisation de type terminal de l'oreille interne. Une thrombose isolée de l'artère labyrinthique s'accompagne d'une surdité totale et d'une destruction massive du labyrinthe postérieur intéressant les trois canaux.

Un autre mode destructif est la déafférentation neuronale d'origine virale. Ici, les lésions peuvent être plus souvent partielles, respectant le nerf cochléaire, voire l'une des deux branches de division du nerf vestibulaire : supérieure ou inférieure. Or, le nerf vestibulaire innerve le canal antérieur par sa branche de division supérieure ce qui correspond exactement au territoire irrigué par l'artère vestibulaire antérieure. De même, le canal postérieur est innervé par la branche de division inférieure du nerf vestibulaire, ce qui correspond exactement au territoire irrigué par l'artère vestibulaire postérieure. Donc, si on est incapable de distinguer entre lésion partielle ischémique et lésion partielle neuronale, on peut toutefois noter si elle intéresse le territoire antérosupérieur du labyrinthe postérieur ou son territoire postéro-inférieur.

Nystagmus induit par la destruction unilatérale des trois canaux semi-circulaires

Dans l'exemple d'une destruction des trois canaux semi-circulaires du côté gauche (fig. 3-7a), l'activité spontanée de repos persistant du côté droit induit trois nystagmus correspondant à l'activité spontanée de chaque canal du côté sain. Le canal horizontal droit est responsable de la composante horizontale droite du nystagmus spontané, comme il a été montré dans le chapitre 2. En ce qui concerne les canaux verticaux, les composantes torsionnelles des canaux antérieur et postérieur droits s'ajoutent (composante torsionnelle antihoraire). En revanche, leurs composantes verticales s'annulent. Le résultat est donc le classique nystagmus horizontal rotatoire spontané battant du côté sain, signe d'une lésion périphérique unilatérale massive.

Nystagmus induit par une lésion isolée du nerf vestibulaire supérieur gauche

Dans ce cas, comme précédemment, l'activité spontanée de repos persistant du côté droit induit un nystagmus horizontal battant du côté droit. Mais

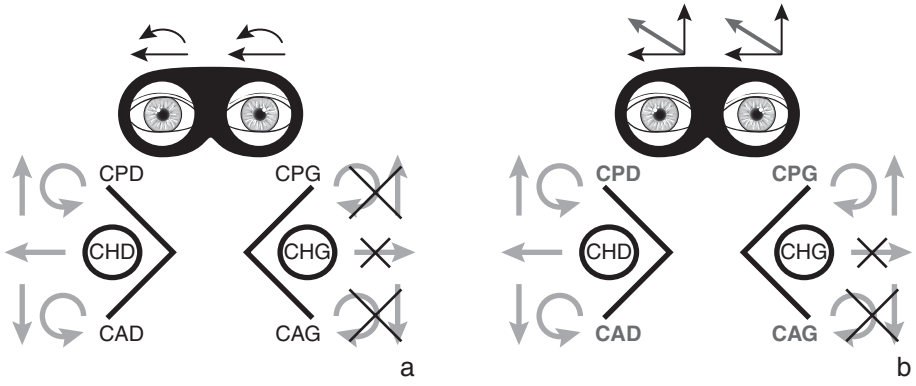


Fig. 3-7. Nystagmus spontané de déafférentation (*cf.* Vidéo 3-1).
a. Après labyrinthectomie totale gauche. Le nystagmus résultant est horizontal rotatoire battant vers la droite. Les composantes torsionnelles antihoraires s'ajoutent mais les composantes verticales s'annulent. CPD : canal postérieur droit ; CPG : canal postérieur gauche ; CHD : canal horizontal droit ; CHG : canal horizontal gauche ; CAD : canal antérieur droit ; CAG : canal antérieur gauche.
b. Déafférentation isolée du nerf vestibulaire supérieur gauche d'origine virale. Le nystagmus résultant est un nystagmus oblique car le canal postérieur gauche intact génère une composante verticale supérieure tandis que sa composante horaire annule en partie la composante antihoraire générée par le côté droit.

cette fois, il s'ajoute la composante verticale supérieure provenant du canal postérieur gauche respecté puisque le nerf vestibulaire inférieur gauche est intact. Le nystagmus spontané prend alors une forme oblique supérieure droite (fig. 3-7b). Il n'est pas toutefois possible de distinguer entre lésion du nerf vestibulaire supérieur et ischémie dans le territoire de l'artère vestibulaire antérieure du fait de la similitude des territoires concernés.

Conclusion

L'analyse des trois composantes d'un nystagmus spontané ou positionnel est très informative. Dans un VPPB, si le nystagmus possède une composante torsionnelle, son sens indique le côté en cause : le côté droit si la phase rapide est antihoraire et le côté gauche si elle est horaire (pour l'observateur). L'existence d'une composante verticale permet en outre de trancher entre les deux canaux verticaux : inférieure pour le canal antérieur et supérieure pour le canal postérieur.

Dans une lésion vestibulaire périphérique déficitaire unilatérale, l'absence de composante verticale du nystagmus spontané horizontal rotatoire doit orienter vers une lésion affectant tous les canaux. La présence d'une composante verticale (phase lente orientée vers le bas et phase rapide vers le haut) doit faire suspecter une lésion périphérique partielle affectant plus particulièrement le nerf vestibulaire supérieur.

Références

[1] Larmande P, Larmande A. Le système oculomoteur périphérique. In : Neuro-ophtalmologie. Paris : Masson ; 1989. p. 101–5.

[2] Uchino Y, Hirai N, Suzuki S. Branching pattern and properties of vertical and horizontal related excitatory vestibuloocular neurons in the cat. J Neurophysiol 1982 ; 48 : 891–9.

Chapitre 4

Système otolithique et son syndrome

Points forts

- À la différence des canaux, les macules otolithiques codent la combinaison d'une information de position et de translation, c'est-à-dire un nombre quasi infini de paramètres.
- Des trous dans les macules pourraient expliquer certains vertiges positionnels.
- Les troubles visuels dominent la déafférentation otolithique aiguë (*Ocular tilt reaction*) et rendent compte de diplopies constatées au début de certaines névrites.
- L'action inhibitrice des macules otolithiques sur les canaux semi-circulaires explique la position de confort dans les névrites vestibulaires et certains nystagmus de position
- Le syndrome otolithique comporte surtout des illusions de position et des troubles du schéma corporel.
- Les tests otolithiques utilisables en pratique clinique sont rares et manquent encore de justesse et de fidélité.

L'approche du fonctionnement otolithique n'est pas aussi simple que celle des canaux. En effet, les macules otolithiques sont principalement impliquées dans l'orientation et l'équilibre, ce qui les met en compétition avec la proprioception et la vision. De plus, ce n'est qu'indirectement qu'on peut détecter leur influence sur les nystagmus. Quant aux signes instrumentaux d'atteinte otolithique, ils sont rares et mal évalués. Ils font généralement intervenir des matériels si sophistiqués qu'il est impossible d'en disposer au chevet des patients.

Structure des capteurs

Dans chaque oreille interne, pour coder les accélérations linéaires, il y a deux capteurs que l'on peut comparer à deux fils à plomb perpendiculaires entre eux. Ce sont deux surfaces grossièrement planes mesurant chacune 0,5 mm^2. Elles constituent deux zones différenciées : l'une du plancher de l'utricule (macule utriculaire) – et l'autre de la paroi médiale du saccule (macule sacculaire) (*cf.* fig. 1-2). Ils comprennent (fig. 4-1) :

- une couche cellulaire faite de cellules de soutien et de cellules sensorielles ciliées de même type que celles situées dans les crêtes ampullaires : c'est-à-dire comportant des microvillosités (stéréocils) de hauteur croissante surplombées par un kinocil (seul véritable cil) ;
- une membrane gélatineuse (la membrane otolithique) engluant l'extrémité des plus grands stéréocils et du kinocil. Sur cette membrane repose une couche d'otolithes, fins cristaux de carbonate de calcium (calcite : poids spécifique 2,6) sur une épaisseur d'environ 60 µm.

Les macules sont grossièrement perpendiculaires l'une par rapport à l'autre. La macule utriculaire est placée dans un plan à peu près identique à celui du canal semi-circulaire horizontal, soit 30° par rapport au plan horizontal. La macule sacculaire est placée dans un plan sagittal à peu près parallèle au canal antérieur ipsilatéral et au canal postérieur controlatéral.

Transduction

La force spécifique qui met en jeu les macules otolithiques est la force de cisaillement suscitée par le glissement de la membrane otolithique sur la macule (fig. 4-2). Cette force est produite par toute accélération linéaire ayant une composante dans le plan de la macule.

Vertiges : manuel de diagnostic et de réhabilitation
© 2014 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

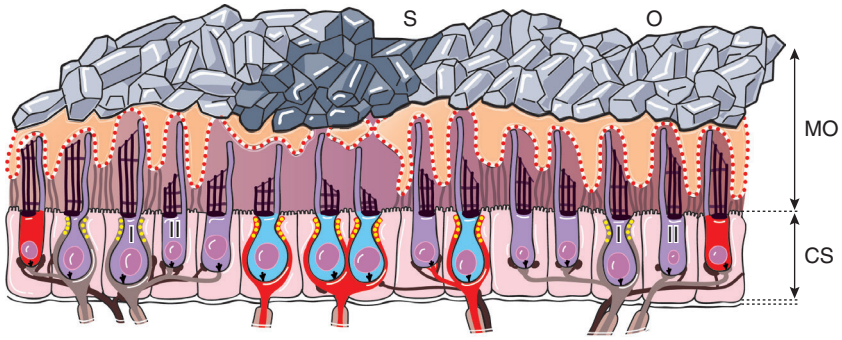


Fig. 4-1. Macule utriculaire.
CS : couche des cellules sensorielles ; MO : membrane otolithique ; I : cellules de type I en calice (cellules phasiques) ; II : cellules de type II (cellules toniques) ; S : striola ; O : couche des otolithes. *D'après A Sans [6].*

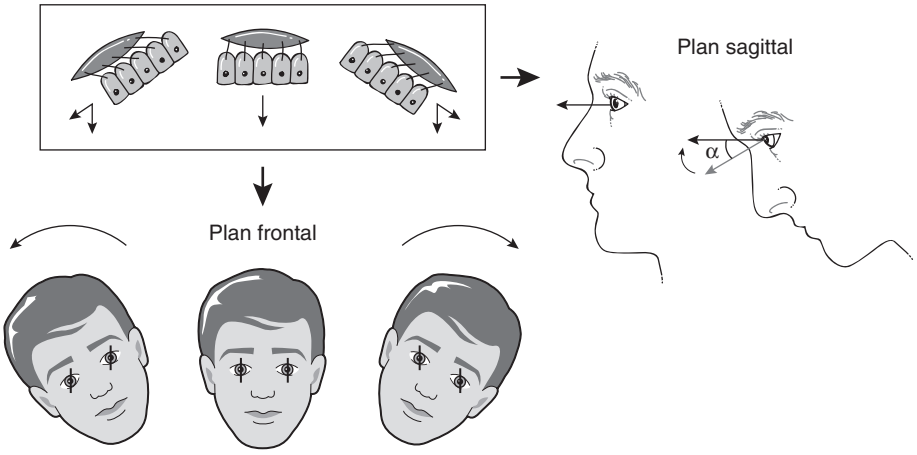


Fig. 4-2. Réflexes de contre-rotation.
À droite, phénomène des yeux de poupée dans le plan sagittal. En bas, cyclotorsion dans le plan frontal.

Le glissement de la membrane otolithique sur la macule est capté par des cellules ciliées polarisées. C'est-à-dire que ces cellules émettent en permanence une activité tonique qui est augmentée lorsque les stéréocils se couchent en direction du kinocil (excitation) et qui est diminuée lorsqu'ils se couchent en sens inverse (disfacilitation ou inhibition). Seul un déplacement mécanique selon cet axe est susceptible de stimuler ou d'inhiber la cellule.

Chaque macule est divisée en deux parties symétriques par une dépression médiane, la striola. Dans la macule utriculaire, les kinocils sont orientés vers la striola et les stéréocils vers la périphérie. Ainsi dans chaque demi-macule utriculaire, les cellules sensorielles se font face. Donc, toute force de cisaillement produit une excitation d'une demi-macule et une inhibition de la demi-macule opposée. Dans la macule sacculaire, les polarités sont inversées : les kinocils sont orientés vers l'extérieur et les stéréocils vers la striola. Les cellules ciliées se tournent donc le dos.

L'axe fonctionnel de chaque cellule ciliée est légèrement décalé par rapport à celui de sa voisine, de telle sorte que toutes les directions de l'espace sont représentées (fig. 4-3). De plus, la striola n'est pas linéaire mais courbe. Il se trouve donc toujours quelques cellules disposées dans l'axe de la stimulation linéaire quelle qu'elle soit.

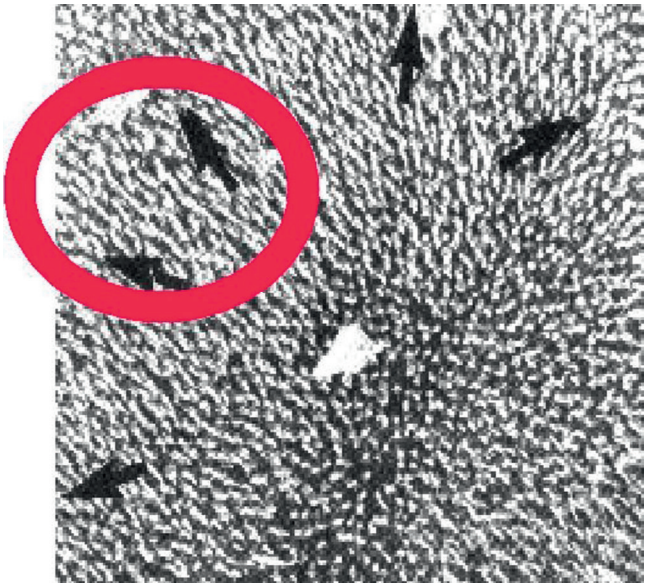


Fig. 4-3. Macules : vecteurs omnidirectionnels d'accélération.
Dans le cercle : unité spécialisée dont la disparition crée un vertige positionnel dans une direction précise, à partir d'un point de départ précis.

Mise en jeu des capteurs

Les stimulus physiologiques des macules otolithiques sont à la fois statiques et dynamiques :

- statiques, c'est-à-dire fonction de la position de la tête dans l'espace et de son inclinaison par rapport à l'axe gravitaire : au repos sur terre, la stimulation est permanente. Ces stimulations statiques sont surtout codées par les cellules de type II (phylogénétiquement les plus anciennes) et situées en périphérie de la macule ;
- dynamiques ou phasiques, c'est-à-dire en rapport avec des translations rapides et brèves de la tête dans tous les plans de l'espace. Ces stimulations phasiques sont surtout codées par les cellules de type I qui s'adaptent très rapidement car leur apex contient des fibres contractiles permettant de relâcher l'inclinaison du kinocil. En outre, leur calice effectue un transport de médiateurs chimiques quasi instantané de la base de la cellule vers l'apex.

Une ambiguïté est qu'un même cisaillement peut résulter de deux mises en jeu différentes. Par exemple, en penchant la tête sur la droite, le cisaillement des stéréocils est identique à celui obtenu par une accélération linéaire vers la gauche. La différence de résultat n'est pas anodine. Dans le premier cas, c'est un mouvement de contre-rotation de l'oeil vers la gauche et dans l'autre cas un mouvement horizontal de l'oeil vers la droite (*cf. infra*). Pour lever l'ambiguïté, il y a deux moyens. Le premier est de faire coder ces deux stimulations par des cellules différentes (type I et type II) aux propriétés différentes (*cf. supra*). L'autre moyen est de faire intervenir les centres par un filtrage. Par exemple réponse torsionnelle lorsque la stimulation se prolonge (passe bas < 1 Hz comme le maintien d'une position). Au contraire, réponse linéaire lorsque la fréquence du mouvement augmente (passe haut > 2 Hz) comme dans le cas du boxeur avec un bon jeu de jambes. Mais là, le système otolithique se trouve concurrencé par les canaux semi-circulaires car, pour les mouvements de tête, il y a implicitement une rotation dans tout mouvement linéaire.

Les travaux expérimentaux sur les fibres nerveuses utriculaires de raie montrent la complexité et la spécialisation du codage par unités. Certaines fibres constituent des indicateurs absolus de la position de

la tête avec une fréquence de décharge variant lorsque celle-ci est tournée autour d'un axe horizontal. D'autres fibres ne déchargent que pour une certaine position et sont silencieuses pour d'autres. Certaines unités signalent un changement de position dans une direction particulière, à partir d'une position de départ précise. D'autres unités ne répondent que lorsque la position est rapidement modifiée.

Certaines fibres sont sensibles à des vibrations de basse fréquence, notamment des fibres sacculaires d'où une utilisation pour la mesure des potentiels évoqués otolithiques (*cf. infra*).

Différences entre le système otolithique et le système canalaire

La cupule est isodense à l'endolymphe et la membrane otolithique est hyperdense par rapport à l'endolymphe.
Dans les crêtes ampullaires, toutes les cellules sont orientées dans le même sens, utriculopète dans le canal horizontal et utriculofuge dans les canaux antérieur et postérieur. Dans les macules, elles sont omnidirectionnelles : disposées dans tous les sens. Cette disposition cellulaire les rend aptes à répondre à toute stimulation linéaire.
Pour les canaux, le mécanisme de *push pull* (interaction réciproque avec amplification des contrastes) se produit entre des canaux semi-circulaires homologues droits et gauches. Pour le système otolithique, il se produit au sein de chaque macule
Les cupules codent six paramètres dynamiques angulaires. Les macules codent la combinaison d'une information de position et de translation, c'est-à-dire un nombre quasi infini de paramètres.
D'un côté, le système canalaire fonctionne sur un mode binaire, droite-gauche, ce qui le rend facile à explorer. De l'autre côté, le système otolithique, très sophistiqué fournit quatre images statiques et dynamiques du corps dans le champ gravitationnel ce qui complique son exploration instrumentale.

Projections et réflexes otolithiques

Les fibres nerveuses utriculaires empruntent la branche supérieure du nerf vestibulaire avec les nerfs ampullaires antérieur et latéral (canal horizontal) pour rejoindre la partie supérieure du ganglion de Scarpa où se trouvent les corps cellulaires des premiers neurones. Les fibres sacculaires rejoignent les fibres du nerf ampullaire postérieur pour constituer la branche inférieure du nerf vestibulaire et rejoindre la partie inférieure du ganglion de Scarpa.

Les fibres utriculaires relaient majoritairement dans le noyau vestibulaire médial et *les voies utriculospinales* se projettent majoritairement sur la moelle dorsale et lombaire par le faisceau vestibulospinal latéral ipsilatéral pour faciliter la réaction ipsilatérale à une poussée controlatérale : essentiellement mise en jeu des muscles extenseurs du tronc et des membres inférieurs. En cas de chute, le désalignement de la tête par rapport à la gravité entraîne une réaction d'alerte précoce d'origine otolithique qui déclenche une réponse généralisée de tous les muscles squelettiques.

Les voies sacculospinales se projettent majoritairement sur la moelle cervicale par les faisceaux vestibulospinaux médians. Ces projections sont bilatérales et noyées dans les projections canalaires avec pour rôle de maintenir la tête dans les déplacements verticaux.

Les voies maculo-oculomotrices, pour la plupart d'origine utriculaire, se projettent sur les noyaux oculomoteurs pour générer des réflexes statiques de contre-rotation oculaire (*cf.* fig. 4-2) : cyclotorsion lors des inclinaisons latérales de la tête et phénomène des yeux de poupée lors des inclinaisons antéropostérieures.

Les mouvements de contre-rotation dans le plan frontal sont orientés du côté opposé à l'inclinaison pour maintenir l'horizontalité de l'horizon sur la rétine. Toutefois, leur gain est très faible (0,1–0,2). Leur enregistrement est donc ardu et nécessite des photographies de fond d'œil, ou des « coils » magnétiques ou encore des programmes spéciaux de vidéonystagmographie. Détecter une atteinte de la contre-rotation permettrait d'incriminer le nerf vestibulaire supérieur.

Lors d'un réflexe vestibulo-oculaire linéaire, dans une translation latérale des orbites, la macule utriculaire génère une rotation oculaire horizontale compensatrice. Lors de la fixation conjuguée sur une cible, la vergence adapte l'amplitude du mouvement oculaire. Plus la cible est éloignée et moins le mouvement compensateur est important (autofocus maculaire, fig. 4-4). Ce réflexe dynamique pourrait être utilisé dans un test d'Halmagyi trans-

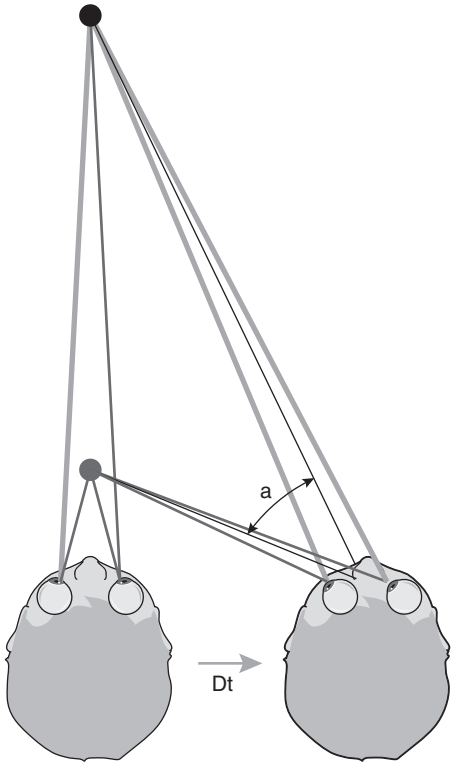


Fig. 4-4. Autofocus maculaire.
Dt : translation orbitaire ; a : différence de la rotation oculaire selon que la cible est proche ou éloignée.

lationnel à la manière du test d'Halmagyi angulaire pour le canal horizontal.

Le système otolithique contrôle la fréquence cardiaque et la pression artérielle lors de la mise en orthostatisme. La réponse est rapide et commence avant même que le sujet soit en position debout, ce qui évite une lipothymie qui se produirait si seul, le réflexe barorécepteur sinusal carotidien entrait en jeux. Lors des fortes accélérations linéaires (comme un motard en forte accélération), la tête s'aligne sur l'axe gravito-inertiel pour minimiser la stimulation otolithique et ses conséquences neurovégétatives. [5]

Les projections corticales sont situées dans les régions temporo-pariétales et probablement frontales. Ces projections corticales participent au schéma corporel en indiquant l'orientation spatiale par rapport à la pesanteur. Dans cette fonction, la synergie avec la vision, la sensibilité extéroceptive et la proprioception relèguent la fonction otolithique au dernier rôle. Par exemple, le seuil de perception des accélérations linéaires est 5 cm/s² pour les sujets normaux. En cas de perte bilatérale de la fonction vestibulaire, elle reste peu différente : 7 cm/s². La perception d'une inclinaison par rapport à la gravité en plongée aveugle avec bouteilles est nulle et source d'accidents par troubles de l'orientation. Dans les simulateurs de vol, les différences de performance entre sujets normaux et sujets avec perte bilatérale de la fonction vestibulaire sont nulles [5]. Ces expériences soulignent la prévalence des entrées somato-sensorielles sur les entrées otolithiques

Paradoxe otolithique

L'ultrastructure du système otolithique est plus sophistiquée que celle des canaux semi-circulaires. Certes, il contrôle le noyau du vague pour les fonctions neurovégétatives. Pourtant ce système est complètement dominé par les canaux pour stabiliser le regard. D'autre part, sauf la réaction d'alerte précoce, le système otolithique vient derrière les autres systèmes somato-sensoriels pour stabiliser le corps. Alors, pourquoi tant de sophistication ? Les otolithes, à quoi ça sert ? Le vrai rôle du système otolithique est surtout d'être un système inhibiteur par organe interposé en faisant intervenir le cervelet. Il faut maitriser les canaux dont les constantes de temps atteignent plusieurs secondes. Il faut arrêter le nystagmus lorsque la position par rapport à la verticale est atteinte : tête fléchie ou couchée sur l'oreille. C'est le rôle des interactions maculo-canalaires

Déafférentation otolithique aiguë

Dans les suites immédiates d'une neurotomie vestibulaire chirurgicale ou au début de certaines névrites vestibulaires, certains patients se plaignent d'une diplopie verticale qui disparaît en général en 2 à 3 jours. Chez ces patients, il a pu être identifié un syndrome postural oculocolique et segmentaire ipsilatéral dénommé *Ocular tilt reaction* ou OTR comportant :

- une inclinaison de la tête du côté opéré ;
- un strabisme vertical (*skew deviation*) avec abaissement de l'œil du côté opéré (hypotropie ipsilatérale), élévation de l'œil du côté non opéré (hypertropie controlatérale) ;
- une cyclotorsion oculaire asymétrique plus marquée du côté opéré.

Brandt [1] a montré que ce syndrome postural pouvait être provoqué tout au long des voies otolithiques centrales. Le syndrome est ipsilatéral depuis l'oreille interne jusqu'aux pédoncules cérébraux et controlatéral au niveau du thalamus (fig. 4-5).

Interactions maculocanalaires

Les expériences de Fluur, chez le chat [4], ont montré que les macules otolithiques inhibaient les canaux semi-circulaires. Par exemple, la section isolée du nerf utriculaire provoque des nystagmus positionnels horizontaux.

Au cours d'une névrite vestibulaire, le patient adopte une position de confort en se couchant sur l'oreille saine. À l'inverse, lorsqu'il se couche sur l'oreille atteinte, vertiges et nystagmus redoublent. Ce phénomène enregistrable par vidéonystagmographie (fig. 4-6) est en rapport avec l'influence inhibitrice des macules otolithiques sur les canaux. En se couchant sur l'oreille saine, l'inhibition agit seulement sur le labyrinthe sain, ce qui réduit l'asymétrie entre les deux côtés. En se couchant sur l'oreille atteinte, aucune inhibition ne survient du fait du déficit otolithique (fig. 4-7). Cette constatation est un argument supplémentaire en faveur de l'origine périphérique du syndrome vestibulaire.

Ce phénomène trouve encore son application dans le *tilt test* où l'inclinaison antérieure de la tête inhibe le nystagmus postgiratoire (*cf. infra*).

Sémiologie

Comme pour les canaux, il existe un triple syndrome perceptif, visuel et postural. Ce qui caractérise leur origine otolithique, c'est d'être :

- liés à la position de la tête par rapport à la gravité ;
- liés à des déplacements linéaires ;
- aggravés en cas d'absence d'informations visuelles et proprioceptives.

Mais ce syndrome otolithique n'est souvent présent qu'au début de la phase aiguë. Le déficit otolithique

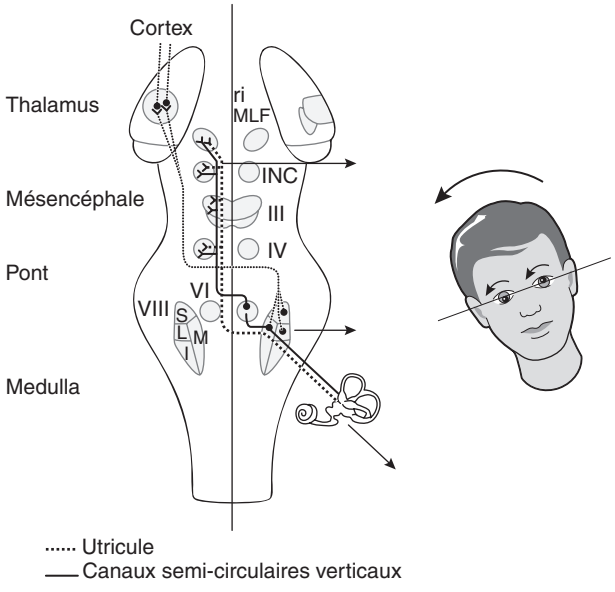


Fig. 4-5. *Ocular tilt reaction* (OTR).
Synthèse. INC : noyau interstitiel de Cajal ; riMLF : noyau interstitiel du faisceau longitudinal médian ; S, L, M, I : noyaux vestibulaires.
D'après T. Brandt [1].

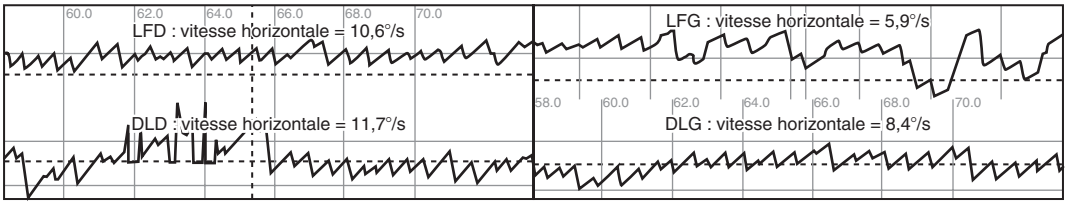


Fig. 4-6. Position de confort chez un patient atteint de névrite vestibulaire droite.
Les vitesses de la phase lente du nystagmus horizontal gauche diminuent lorsque le sujet se penche ou se couche sur le côté gauche (oreille saine).
LFD : latéroflexion droite en position assise ; LFG : latéroflexion gauche en position assise ; DLD : décubitus latéral droit ; DLG : décubitus latéral gauche.

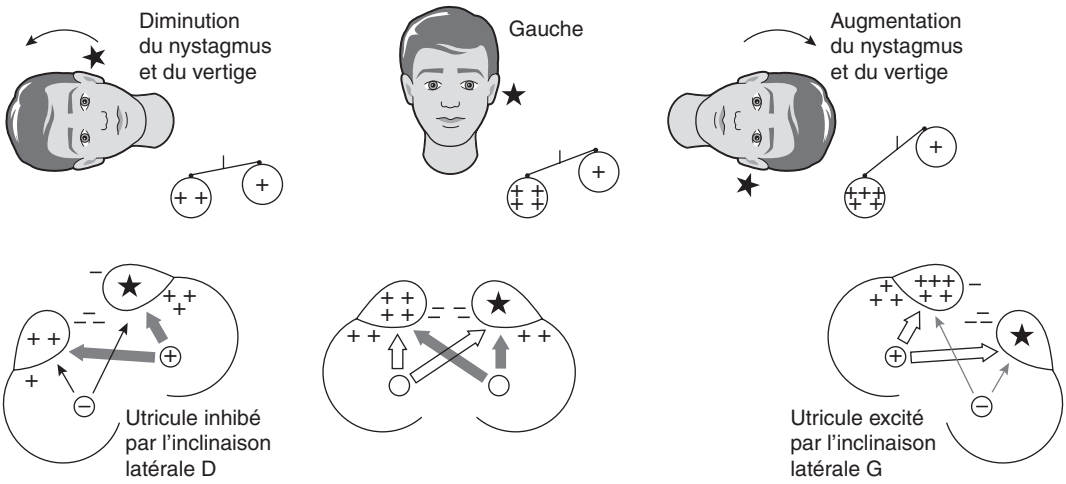


Fig. 4-7. Mécanisme de la position de confort au cours d'une névrite vestibulaire gauche.
L'asymétrie entre les deux vestibules est réduite lorsque le patient se couche sur l'oreille saine car dans cette position, l'utricule sain inhibe le canal sain.
D'après E. Fluur [3].

est en effet rapidement substitué par la proprioception fessière et par les informations canalaires (un mouvement n'est presque jamais purement linéaire). Enfin et surtout, en cas d'atteinte unilatérale, il n'y a pas d'asymétrie entre les côtés droit et gauche puisque que le côté sain possède son propre système *push pull* qui prend le relais.

Signes perceptifs

Ce sont essentiellement des illusions de position : sensations anormales d'inclinaison, de translation, d'ascension. Au plan dynamique, le patient a la sensation de tanguer comme sur le pont d'un bateau, de s'enfoncer dans le sol ou de marcher sur un terrain mou, instable ou incliné. Les impressions d'anté- ou de rétropulsion lorsque la voiture freine ou accélère ; d'éjection hors du véhicule dans les ronds-points ; les illusions de voir les maisons bordant la route inclinées, etc. sont également évocatrices. Les perturbations du schéma corporel et de l'orientation spatiale font également partie du système perceptif. Le patient se sent « hors de lui-même », trop petit ou trop grand, en état d'apesanteur ou de lévitation, etc. Ces symptômes sont de diagnostic différentiel difficile avec des troubles psychologiques, voire psychiatriques, à type d'étrangeté, d'irréalité, d'anxiété et de panique.

Signes visuels

Ils sont importants après une labyrinthectomie chirurgicale :
- oscillopsies[4] avec flou visuel, impossibilité de fixer lors de secousses (comme un brossage de dents) ;
- diplopie surtout dans le regard vertical ou oblique ;
- perturbation de la perception subjective de verticalité atténuée lorsque d'autres éléments de la pièce fournissent des références visuelles comme un chambranle de porte.

Signes posturaux

Ils constituent l'OTR (*cf. supra*). On peut ajouter l'hypotension orthostatique.

Pathologies impliquant des symptomatologies otolithiques

L'implication du système otolithique expliquerait certains symptômes de la pathologie vestibulaire classique.

Syndrome post-paroxystique positionnel bénin

Après les manœuvres libératrices réussies, les vertiges positionnels disparaissent pour laisser la place chez certains malades à une sensation d'instabilité à la marche, de flottement ou de flou visuel pouvant durer 48 heures. Ces signes pourraient traduire la présence de la lithiase posée sur la macule utriculaire avant qu'elle ne soit évacuée dans les voies endolymphatiques.

Crise otolithique de Tumarkin

Au cours de cette crise, le patient se sent violemment projeté à terre sans prodromes. Elles surviennent à un stade avancé de la maladie de Menière et seraient le résultat d'une brutale rupture des parois utriculaire ou sacculaire désinsérant les macules. L'imprévisibilité de ces crises constitue un argument en faveur du traitement chirurgical de la maladie de Menière.

Syndrome post-traumatique

Le syndrome des traumatisés crâniens pourrait être en rapport avec une dislocation de la macule otolithique. Les implications médico-légales d'un tel diagnostic pourraient être étayées par l'abolition des potentiels évoqués sacculocoliques (PEMV).

Phénomène de Tullio

Ce vertige avec chute, bascule de la scène visuelle et inclinaison de la tête du côté opposé à l'oreille stimulée, est provoqué par des bruits forts de fréquence grave et de forte intensité. Contrairement à l'OTR, c'est un syndrome otolithique excitateur. Le strabisme vertical s'associe cette fois à une hypertropie de l'œil ipsilatéral et à une hypotropie controlatérale, ainsi qu'à une cyclotorsion plus marquée du côté stimulé. La cause classique est une fistule périlymphatique post-traumatique avec stimulation directe de la macule utriculaire par l'étrier luxé dans le labyrinthe.

Troubles de l'équilibre du sujet âgé

Une insuffisance otolithique pourrait être la cause principale des troubles de l'équilibre idiopathiques du sujet âgé. Le mécanisme serait une perte de la masse des otolithes du fait du vieillissement aggravé par l'usage de drogues ototoxiques, telles que les diurétiques utilisés dans le traitement de l'hypertension artérielle.

Peut-on croire à une pathologie otolithique isolée ?

L'interrogatoire ne peut qu'exceptionnellement distinguer une atteinte des canaux sur le caractère rotatoire des vertiges et inversement une

4. Oscillopsie : sensation que la scène visuelle bouge en marchant ou lors des mouvements de tête.

atteinte otolithique sur le caractère linéaire exclusif des illusions de mouvements (ces dernières étant d'ailleurs très rares). Les oscillopsies sont surtout le fait des canaux semi-circulaires. Enfin, dans la vie quotidienne la notion de verticalité dépend essentiellement des entrées visuelles et somatosensorielles.

Le mal de débarquement ou mal de l'espace a pu être considéré comme un modèle de pathologie otolithique isolée. En effet, le sevrage gravitaire est directement impliqué dans cette pathologie. Il y aurait un recablage des contacts entre les cellules sensorielles et les terminaisons des neurones afférents primaires qui perdure après le retour sur terre. D'autres sujets présentent les mêmes symptômes après un long périple en bateau.

Certains patients se plaignent uniquement de symptômes se déclenchant dans les ronds-points ou sur route sinueuse. Il faut être très prudent avant d'incriminer un trouble otolithique isolé, surtout dans un contexte d'expertise, d'arrêt de travail prolongé ou d'anxiété généralisée (*cf.* « Syndrome de désorientation de l'automobiliste », chapitre 20).

Examens spécifiques

En l'état actuel, le praticien n'est pas à l'aise pour explorer la fonction otolithique. La plupart des tests et des explorations utilisables en pratique ne sont ni justes ni fidèles. L'étude de la contre-rotation oculaire est en outre peu sensible du fait que, normalement, elle n'est que de 6° pour une inclinaison de la tête de 90°.

Test de la verticale subjective

La technique idéale consiste à faire redresser une barre cylindrique luminescente inclinée de 45° dans une obscurité totale. Le sujet doit signaler lorsque la barre lui semble verticale. Une inclinaison du côté de la lésion serait considérée comme pathologique par les auteurs. Au début d'une névrite vestibulaire, la déviation peut atteindre 15 à 20° puis diminuer au fil de la compensation. Dans le cas d'une pathologie otolithique isolée, le test ne présente aucune objectivité. De plus, si le patient perçoit le moindre rai de lumière, selon qu'il choisit une référence égo- ou allocentrique, la déviation peut être complètement inversée.

Potentiels évoqués myogéniques vestibulaires (PEMV)

Encore appelé « Potentiels évoqués otolithiques » (PEO), ce test explore le réflexe sacculospinal ou sacculocolique inhibiteur trisynaptique. On utilise des clicks sonores d'intensité 100 dB délivrés au casque à la fréquence de 5 Hz. L'activité induite au niveau des muscles sternocléidomastoïdiens est recueillie en électromyographie par une électrode collée entre le tiers supérieur et les deux tiers inférieurs du muscle ipsilatéral. Amplifiées, filtrées, moyennées sur 300 clicks, et traitées à l'aide d'un logiciel, on identifie normalement deux ondes, l'une positive et l'autre négative : P13 et N23, ayant une latence respective de 10 et 19 ms. L'utilisation de *short tone-burst* est plus sensible, mais moins spécifique.

La difficulté est que l'activité induite est en fait une inhibition du muscle sternocléidomastoïdien ipsilatéral. Pour la recueillir, il faut donc mettre ce muscle en tension. On n'est jamais sûr que la contraction du muscle demandée au patient soit égale des deux côtés. Des artifices mesurant l'état de la contraction aident à valider les résultats d'un procédé qui reste toutefois assez peu fidèle en pratique.

Tilt suppression test

Ce test pourrait se faire au fauteuil tournant habituel : arrêt brusque après dix tours à 120°/s. La vitesse de la phase lente du nystagmus postgiratoire est enregistrée en vidéonystagmographie durant 5 secondes. On incline ensuite la tête rapidement vers l'avant. Chez le sujet normal, sitôt après l'inclinaison, le nystagmus postgiratoire est fortement diminué. Ceci résulte de l'action inhibitrice des stimulations otolithiques sur les canaux. En cas d'atteinte des organes otolithiques ou du nodulus cérébelleux, le nystagmus est peu ou pas diminué. Pour réaliser ce test de façon fiable, il

faudrait pouvoir faire une vidéonystagmographie avec une technique de masque vidéo sans fil afin de mesurer la diminution de vitesse de la phase lente.

Carrousel

Le fauteuil tourne en centrifugation autour d'un axe distant d'un mètre. Le sujet, dans l'obscurité, fait face au sens de la rotation. On lui demande d'aligner une barre lumineuse située à 60 cm devant lui par rapport à la verticale. La déviation de la verticale (ou horizontale) subjective rend compte de l'accélération horizontale centripète subie par l'utricule le plus externe.

Centrifugation unilatérale

L'idée est de faire tourner le patient sur un fauteuil et de s'arranger pour que l'axe de rotation passe par un utricule. Dans cette condition, l'utricule central est au repos, tandis que l'utricule excentré est soumis à une force linéaire centrifuge constante, car il tourne autour du premier à une distance de 7 cm représentant l'écartement interlabyrinthique (fig. 4-8).

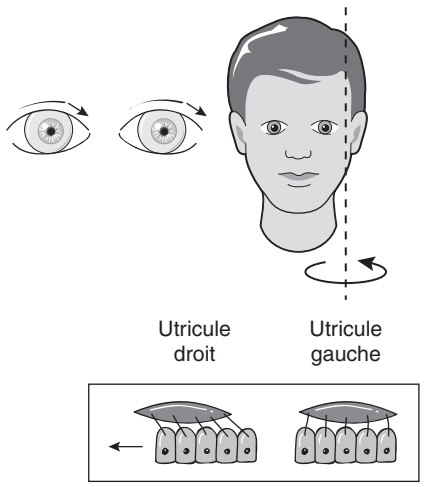


Fig. 4-8. Centrifugation unilatérale.
L'axe de rotation passe par l'utricule gauche. L'utricule droit tourne autour de l'utricule gauche à une distance de 7 cm de celui-ci. La force centrifuge entraîne une contre-rotation horaire comme si le patient inclinait la tête vers la droite.
D'après A. H. Clarke [2].

Rotations autour d'axes inclinés (RAIG) ou *Off Vestibular Axe Rotation* (OVAR)

Ce test utilise un fauteuil tournant à vitesse constante de 60°/s. On obtient ainsi un nystagmus horizontal qui disparaît dès que la vitesse est devenue constante. Puis on incline l'axe du fauteuil de 13° par rapport à la verticale tout en maintenant la vitesse de rotation. La surprise est de voir réapparaître le nystagmus horizontal qui persiste tant que dure la rotation. Ce nystagmus ne peut être généré que par la macule utriculaire qui est balayée par le vecteur gravitaire.

L'hypothèse en cours [7] est qu'un nystagmus horizontal pourrait être généré depuis la couche granulaire du vermis postérieur aussi bien à partir des signaux otolithiques qu'à partir des signaux canalaires horizontaux. Cette hypothèse est corroborée par le fait que ce « nystagmus otolithique » persiste si on bloque les canaux horizontaux, mais disparaît si on détruit l'uvula cérébelleuse. Dans les deux cas, il se construirait à ce niveau une représentation du mouvement aboutissant à la même phase lente compensatrice (*cf.* chapitre 5). Il est à noter que le nystagmus généré en cours de RAIG a aussi une composante verticale, mais celle-ci est liée au phénomène des yeux de poupée (donc toujours otolithique).

Rééducation

En cas de persistance des symptômes, la rééducation consiste à forcer le sujet à utiliser ce qui lui reste de fonction otolithique et à développer la substitution visuelle et proprioceptive.

Les exercices suivants peuvent être proposés :

- saut sur trampoline, yeux ouverts puis yeux fermés ;
- marche sur place sur matelas pneumatique, yeux ouverts puis yeux fermés ;
- exercices sur tapis en mousse en inclinant la tête de façon à varier le vecteur gravitaire (oui, non, peut-être : *cf.* chapitre 19) ;
- exercices face à un miroir quadrillé fournissant des référentiels verticaux et horizontaux ;

- translations rapides avec plates-formes mobiles pour rééduquer les réactions posturales ;
- stimulations optocinétiques dans un plan frontal ou sagittal à fréquences croissantes obligeant le sujet à s'affranchir de sa dépendance visuelle et à rendre prépondérante son information otolithique ;
- rééducation orthoptique avec prismes oculaires corrigeant la divergence verticale.

En cas d'échec, on peut proposer avec prudence une labyrinthectomie chimique par instillation transtympanique d'aminoglycosides sous contrôle des potentiels évoqués myogéniques. Au maximum, une neurotomie vestibulaire, par voie rétrosigmoïde, peut être proposée en cas de crises de Tumarkin (*cf.* chapitre 14).

Références

[1] Brandt T. In : Vertigo, its multisensory syndromes. 2nd ed. Berlin : Springer-Verlag ; 2000. p. 177–9.

[2] Clarke AH, Engelhorn A, Hamann CH, Schönfeld U. Measuring the otolith-ocular response by means of unilateral radial acceleration. In : Cohen B, Hess BJM, editors. Otolith function in spatial orientation and movement, vol. 871. New York : Annals of the New York Academy of Sciences ; 1999. p. 387–91.

[3] Fluur E, Siegborn J. Interaction between the utricles and the horizontal semicircular canals. I. Unilateral selective sectioning of the horizontal ampullar nerve followed by tilting around the longitudinal axis. Acta Otolaryngol 1973 ; 75 : 17–20 et d'après Toupet M. pages roses. EMC 1980.

[4] Fluur E, Siegborn J. The otolith organs and the nystagmus problem. Acta Otolaryngol 1973 ; 76 : 438–42.

[5] Gresty MA. Pathophysiology and clinical testing of otolith dysfunction. In : Tran Ba Huy P, Toupet M, editors. Otolith function and disorders. Basel : Karger ; 2001. p. 15–33.

[6] Sans A, Dechesne CJ, Demêmes D. The mammalian otolithic receptors : a complex morphological and biochemical organisation. In : Tran Ba Huy P, Toupet M, editors. Otolith function and disorders. Basel : Karger ; 2001. p. 1–14.

[7] Sekerkovà G, Ilijic E, Mugnaini E, Baker JF. Otolith or semicircular canal stimulation induces c-fos expression in unipolar brush cells and granule cells of cat and squirrel monkey. Exp Brain Res 2005 ; 164 : 286–300.

Chapitre 5

Contrôle central et ses troubles

Points forts

- Coordination entre les réflexes vestibulo-oculaire, optocinétique et le mouvement de poursuite oculaire.
- Boucles d'interaction entre le cervelet et les noyaux vestibulaires.
- Interactions entre les macules otolithiques et les canaux semi-circulaires.
- Séparation des voies de l'horizontalité et des voies de la verticalité.
- Comment les otolithes peuvent-ils produire un nystagmus ?
- Pourquoi les nystagmus centraux sont-ils purs ?
- Nystagmus de l'excentration du regard.
- Nystagmus de position central.
- Syndromes du faisceau longitudinal médian : ophtalmoplégies internucléaires.

À partir des noyaux vestibulaires, les voies vestibulaires centrales sont connectées à tous les étages du névraxe. Il devient donc difficile de leur reconnaître une individualité physiologique et une responsabilité pathologique spécifique. La recherche de signes neurologiques associés au vertige reste donc d'une aide diagnostique incontournable.

Toutefois, le système vestibulaire n'est pas qu'un système biomécanique périphérique passif. On verra que, comme pour l'audition, il y a une boucle de contrôle issue de la périphérie, passant par les centres et agissant en retour sur le message d'origine périphérique. Au passage, cette boucle s'enrichit d'informations rétiniennes pour gérer les mouvements oculaires.

Ainsi est constitué un sous-système central spécifique basé sur un mécanisme commun aux systèmes vestibulaire et optocinétique dont la connaissance se développe depuis les années 1980 : « le stockage de vitesse » [10]. Le résultat, c'est le mouvement oculaire. Son examen clinique doit être effectué séparément. Il ne prend que quelques minutes. Certains nystagmus spontanés ou positionnels, les nystagmus du regard excentré, les troubles des saccades et de la poursuite oculaire sont autant d'authentiques signes neurologiques. Ils viennent à l'appui du diagnostic de pathologies neurologiques évidentes. Ils viennent aussi en aide au diagnostic d'autres pathologies mal comprises comme la migraine et les dysautonomies.

Places respectives de l'entrée vestibulaire et des centres

Les canaux semi-circulaires et les macules otolithiques produisent des signaux élémentaires qui sont véhiculés par le nerf vestibulaire jusqu'au tronc cérébral et au cervelet. Ces signaux activent quatre types de réponses automatiques :

- une réponse oculomotrice ;
- une réponse des muscles du cou (vestibulocollique) ;
- une réponse des muscles squelettiques (vestibuloposturale) ;
- une réponse du noyau du vague (vestibuloautonomique).

Rôle des noyaux vestibulaires

Les noyaux vestibulaires ont pris beaucoup d'importance au fil de l'évolution. Ils ne sont pas seulement un relais de la voie labyrinthique afférente, capable de réagir quasi instantanément par un réflexe à trois neurones. Ils sont aussi devenus un système intégrant toutes les autres composantes de l'équilibration : la vision, la proprioception cervicale et la sensibilité viscérale. On peut même dire que d'une certaine façon, ils jouent le rôle de noyaux cérébelleux profonds.

© 2014 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

Place du cervelet

En synergie avec le système vestibulaire, il agit sur le contrôle du regard et de la posture en modulant le tonus musculaire des muscles concernés. La finalité est de stabiliser la vision et l'équilibre au cours du mouvement ou en prévision du mouvement.

Le circuit de base est centré sur la cellule de Purkinje. C'est un neurone inhibiteur dont le corps cellulaire est situé dans le cortex cérébelleux. Seule cellule du cervelet dont l'axone efférent quitte le cortex cérébelleux, elle a pour cible les noyaux cérébelleux profonds.

Il existe deux entrées possibles dans le circuit : par les fibres moussues et par les fibres grimpantes.

Les fibres moussues reçoivent des connexions de la moelle épinière et de tout le tronc cérébral. Puis, elles font synapse avec les cellules granulaires qui émettent des milliers de fibres parallèles au niveau du cortex cérébelleux. Ces fibres, en se connectant aux cellules de Purkinje, leur apportent des informations sur tous les processus sensitifs et moteurs en cours.

Les fibres grimpantes proviennent de l'olive bulbaire et montent jusqu'au cortex cérébelleux pour englober dans une spirale le corps d'une seule cellule de Purkinje. Leur rôle est de lui apporter des messages d'erreur pour déclencher des réactions d'ajustement.

Vestibule et cervelet entretiennent des relations privilégiées. Un contingent important des neurones afférents primaires du labyrinthe postérieur est directement connecté aux fibres moussues. C'est une exception par rapport aux autres systèmes sensitifs. Inversement, les cellules de Purkinje de l'archéocervelet se projettent sur les noyaux vestibulaires directement ou indirectement par le noyau fastigial rostral.

Comme pour l'audition où il existe un contrôle central des cellules ciliées internes, il existe pour le vestibule périphérique, un contrôle central des canaux semi-circulaires. Pour la cochlée, ce sont les cellules ciliées externes qui affinent les courbes d'accord. Pour les canaux semi-circulaires, on verra que ce sont les organes otolithiques qui affinent la réponse canalaire. Car il y a une vie érigée et une vie couchée nécessitant une boucle de rétroaction vestibulo-cérébello-vestibulaire. Cette boucle s'enrichit dans son passage cérébelleux d'informations proprioceptives et visuelles. Ensuite, le cervelet, comme « une tour de contrôle », facilitera ou inhibera la réponse de tel ou tel capteur en fonction des besoins.

Place de la volonté et de la conscience

Le système vestibulaire sait s'effacer devant la volonté : fixation oculaire et mouvements volontaires. Mais, la fonction d'orientation est conservée. Le système otolithique complète le schéma corporel en situant le corps dans l'espace. En fonction de la gravité, il fait passer les signaux canalaires d'un cadre égocentrique de références orthogonales à un cadre allocentrique. Ainsi, les informations de rotation de la tête dans les plans verticaux servent au contrôle égocentrique de l'équilibre. Inversement, les informations de rotation de la tête dans le plan horizontal servent à une « navigation » terrestre allocentrique. Ceci de façon inconsciente. Parfois une sensation remonte jusqu'au lobe pariéto-insulaire via le thalamus et parvient à la conscience. Mais c'est parce qu'un capteur sature (vertige à l'arrêt brusque après une valse) ou parce qu'il y a un conflit d'information et que le cerveau est sommé de choisir : est-ce un mouvement réel ou une illusion de mouvement ? « Est-ce mon train qui démarre ou est-ce celui d'à côté qui recule ».

Coordination visuovestibulaire

Elle met en jeu deux réflexes qui coopèrent pour produire les mouvements oculaires compensateurs des mouvements de tête : le réflexe vestibulo-oculaire et le réflexe optocinétique. Ils entrent en contradiction avec la poursuite oculaire consistant à fixer une cible dans un grand mouvement panoramique.

Le réflexe vestibulo-oculaire (VOR = *vestibulo-ocular reflex*) est généré par le labyrinthe à partir des accélérations angulaires et linéaires auxquelles la tête est soumise.

Agissant seul (*dans l'obscurité*), il provoque un mouvement compensateur de l'œil en sens inverse du mouvement de la tête. Le rapport entre le déplacement de l'œil et le déplacement de la tête ne dépasse pas 0,60 (gain du VOR). Lorsque le mouvement de la tête dépasse 30°, un mouvement rapide de l'œil apparaît dans le sens du mouvement de la tête, ramenant l'œil à sa position de départ pour une nouvelle phase lente de 30° (nystagmus vestibulaire physiologique). Cette phase rapide n'est pas sensorielle, c'est une saccade de remise à zéro complètement indépendante du vestibule, analogue aux saccades d'attraction lorsqu'une cible visuelle intéressante apparaît en vision périphérique.

Le réflexe optocinétique (OKR = *optokinetic reflex*) est généré par l'image du mouvement de l'environnement sur la rétine.

Agissant seul (*dans un train qui roule, la tête immobile en regardant par la fenêtre*), le réflexe optocinétique provoque un mouvement lent de l'œil qui suit le défilement du paysage. Lorsque le mouvement de l'œil dépasse 30°, une saccade apparaît dans le sens de la marche du train ramenant l'œil au bord opposé de la fenêtre pour une nouvelle phase lente de 30° (nystagmus optocinétique physiologique).

Agissant ensemble (*mouvements de tête effectués les yeux ouverts dans la lumière sans fixation oculaire*), ces deux réflexes produisent un déplacement compensateur de l'œil allant dans le même sens, et cette fois, le gain est de 1 (VVOR : *Visuo-vestibulo-ocular reflex*).

La poursuite oculaire est un mécanisme automatique qu'on ne peut reproduire en l'absence de cible effectuant un déplacement dans l'espace (comme suivre la trajectoire d'une balle de golf). L'œil se fixe et colle à sa cible et tourne avec elle. *Si une rotation de la tête est nécessaire*, les réflexes vestibulo-oculaire et optocinétique sont inhibés pour éviter tout nystagmus intempestif.

Anatomophysiologie des voies vestibulaires centrales

Noyaux vestibulaires bulbo-protubérantiels

Ils reçoivent plus de la moitié des neurones vestibulaires afférents primaires dont les corps cellulaires sont situés dans le ganglion vestibulaire de Scarpa. Il est à noter que le signal d'accélération de la tête a été transformé en signal de vitesse du fait de l'importance de l'amortissement des capteurs labyrinthiques (*cf.* chapitre 2).

Voies directes issues des noyaux vestibulaires : réflexes à trois neurones (*cf.* fig. 1-1)

Le faisceau longitudinal médian (FLM) ascendant se connecte aux noyaux oculomoteurs des deux côtés pour générer des mouvements oculaires compensateurs du mouvement de la tête. En parallèle se trouvent deux systèmes de contrôle du mouvement oculaire :

1) un système intégrant le signal de vitesse de la tête et le transformant en signal de position pour ajuster le mouvement de l'œil ;
2) un mécanisme d'excentration du regard avec maintien d'une activité tonique déclenchée par un signal de position de l'œil (*cf. infra*).

Le faisceau longitudinal médian descendant se connecte aux muscles du cou des deux côtés pour stabiliser la tête. C'est la voie des réflexes d'orientation de la tête en réponse à des stimuli visuels ou auditifs en collaboration avec le tractus tecto-spinal provenant des colliculi supérieur (vision) et inférieur (audition).

Le faisceau vestibulospinal latéral se connecte aux cornes antérieures de la moelle dorsale et lombaire. En cas de chute, c'est la voie des réactions d'alerte précoce déclenchant une réponse généralisée des muscles squelettiques (réflexes posturaux).

Voies dérivées par le cervelet

Il existe cinq régions du cervelet recevant des entrées vestibulaires directement à partir du nerf vestibulaire (afférents primaires) ou indirectement à partir des noyaux vestibulaires (projections vestibulaires secondaires). Ce sont : le nodulus et l'uvula ventrale ; le flocculus et le parafloculus ventral ; les lobules vermiens I et II du lobe antérieur ; les lobules vermiens VI et VII du lobe postérieur (vermis oculomoteur) ; les noyaux cérébelleux profonds. Ces régions contrôlent les voies directes par des connexions réciproques, c'est-à-dire des boucles d'interaction retournant aux noyaux vestibulaires.

Nodulus et uvula ventrale (fig. 5-1)

Par les fibres moussues, ils reçoivent de tout le labyrinthe postérieur : canaux semi-circulaires (y compris le canal horizontal) et organes otolithiques. Les fibres collatérales des neurones afférents primaires, sans relais par les noyaux vestibulaires forment un contingent important. Le nodulus et l'uvula ventrale reçoivent les projections vestibulaires secondaires en provenance de tous les noyaux vestibulaires et des entrées en rapport avec les mouvements oculaires (*nucleus prepositus hypoglossi*).

Par les fibres grimpantes, ils reçoivent des entrées de l'olive bulbaire venant des noyaux vestibulaires concernant uniquement les canaux semi-circulaires verticaux, les organes otolithiques, et le système optocinétique. Ces cellules répondent à des rotations dans le plan frontal (*roll tilt* statique et dynamique). Mais, il n'y a aucune entrée provenant du canal semi-circulaire horizontal.

Sur le cortex de l'uvula et du nodulus, les fibres grimpantes, en fonction de leur origine, délimitent cinq bandes longitudinales de cellules de Purkinje. Leur cartographie est précise [8]. De dedans en dehors, elles répondent successivement au canal postérieur, au système optocinétique et au canal antérieur. Entre ces zones s'intercalent des zones spécifiquement otolithiques.

Les projections des cellules de Purkinje pour la zone médiale du nodulus se font vers le noyau vestibulaire supérieur (contrôle des mouvements oculaires verticaux) et pour la zone la plus latérale, vers le noyau vestibulaire médian pour le contrôle des mouvements oculaires horizontaux. Ainsi sont constitués deux réseaux largement séparés contribuant au

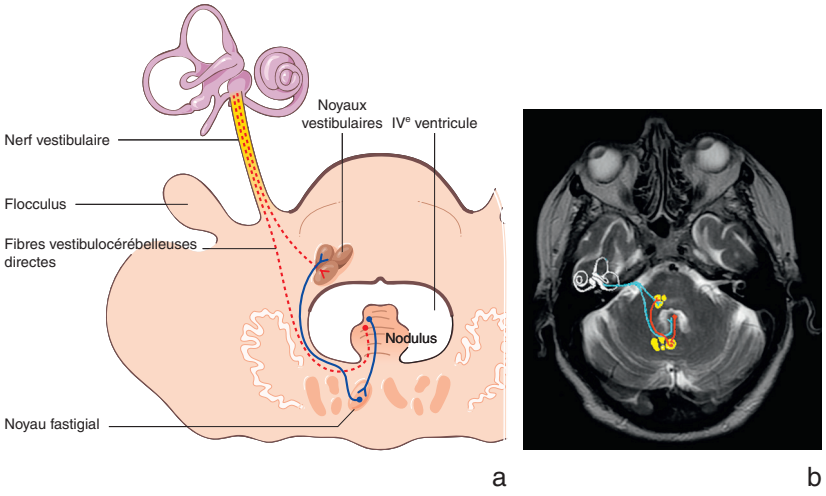


Fig. 5-1. Connexions du nodulus et de l'uvula ventrale (version couleur en ligne).
a. Projections vestibulaires primaires vestibulo-cérébelleuses directes et secondaires transitant par le noyau vestibulaire (en pointillés). Voie efférente transitant par le noyau fastigial rostral et connectée aux noyaux vestibulaires (en gris).
b. IRM Coupe axiale en T2 au niveau du pont montrant la superposition de ces voies.

réglage des constantes de temps de ces réflexes en fonction de la gravité (*cf. infra* : stockage de vitesse). Nous envisagerons plus loin leur rôle en pathologie dans la genèse de nystagmus positionnels centraux.

Flocculus et paraflocculus ventral

Par les fibres moussues, ils reçoivent 20 % d'afférences vestibulaires secondaires (aucune afférence primaire contrairement au nodulus) et 80 % d'afférences portant sur les mouvements oculaires : noyaux réticulaires, noyau *prepositus hypoglossi*, noyau réticulaire pontin du toit (NRTP = *nucleus reticularis tegmenti ponti*), noyau dorsolateral pontin (DLPN = *nucleus dorsolateral ponti*). Nous envisagerons plus loin les connexions hypothétiques mais démontrées chez l'animal avec le VTT (tractus tegmental ventral) expliquant en pathologie, la genèse des nystagmus verticaux.

Par les fibres grimpantes, ils reçoivent des entrées de l'olive bulbaire concernant en particulier les déplacements de l'image sur la rétine au cours des stimulations optocinétiques et de poursuite oculaire.

Les projections des fibres grimpantes sur le cortex du flocculus et du paraflocculus délimitent là encore, des zones en fonction de leur origine (numérotées de I à V). Les zones I et III répondent aux rotations verticales dans le plan du canal antérieur. Elles se projetteront ensuite sur le noyau vestibulaire supérieur pour contrôler le RVO vertical. Les zones II et IV répondent aux rotations horizontales. Elles se projetteront ensuite sur le noyau vestibulaire médian pour contrôler le RVO horizontal.

Ainsi, le complexe flocculaire (flocculus et paraflocculus) reçoit des entrées vestibulaires et renvoie des projections inhibitrices vers les noyaux vestibulaires. Ce sont des boucles vestibulo-cérébello-vestibulaires branchées sur la voie directe à trois neurones. D'autre part, le complexe flocculaire prend une part importante dans la genèse « du suivi visuel » comprenant la poursuite oculaire et le réflexe optocinétique (*cf. infra* : OFR = *ocular following response*). Il adapte, voire inhibe le réflexe vestibulo-oculaire pour éviter des mouvements oculaires intempestifs perturbateurs. Le flocculus serait plutôt voué aux réflexes vestibulo-oculaires tandis que le paraflocculus le serait plutôt aux mouvements oculaires volontaires (poursuite oculaire).

Dans la région du nodulus et de l'uvula ventrale, on trouve une convergence entre stimulations otolithiques et canalaires indiquant que l'activité angulaire est modulée par la gravité. Des lésions perturbant cette activité provoqueront des troubles positionnels.
Dans la région du flocculus et du paraflocculus ventral, on trouve une convergence entre information vestibulaire, information visuelle et information sur le mouvement oculaire pour moduler le gain des réflexes vestibulo-oculaire en fonction de la fixation. Les lésions du complexe flocculaires provoqueront des troubles du maintien du regard vertical ou horizontal, des troubles du réflexe optocinétique et de la poursuite oculaire.

Lobules vermiens du lobe antérieur

Les lobules I et II du lobe antérieur correspondent aux signaux vestibulaires et aux signaux proprioceptifs du cou. Ils relaient dans le noyau fastigial rostral et contrôlent le réflexe vestibulospinal par une intégration vestibulaire et proprioceptive.

Lobules vermiens du lobe postérieur

Les lobules VI et VII du lobe postérieur forment le « vermis oculomoteur » pour les informations provenant des couches profondes du colliculus supérieur : NRTP, fibres tecto-pontines et du DLPN, et informations visuo-vestibulaires (*nucleus prepositus hypoglossi*).

On peut diviser les neurones responsables de la poursuite oculaire en 2 groupes. Ceux du complexe flocculaire constituent un intégrateur oculomoteur générant le mouvement de poursuite et son corollaire : l'adaptation du VOR. Ceux du vermis oculomoteur codent la représentation visuelle 3D pour une coordination œil-main correspondant à des entrées FEF (frontal œil field).

Noyaux cérébelleux profond

Noyau fastigial. C'est le noyau profond le plus lié au vestibule. Il reçoit des entrées vestibulaires primaires et secondaires et joue un rôle important dans la genèse des réflexes posturaux et des comportements d'orientation par le biais de ses projections sur les noyaux vestibulaires.

Noyau fastigial rostral. Ses neurones reçoivent des entrées convergentes provenant des canaux semi-circulaires, des organes otolithiques et des entrées proprioceptives cervicales codant les mouvements de la tête dans l'espace. Ses neurones se projettent directement sur la moelle spinale et sur les zones des noyaux vestibulaires correspondant de la moelle spinale. Ils sont sensibles à des rotations dans le noir mais pas aux stimulations oculaires. C'est la raison pour laquelle on les appelle les « *vestibular only neurons* ».

Noyau fastigial caudal. Il joue un rôle important dans la genèse, la calibration à long terme et la modulation des mouvements saccadiques et de poursuite oculaire. En cas d'inactivation, on observe une hypermétrie des saccades ipsilatérales et une hypométrie controlatérale.

Noyau interposé. Plutôt lié au lobe intermédiaire du cervelet, il n'a pas de rôle dans le *processing* vestibulaire. En revanche, en coopération avec le noyau fastigial caudal, il coordonne le mouvement des yeux et pendant le *reaching* (action d'atteindre un objet sur une table).

Noyau dentelé. Il est impliqué dans le mouvement de poursuite oculaire. Son inactivation entraîne des troubles de la coordination œil-main dans le test du *reaching*.

La voie du contrôle pour les mouvements oculaires horizontaux est différente de la voie pour le contrôle des mouvements verticaux. Cette double voie reflète un stade précoce de l'évolution où les canaux semi-circulaires horizontaux étaient absents [13]. Ainsi, pour les mouvements oculaires horizontaux, la boucle inhibitrice du flocculus est une boucle qui passe par le noyau *prepositus hypoglossi*. Pour les mouvements oculaires verticaux, la boucle inhibitrice du flocculus est une boucle qui passe par l'olive bulbaire. Notons que c'est aussi par l'olive bulbaire et le nodulus et l'uvula que passe la modulation des réflexes canalaire par la gravité.

Système de stockage de vitesse

C'est une théorie apparue dans les années 1980 et qui n'a pas cessé de se développer pour résoudre les contradictions trouvées en physiologie vestibulaire.

Principe de persévération

Les systèmes vestibulaire et optocinétique ont la propriété de générer des déviations lentes réflexes de l'œil longtemps après que le signal sensoriel qui les a déclenchées a disparu. Par exemple, si on fait tourner un patient sur un fauteuil giratoire après une brève impulsion, le nystagmus horizontal dure plus de 9 secondes alors que l'accélération initiale a disparu et que la vitesse du fauteuil est devenue constante. Par ailleurs, si on déclenche un réflexe optocinétique en faisant regarder un tambour strié qui tourne, et que brusquement, on éteint la lumière, le nystagmus perdure plusieurs secondes après qu'on a éteint la lumière (OKAN = optokinetic *after-nystagmus*). Ces phénomènes ont inspiré la théorie du système de stockage de vitesse. En pathologie, ce système a été rendu responsable du nystagmus induit par le secouage de la tête (*cf.* chapitre 6).

Localisation du système

On a d'abord pensé que le stockage de vitesse était une voie indirecte passant par le noyau *prepositus hypoglossi* et branchée sur la voie directe du réflexe vestibulo-oculaire à trois neurones. Actuellement, on pense que c'est une capacité d'intégration distribuée dans les cellules d'un réseau comprenant : les noyaux vestibulaires médian et supérieur, le nodulus du cervelet, l'uvula et les connexions commissurales avec le côté opposé (distinctes de celles des voies directes). On aurait trouvé des « cellules en brosse unipolaires » (*unipolar brush cells*) dans le vermis postérieur qui ont la propriété de répondre à des stimulations brèves par une dépolarisation et une salve de potentiels d'action, prolongées au-delà de la durée de la stimulation initiale [17].

Application aux réflexes canalaires

Les canaux semi-circulaires sont des systèmes passe-haut. La conséquence est qu'à basse fréquence de rotation (entre 0,02 et 0,1 Hertz, la compensation est mauvaise. Le système de stockage

de vitesse améliore la réponse dynamique du VOR dans l'obscurité. Enfin, dans la lumière, la composante optocinétique à basse vitesse du système de stockage de vitesse amènera le gain à 1 (*cf. infra*).

Les constantes de temps des canaux varient de 10 secondes à plusieurs minutes selon les espèces. Cette durée sans rapport avec la vitesse des mouvements d'endolymphe correspond à l'intégration du signal de vitesse en signal de position de l'œil. La surprise est que cette constante de temps est habituable avec la répétition des stimulations et qu'elle varie avec la position statique de la tête : en particulier, elle diminue dans la position penchée en avant, ce qui réduit le nystagmus postgiratoire. C'est le « *dumping* ». C'est à ce propos que l'existence d'un système de stockage de vitesse a d'abord été suggérée.

Application aux réflexes otolithiques

Les organes otolithiques transcrivent par le même signal : une inclinaison de la tête d'un côté et une accélération linéaire vers l'autre côté. Le système de stockage de vitesse peut lever cette l'ambiguïté car il est capable de reconnaître l'inclinaison par rapport à la gravité en exerçant un travail de filtrage (*cf.* chapitre 4).

Ce serait aussi ce même système de stockage de vitesse qui expliquerait la possibilité surprenante que les organes otolithiques soient capables de produire un nystagmus à ressort (encadré 5-1). Cette explication est confirmée par le fait que l'ablation de l'uvula ventrale et du nodulus du cervelet abolissent la production de ce nystagmus.

Application aux réflexes optocinétiques

Quand un large champ visuel se met en mouvement, le mouvement compensateur de l'œil se décompose en deux parties :

- une réponse directe dans le domaine des mouvements rapides : c'est le suivi oculaire (*ocular following response* = OFR) selon un mécanisme identique à celui de la poursuite oculaire d'origine corticale ;
- concernant les mouvements lents, la réponse est sous-corticale et indirecte par l'intermédiaire du noyau tractus optique du pretectum (NOT), le noyau terminal médial (MTN) et le noyau dorsal terminal (DTN). Ces ensembles de neurones répondent dans des plans qui coïncident avec les plans des canaux semi-circulaires homologues et sont gérés par le système de stockage de vitesse.

Encadré 5-1

Production d'un nystagmus par les otolithes

L'expérimentation animale montre que l'activité de la couche granulaire du vermis postérieur contenant les « cellules en brosse unipolaires » est identique que l'on soumette l'animal à des stimulations rotatoires pendulaires horizontales prolongées ou qu'on les soumette à des rotations à vitesse constante autour d'un axe incliné par rapport à la gravité (RAIG ou OVAR : *off vertical axe rotation*). Dans le premier cas, un nystagmus horizontal est obtenu par stimulation des canaux horizontaux du fait que l'accélération est de type sinusoïdal (*cf.* chapitre 7). Dans le deuxième cas, alors que la vitesse de rotation est devenue uniforme, on obtient encore un nystagmus horizontal bien que les canaux ne soient plus stimulés. Il n'y a alors que la stimulation otolithique qui puisse le provoquer. Grâce aux « cellules en brosse », ce nystagmus horizontal d'origine otolithique pourrait être généré depuis la couche granulaire du vermis postérieur soit à partir de signaux canalaires, soit à partir de signaux otolithiques. Il se construirait ainsi une représentation du mouvement aboutissant à la même phase lente compensatrice. Ceci est confirmé par le fait que le nystagmus horizontal de l'OVAR n'est pas affecté par le blocage des canaux semi-circulaires, mais en revanche est annulé par l'ablation de l'uvula ventrale et du nodulus du cervelet.

Rôle du nodulus et de l'uvula

C'est une pièce maitresse du système de stockage de vitesse modulant sa dynamique en 3D grâce à l'intégration des notions de gravité et de verticalité lui parvenant par les fibres grimpantes. L'action est indirecte par modification des constantes de temps des composantes verticales, torsionnelles et horizontale du stockage de vitesse. Les exemples expérimentaux sont multiples.

Expérimentalement, la stimulation électrique du nodulus n'a aucun effet sur les voies directes du VOR. Mais, elle raccourcit la constante de temps du canal horizontal (à la manière d'une suppression visuelle) ainsi que la composante de temps optocinétique homologue. La destruction du nodulus allonge la constante de temps horizontale et supprime le *dumping*. Chez le singe, quand on provoque un nystagmus postgiratoire horizontal, si on incline la tête, le nystagmus reste en grande partie dans le plan horizontal terrestre. Après ablation du nodulus et de l'uvula, ce réalignement est supprimé. À noter que les lésions flocculaires n'ont aucun effet sur la constante de temps mais la stimulation électrique provoque une diminution de la sensibilité des voies directes.

En résumé

Le système de stockage de vitesse est un intégrateur rendu nécessaire par le fait que le système vestibulaire fonctionne en boucle ouverte. C'est-à-dire qu'il n'y a pas de rétrocontrôle direct (*feedback*). Gacek avait cru pouvoir affirmer qu'un tel *feed-back* existait au niveau des connexions musculaires oculomotrices des canaux verticaux et des organes otolithiques lors de l'allongement sur le dos [9]. Ces derniers inhibant les canaux postérieurs quand la position sur le dos était atteinte. Mais, les expériences de stimulation électrique n'ont pas confirmé cette hypothèse. Cependant, le rétrocontrôle existe. C'est le résultat d'un calcul de la voie indirecte (*processing*), probablement entre le nodulus et les noyaux vestibulaires, pour agir sur la voie directe à trois neurones. Ce qui revient à peu près au même. C'est à partir de là que peuvent être modulées les réponses labyrinthiques périphériques en fonction de la gravité. Il convient de garder ces notions à l'esprit pour interpréter les nystagmus positionnels centraux.

Anatomopathologie

Ne seront envisagées ici que les lésions intra-axiales du tronc cérébral, les lésions cérébelleuses et les lésions compressives de l'angle pontocérébelleux.

Lésions du tronc cérébral intra-axiales

L'exiguïté anatomique du tronc cérébral fait que toute lésion du noyau vestibulaire ou de ses connexions entraîne rapidement des signes neurologiques associés : diplopie par atteinte des paires crâniennes III, V et VI, paralysie faciale, troubles de la sensibilité dans le territoire du V, trouble de l'élocution et de la déglutition (IX, X), signes cérébelleux par atteinte des pédoncules cérébelleux. En revanche, l'atteinte des voies longues (hémianesthésie et hémiparésie) est plus rare car les voies pyramidales et lemniscales sont plus antérieures.

Lésions cérébelleuses

La pathologie cérébelleuse est fréquemment en cause du fait de ses relations étroites avec le vestibule. Le diagnostic peut rester difficile au début quand le tronc cérébral est intact et que le syndrome cérébelleux est confondu avec un syndrome vestibulaire.

Lésions de l'angle pontocérébelleux

Les lésions de l'angle pontocérébelleux sont le plus souvent des processus expansifs mélangeant signes périphériques et centraux, par exemple : atteinte du pédicule acousticofacial, des nerfs mixtes et signes de compression du tronc cérébral et du cervelet.

Diagnostic topographique

Si on peut décrire un syndrome vestibulaire périphérique dit harmonieux (*cf.* chapitre 1), peut-on décrire un syndrome vestibulaire central ? En d'autres termes, est-il possible de reconnaître un syndrome vestibulaire central, s'il n'existe pas de signes neurologiques associés ? C'est la question à laquelle les ORL sont confrontés. Parmi la foule des vertiges d'origine périphérique, se glisse tôt ou tard une pathologie centrale sans signes neurologiques associés. Ces cas sont rares mais surviennent plusieurs fois au cours de la carrière de qui s'occupe de vertiges.

La réponse à cette question est double :

- Tester les voies centrales par l'exploration clinique et instrumentale : vidéo-oculographie et vidéonystagmographie (*cf.* chapitres 6 et 7). L'étude de la suppression du réflexe vestibulo-oculaire par la fixation oculaire permet de vérifier l'intégrité des structures vestibulaires centrales et plus spécialement cérébelleuses (*cf. supra*). Elle va de pair avec l'étude de la poursuite oculaire. Dans les lésions périphériques, ces deux fonctions sont épargnées. Lorsque ces deux fonctions sont déficientes, la probabilité d'être en présence d'une lésion centrale est forte.
- Reconnaître les signes centraux. Ces signes ont été recueillis au fil des années par l'observation des patients. Ce sont souvent des caricatures de la physiologie qui ont donné lieu à de nombreux travaux expérimentaux chez l'animal.

Signes centraux

Ils sont fournis par l'interrogatoire et l'examen clinique.

Signes d'alerte fournis par l'interrogatoire

Ils concernent essentiellement la pathologie aiguë et le diagnostic des accidents vasculaires cérébraux.

- Tout vertige douloureux est suspect :
  - violentes céphalées et début brutal (accidents vasculaires cérébraux),
  - violentes algies cervicales *d'emblée* et troubles de l'équilibre chez un sujet jeune après un traumatisme même minime (dissection de l'artère vertébrale). À l'opposé, dans le VPPB, les algies cervicales surviennent après quelques jours d'évolution.
- Troubles de l'équilibre disproportionnés : le patient tombe dès qu'il se lève et est incapable de se tenir debout. Dans un vertige d'origine périphérique, le sujet est capable de se traîner jusqu'aux toilettes.
- Importance des signes neurovégétatifs avec vomissements en jet : ils évoquent l'hypertension intracrânienne d'une tumeur de la fosse postérieure ou une hémorragie du IV^{e} ventricule. Les vomissements semblent dans ces cas être directement liés à la compression de la formation réticulée plutôt qu'aux projections labyrinthiques sur le noyau du vague.
- Évolution déconcertante :
  - évolution en tache d'huile (migraine),
  - évolution en deux temps (hématome cérébral),
  - enrichissement progressif en signes neurologiques (syndrome tumoral).

Nystagmus spontanés centraux

Les nystagmus spontanés centraux sont purs. C'est-à-dire qu'ils ne comportent qu'une seule composante : verticale ou horizontale ou torsionnelle. Cette assertion vaut surtout pour les nystagmus spontanés verticaux.

Le système élévateur de l'œil serait piloté par le tractus tegmental ventral (VTT) prenant son origine dans le noyau vestibulaire supérieur (SVN), dont les fibres proviennent du canal semi-circulaire antérieur et qui rejoint le noyau oculomoteur commun (III) pour exciter les muscles élévateurs de l'œil (muscle petit oblique et muscle droit supérieur controlatéral). Ce système est inhibé par le système flocculaire. La plupart des nystagmus verticaux spontanés sont dus à des lésions focales centrales des voies SVN-VTT. Tantôt elles aboutissent à une hypoactivité (lésions pontiques ou médullaires caudales) et il en résultera un nystagmus vertical supérieur (UBN). Tantôt, et c'est le

cas le plus fréquent, la lésion atteint le flocculus et elle aboutit à une désinhibition du VTT provoquant un nystagmus vertical inférieur (DBN).

Nystagmus spontané vertical inférieur (*down beat nystagmus*) (vidéo 5-1)

C'est un nystagmus présent dans le regard primaire et s'exagérant dans le regard latéral où il peut devenir oblique.

On ne dispose pas de cas clinique où il a été provoqué par une lésion focale du tronc cérébral. C'est donc que les signaux abaissant l'œil transitent uniquement par le faisceau longitudinal médian. En revanche, les principales lésions provoquant un nystagmus vertical inférieur touchent le flocculus cérébelleux et le paraflocculus qui sont des structures inhibitrices du tonus du noyau vestibulaire supérieur (SVN) et de son tractus efférent excitateur (VTT). Donc une lésion flocculaire désinhibe le VTT, c'est-à-dire une désinhibition des deux canaux antérieurs provoquant une phase lente vers le haut et une phase rapide vers le bas (fig. 5-2).

Le nystagmus spontané vertical inférieur est le plus central des nystagmus spontanés. En effet, *a contrario*, quelle lésion périphérique pourrait donner un nystagmus vertical inférieur pur ? Ce ne pourrait être qu'une lésion bilatérale et symétrique des deux canaux semi-circulaires postérieurs et des deux canaux horizontaux. Dans ce cas, seule persisterait l'activité spontanée des deux canaux antérieurs droit et gauche. Les composantes torsionnelles en sens inverse s'annuleraient et il ne subsisterait qu'un nystagmus vertical inférieur pur. *Cette circonstance étant très improbable, il faut rechercher une lésion centrale.* (*Cf.* vidéo 5-1 : Nystagmus vertical inférieur spontané chez un patient présentant un syndrome cérébelleux au cours d'une atrophie multiple systématisée (MSA).

Les causes principales sont : les pathologies cérébelleuses, les tumeurs du plancher du IV^{e} ventricule, la malformation d'Arnold-Chiari (par compression des flocculus). L'origine peut être médicamenteuse : carbamazépine, diphantoïne et lithium. Le nystagmus vertical inférieur peut être congénital et transitoire chez l'enfant. L'étiologie reste inconnue dans un quart des cas. En cas de trouble de la motricité oculaire verticale typiquement centrale, l'accélération de la phase lente lorsque la position de l'œil se rapproche de la position excentrée donne à la phase lente, un aspect légèrement incurvé (fig. 5-3).

Nystagmus spontané vertical supérieur

C'est un nystagmus vertical conjugué battant vers le haut en position primaire, dominant souvent une composante torsionnelle associée. Il augmente dans le regard vers le haut. On l'observe tant dans la lumière (avec ou sans fixation) que dans l'obscurité. Son origine est d'origine pontique ou bulbaire caudale et parfois secondaire à la prise d'antiépileptiques. Dans la position tête en bas, il peut parfois s'inverser pour devenir vertical inférieur (sclérose en plaque et hématome bulbaire postérieur [15, 16]).

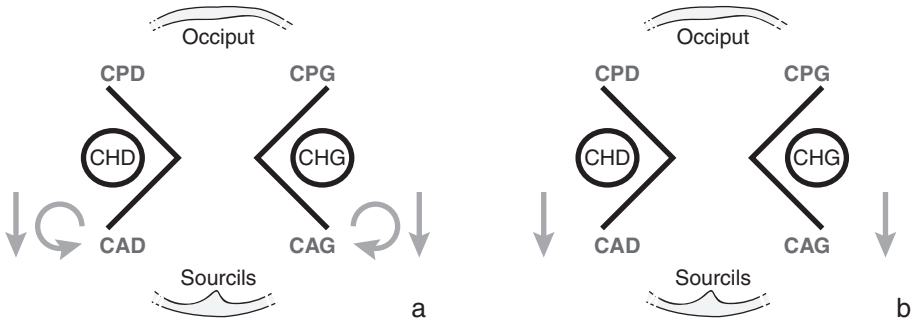


Fig. 5-2. Genèse d'un nystagmus vertical inférieur pur d'origine centrale.
a. Désinhibition centrale des canaux antérieurs droit et gauche.
b. Les composantes torsionnelles battant en sens inverse s'annulent.
CPD et CPG : canaux postérieurs ; CHD et CHG : canaux horizontaux ; CAD et CAG : canaux antérieurs.

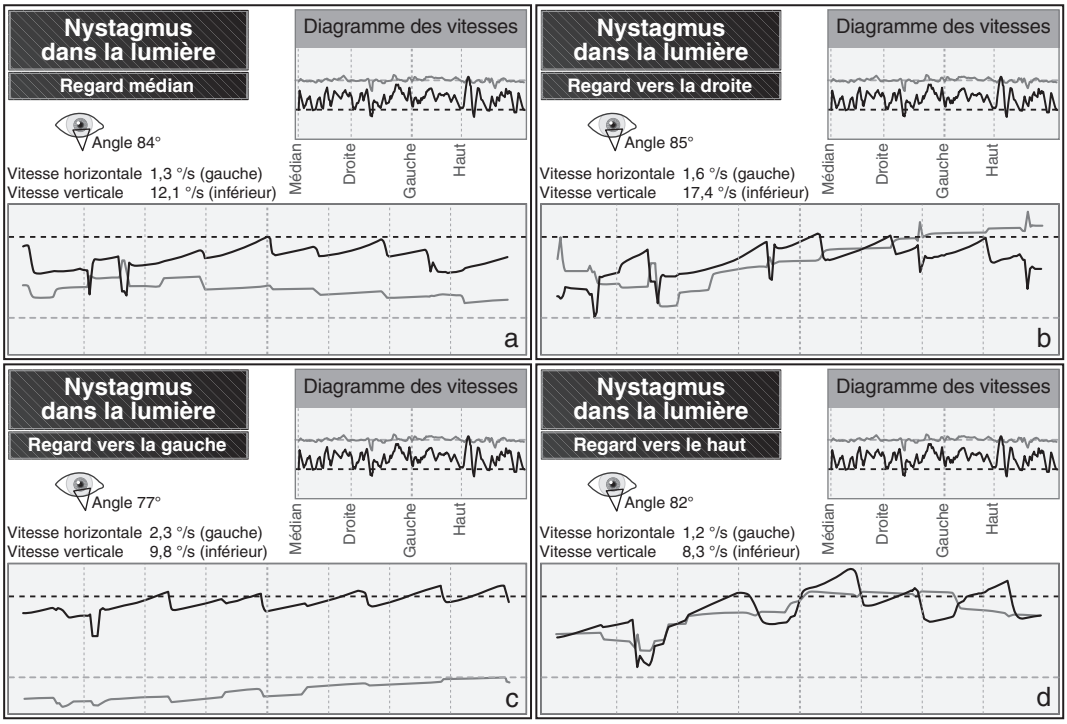


Fig. 5-3. Nystagmus spontané vertical inférieur.
Patiente âgée de 71 ans présentant des crises d'instabilité augmentant en intensité et en fréquence depuis cinq ans. Nystagmus vertical inférieur retrouvé tant dans la lumière que dans l'obscurité et dans toutes les prises de position. Phase lente incurvée. Oculomotricité très perturbée avec hypométrie des saccades et absence de réflexe optocinétique. Syndrome cérébelleux et possible paralysie supranucléaire progressive évoqués devant l'importance des troubles de l'équilibre, l'ophtalmoplégie avec lenteur du regard vers le haut et syndrome dysexécutif. IRM sans particularité.
Enregistrements : a. dans la lumière, regard médian ; b. dans la lumière, regard à droite ; c. dans la lumière, regard à gauche ; d. dans la lumière, regard en haut.

Un VPPB bilatéral du canal postérieur a pu provoquer un nystagmus vertical supérieur pur mais il était positionnel [5]. À noter que le système abaisseur, contrairement au système élévateur est facilité par la pesanteur, ce qui fait qu'un nystagmus vertical supérieur mis en évidence en décubitus dorsal peut être physiologique.

Nystagmus horizontal spontané pur

Le raisonnement décrit plus haut s'applique peu au canal horizontal car dans les syndromes vestibulaires périphériques typiques, la composante horizontale est forte et rend la composante torsionnelle souvent imperceptible. Si une topographie centrale était évoquée en pareil cas, elle serait plutôt protubérantielle.

Anomalies de l'excentration du regard

Le mécanisme de l'excentration du regard est complexe. Il nécessite le maintien d'une activité tonique qui soit déclenchée par un signal de position de l'œil. Pour le maintien de la position du regard horizontal, l'activité tonique est produite par le flocculus cérébelleux, et transite par le noyau vestibulaire médian et le noyau *prepositus hypoglossi*. Pour le maintien de la position du regard vertical, c'est le noyau interstitiel de Cajal qui est en jeu. Cette notion d'activité tonique est à la base du maintien de l'œil en position excentrée et explique la diversité des mouvements oculaires anormaux dépendant de la position du regard.

Cas des nystagmus d'origine périphérique : loi d'Alexander

Dans ce cas, les réseaux neuronaux du tronc cérébral et du cervelet sont intacts. En 1919, Alexander [1] observa que les nystagmus unidirectionnels d'origine périphérique augmentaient lorsque le regard était dirigé dans le sens de la secousse rapide (côté sain) et diminuaient lorsque le regard était dirigé dans le sens de la secousse lente (côté atteint). Cette observation est à la base de la loi d'Alexander qui, lorsqu'elle est respectée, est en faveur de l'origine périphérique :

- regard dirigé vers le côté sain : l'activité tonique produite au niveau des muscles oculomoteurs pour maintenir l'excentration du regard vers le côté sain s'ajoute au tonus vestibulaire du côté sain. L'asymétrie entre les deux côtés est majorée : le nystagmus s'accélère ;
- regard dirigé vers le côté atteint : l'activité tonique produite au niveau des muscles oculomoteurs pour maintenir l'excentration du regard vers le côté atteint remplace le tonus vestibulaire manquant. L'asymétrie entre les deux côtés diminue : le nystagmus ralentit.

Cas des nystagmus centraux

Nystagmus du regard excentré (gaze nystagmus) (vidéo 5-2)

Dans ce cas, il n'y a aucun nystagmus en position primaire. En revanche, si on fait fixer la pointe d'un crayon en position latérale, il apparaît un nystagmus battant dans la direction du regard avec une phase lente centripète.

Tout se passe comme si l'activité tonique nécessaire à l'excentration du regard était insuffisante. L'œil est ramené sans cesse en position médiane et il faut une saccade pour le remettre en position excentrée vers le point de fixation. Les causes sont centrales : pathologies atteignant le flocculus et les structures bulbaires ; atteintes toxiques : sédatifs, antiépileptiques et alcool. Toutefois, pour être significative, l'excentration du regard ne doit pas dépasser 30°. Au-delà, ce peut être un nystagmus physiologique. Pour le distinguer, il suffit de recentrer le regard de quelques degrés pour qu'il disparaisse.

Nystagmus de Brun [6]

Il se rencontre dans les processus expansifs volumineux de l'angle pontocérébelleux :

- il s'ajoute un nystagmus spontané déficitaire de type périphérique à un nystagmus du regard excentré par compression bulbaire ou flocculaire ;
- le nystagmus déficitaire est faible, voire inapparent en raison de la lente progression de la destruction axonale vestibulaire et le développement simultané de la compensation ;
- lorsque le regard est tourné vers le côté sain, l'activité tonique en rapport avec l'excentration du regard ravive le nystagmus périphérique qui est rapide et de petite amplitude (nystagmus de degré I) ;
- inversement, lorsque le regard est tourné vers le côté atteint, l'activité tonique en rapport avec l'excentration du regard est capable de renverser le sens du nystagmus périphérique avec un nystagmus ample et moins rapide.

(*Cf.* VNG 5 consultable en ligne : volumineux méningiome de la fosse postérieure provoquant un nystagmus de Brun.)

Nystagmus à rebond (*rebound nystagmus*)

C'est un nystagmus du regard excentré qui s'épuise puis s'inverse, parfois seulement lors du retour en position médiane. Il a une valeur identique.

Nystagmus de position central (vidéo 5-3 et fig. 5-5)

Dénommé par Nylen en 1931, *nystagmus of the changing type* [14], il ressemble exactement au nystagmus du VPPB du canal semi-circulaire horizontal du type cupulolithiase (*cf.* chapitre 11). C'est-à-dire, un nystagmus horizontal qui bat vers le haut quel que soit le côté vers lequel le patient se couche (fig. 5-4). C'est un nystagmus positionnel, donc, par définition, il n'y a aucun nystagmus en position primaire (encadré 5-2).

En pareille circonstance, la littérature abonde de cas où une pathologie centrale a été mise en évidence alors qu'il n'existait aucun signe neurologique : astrocytome, épendymome du IV^{e} ventricule, hémorragie

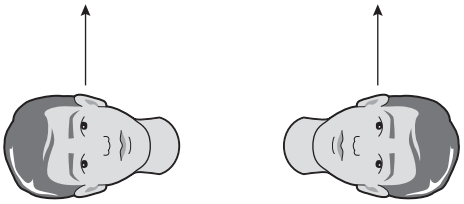


Fig. 5-4. Nystagmus de Nylen (horizontal antigéotropique) s'inversant avec la position. [14]

Encadré 5-2

Caractères d'un nystagmus de position central

Il n'y a aucun nystagmus spontané en position primaire, mais le nystagmus est déclenché par les changements d'orientation de la tête par rapport à la gravité. Lors des manœuvres positionnelles, c'est un nystagmus qui survient sans latence dès que la position est atteinte et qui dure autant qu'elle est maintenue. Il s'accompagne d'un faible vertige mais dans un contexte de déséquilibre. Il n'est pas fatigable à la répétition du mouvement. C'est un nystagmus en négatif de celui du VPPB (*cf.* chapitres 10 et 11).

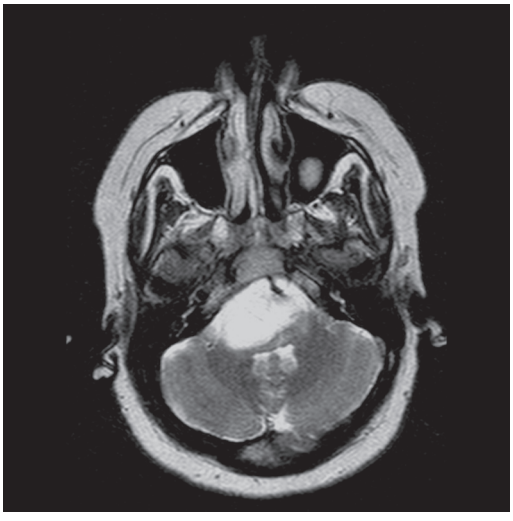


Fig. 5-5. Astrocytome malin de la fosse postérieure.
Femme de 32 ans consultant pour troubles de l'équilibre depuis 6 mois et présentant un nystagmus de position central (*cf.* vidéo 5-3).

sur cavernome cérébelleux, kyste arachnoïdien comprimant le pédicule acoustique, infarctus cérébelleux. Il faut donc être particulièrement vigilant en cas de soi-disant VPPB du canal horizontal avec nystagmus antigéotropique. En particulier si au retour en position assise se déclenche un nystagmus qui n'existait pas au début de l'examen.

Pathogénie

L'hypothèse classique pour expliquer le mécanisme de ce nystagmus de position est la compression des structures du tronc cérébral par la tumeur. Plus précisément (*cf. supra*), il y a une boucle vestibulo-cérébelleuse d'interaction entre les otolithes et les canaux semi-circulaires passant par le nodulus et l'uvula du cervelet. Cette boucle cérébello-vestibulaire peut être interrompue à deux niveaux : soit au niveau périphérique, soit au niveau de l'uvula et du nodulus.

L'interruption au niveau périphérique est possible mais rare. Il faudrait une lésion qui ne touche que les organes otolithiques et respecte les canaux. Après dénervation de l'utricule, Fluur [7] a démontré chez le chat qu'il apparaissait un nystagmus horizontal positionnel quand le canal latéral restait normalement innervé. Après dénervation du saccule, il apparaît un nystagmus positionnel vertical supérieur et rotatoire lorsque le canal semi-circulaire postérieur reste normalement innervé. Tous les nystagmus de position ne sont donc pas centraux (*cf.* chapitre 12).

Le nystagmus d'origine alcoolique est un nystagmus de position périphérique (modification de la densité des cupules par diffusion de l'alcool).

Surtout, la boucle peut être interrompue au niveau central. Chez le chat, un nystagmus de position peut être reproduit par l'ablation du nodule ou de l'uvule cérébelleux [2]. Les labyrinthes sont indispensables à la survenue de ce nystagmus de position central qui ne peut être obtenu chez un animal labyrinthectomisé [11]. Chez l'humain, la figure 5-6 C montre le cas d'une patiente qui présentait un cavernome du vermis proche du nodulus comprimant les voies de la composante horizontale du stockage de vitesse, fonction de la gravité. Le nystagmus enregistré en électronystagmographie était en tous points celui décrit par Nylen (fig. 5-6a et b).

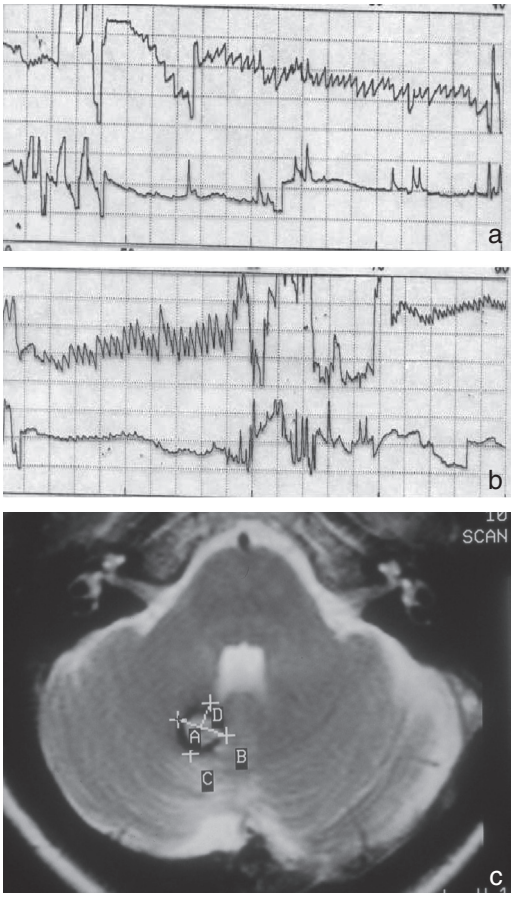


Fig. 5-6. Électronystagmographie d'un nystagmus de Nylen (cavernome du vermis).
Patiente âgée de 47 ans qui avait consulté pour vertiges positionnels peu intenses depuis 48 heures. Il n'y avait aucun nystagmus spontané. Dans le décubitus latéral droit (a) l'électronystagmographie montrait un nystagmus horizontal battant à gauche (antigéotropique) avec discret vertige. Dans le décubitus latéral gauche (b) apparaissait un nystagmus horizontal droit (antigéotropique) avec vertige, un peu plus marqué, sans temps de latence et durant plus de deux minutes. Il n'y avait aucun signe neurologique. Dans les antécédents, on trouvait dix ans auparavant un épisode d'instabilité de quelques jours avec céphalées. L'IRM révéla un petit cavernome situé entre l'hémisphère cérébelleux droit et le vermis qui avait saigné (c). Elle fut opérée en stéréotaxie avec succès.

Nystagmus de position vertical inférieur

Il n'y a aucun nystagmus en position primaire, mais on déclenche un nystagmus vertical inférieur en décubitus dorsal qui s'accélère dans le décubitus latéral droit et gauche. Il convient alors d'évoquer une malformation d'Arnold Chiari (fig. 5-7 et vidéo 5-4) ou une pathologie cérébelleuse [4]. Chez l'enfant, un tel nystagmus est particulièrement suspect (médulloblastome vermien). Lorsqu'il est déclenché par la position tête penchée en avant, ont été publiées des microlésions du brachium conjonctivum) [3] (métastases ou maladie démyélinisante).

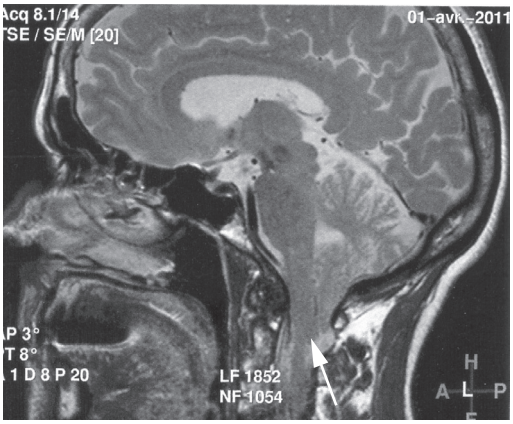


Fig. 5-7. Malformation d'Arnold Chiari de degré I chez une patiente âgée de 74 ans qui présentait des troubles de l'équilibre depuis de nombreuses années s'étant aggravés récemment et révélée par un nystagmus de position vertical inférieur (*cf.* vidéo 5-4).

Un nystagmus vertical inférieur positionnel peut aussi évoquer un VPPB du canal antérieur, mais logiquement ce ne devrait pas être un nystagmus pur, mais associé à une composante torsionnelle. Il devrait s'épuiser en moins d'une minute.

Syndromes du faisceau longitudinal médian (FLM)

Schématiquement, le FLM a un faisceau ascendant mettant en relation le vestibule avec l'ensemble des nerfs crâniens intervenant dans l'oculomotricité. Il comporte les efférences vestibulaires et les interneurones unissant le noyau du VI au noyau du III controlatéral. Du noyau du VI partent ainsi deux types de motoneurones (fig. 5-8) :

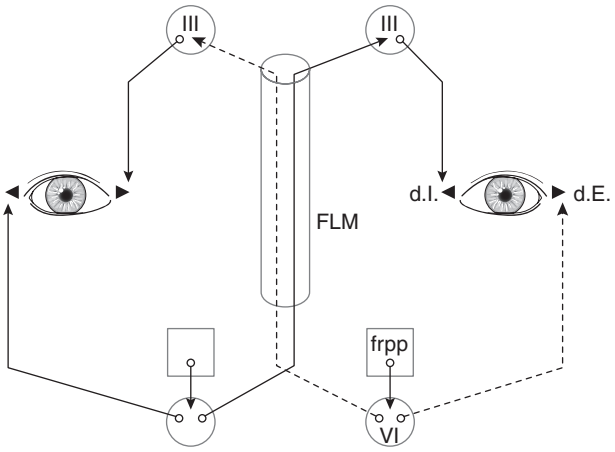


Fig. 5-8. Interneurones entre les noyaux du VI et les noyaux du III.
FLM : faisceau longitudinal médian ascendant ; frpp : formation réticulaire pontique paramédiane ; DI : muscle droit (interne) médial ; DE : muscle droit (externe) latéral [12].

- les premiers sont les interneurones destinés au noyau du III pour se connecter au motoneurone du muscle droit médial controlatéral ;
- les seconds forment le nerf oculomoteur externe destiné au muscle droit latéral ipsilatéral.

Ophtalmoplégie internucléaire unilatérale

Elle résulte de la lésion de l'interneurone. Vers le côté atteint, le regard latéral est normal, en revanche vers le côté sain, il existe une paralysie de l'œil en adduction et sur l'œil en abduction apparaît un nystagmus à ressort monoculaire battant en dehors, dit nystagmus ataxique de Harris. Il est à noter que la paralysie en adduction n'apparaît pas en convergence puisque ce mouvement ne fait pas intervenir l'interneurone (fig. 5-9).

Ophtalmoplégie internucléaire bilatérale

Lorsque l'ophtalmoplégie est bilatérale, il y a une paralysie en adduction des deux yeux et un nystagmus ataxique de Harris des deux côtés sur l'œil en abduction. Le mouvement de convergence est toujours conservé (fig. 5-10). Au plan symptomatique, on trouve des troubles de l'équilibre, mais pas de diplopie en position médiane. En revanche, la diplopie est présente dans le champ des muscles paralysé. La cause la plus fréquente est la sclérose en plaques.

Syndrome « un et demi » de Fisher

C'est le résultat d'une lésion importante incluant le noyau du VI et les deux interneurones (fig. 5-11). On a le tableau d'une ophtalmoplégie internucléaire bilatérale associée à une paralysie du VI. Par exemple dans un syndrome « un et demi droit » (fig. 5-12 et vidéo 5-5), tous les mouvements de l'œil droit sont paralysés, seuls le mouvement d'abduction de l'œil gauche (assorti d'un nystagmus de Harris) et les mouvements de convergence persistent.

Autres mouvements oculaires anormaux

- Instabilité du regard déclenchée par la fixation : c'est un phénomène qui peut être central ou en rapport avec un manque d'information visuelle en cas de rétinopathie.
- Nystagmus parétique monoculaire résultant de la parésie d'un ou plusieurs muscles oculomoteurs

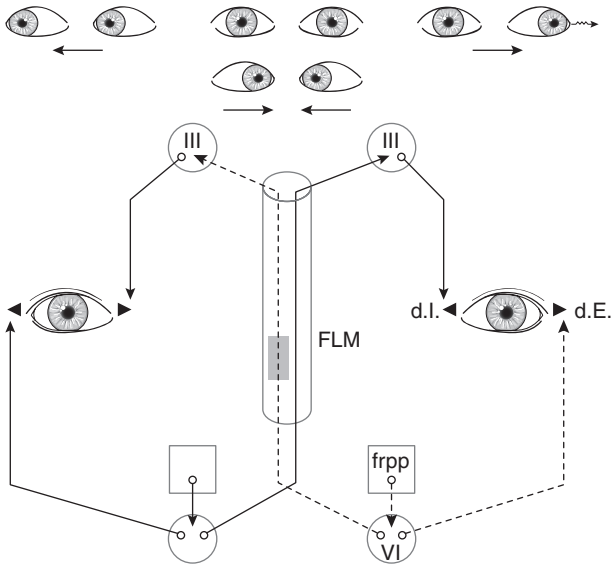


Fig. 5-9. Ophtalmoplégie internucléaire droite [12].

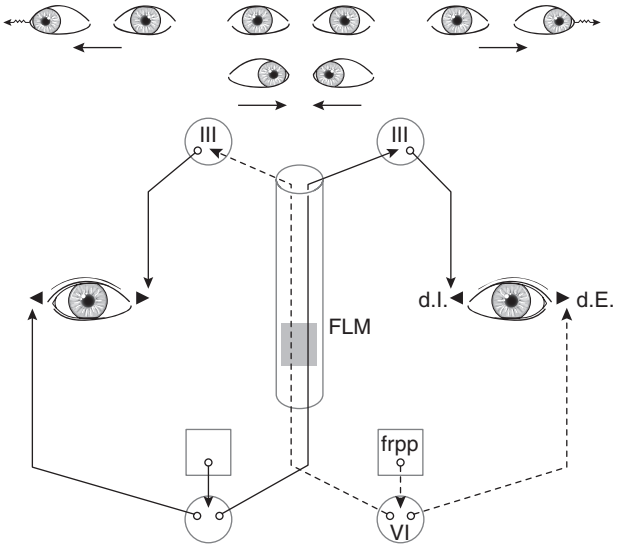


Fig. 5-10. Ophtalmoplégie internucléaire bilatérale [12].

avec oscillations motrices dans la direction du mouvement oculaire affaibli.

- Intrusions de mouvements oculaires normalement inhibés par la fixation : ondes carrées (*square wave jerks*) constituées de petits saccades binoculaires conjuguées (atteintes cérébelleuses, syndromes extrapyramidaux et prise de lithium).
- Flutter oculaire formé de trains d'oscillations de fréquence très élevée.
- Myoclonies et opsoclonus faits de salves de saccades involontaires uni- ou multidirectionnelles conjuguées (syndrome cérébelleux, syndrome paranéoplasique ou encéphalite auto-immune).

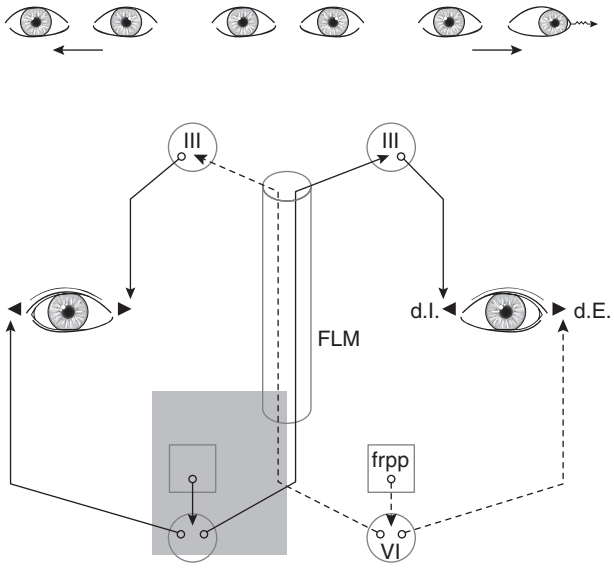


Fig. 5-11. Ophtalmoplégie type « un et demi » de Fisher [12].

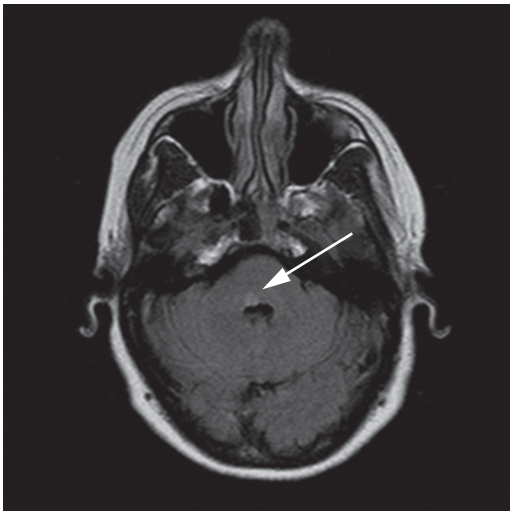


Fig. 5-12. Plaque de démyélinisation en IRM de diffusion sous le plancher du IV^{e} ventricule (flèche).
Patiente âgée de 38 ans, instable ayant présenté une paralysie faciale périphérique droite 10 jours auparavant, puis une paralysie du VI droit et enfin un nystagmus ataxique de Harris sur l'œil gauche (*cf.* vidéo 5-5).

- *Ocular bobbing* formé d'une déviation rapide de l'œil vers le bas suivi d'une remontée lente en position primaire (hémorragie protubérantielle).
- Nystagmus alternant périodique : nystagmus horizontal conjugué changeant de direction après 1 ou 2 minutes d'observation. Il passe parfois par une phase sans nystagmus ou une phase avec nystagmus vertical (lésion du système vestibulo-cérébelleux).

Diagnostic différentiel : le nystagmus congénital

Le nystagmus congénital essentiel donne un nystagmus horizontal pendulaire[5] dans toutes les directions du regard y compris dans le regard vers le haut ou vers le bas. Mais il y a des pièges car il peut être aussi à ressort et le patient peut ignorer son état. On reconnaît alors le caractère congénital à quelques traits : absence d'oscillopsies malgré l'importante amplitude du nystagmus (les nystagmus pendulaires acquis sont très mal supportés) ;

- persistance du sens horizontal du nystagmus dans le regard vers le haut (un nystagmus vertical impose la pratique d'une imagerie) ;

5. Dans le nystagmus pendulaire, les deux phases ont une vitesse égale.

- augmentation de la fréquence du nystagmus lors de la fixation au loin ;
- association à des oscillations de la tête ou à un léger torticolis présent depuis l'enfance.

Pièges à éviter

- *Premier piège :* un déficit visuel perceptif peut induire un nystagmus identique. Une consultation ophtalmologique est indispensable si le patient n'est pas déjà suivi.
- *Deuxième piège :* certains nystagmus congénitaux peuvent rester longtemps méconnus parce qu'une adaptation se développe au cours de la maturation visuelle. Le cerveau stabilise l'image en déclenchant de petites saccades ramenant sans cesse l'image fixée sur la fovéa et en prélevant des instantanés dès qu'elle se projette dessus. Une désadaptation soudaine peut alors survenir à l'occasion d'un traumatisme crânien, d'un traitement sédatif ou d'un épisode fébrile amenant sa découverte.
- *Troisième piège :* certains nystagmus congénitaux n'apparaissent qu'en fixation monoculaire (comme au cours d'une vidéonystagmographie). C'est un nystagmus à ressort dit « latent » qui bat dans la direction de l'œil fixateur. Il peut être méconnu jusqu'à ce qu'un examen ophtalmologique évaluant chaque œil séparément soit fait.

Références

[1] Alexander G. Die ohrenkrankheiten im kindesalter. In : Pfaundler M, Schlossman A, editors. Handbuch der Kinderhelkunde. Leipzig : Vogel ; 1919. p. 84.

[2] Allen G, Fernandez C. Experimental observations in postural nystagmus : extensive lesions in posterior vermis of the cerebellum. Acta Otolaryngol 1960 ; 51 : 2–14.

[3] Anagnostou E, Mandellos D, Limbitaki G, Papadimitriou A, Anastasopoulos D. Positional nystagmus and vertigo due to a solitary brachium conjonctivum plaque. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2006 ; 77(6) : 790–2.

[4] Bertholon P, Bronstein AM, Davies RA, Rudge P, Thilo KV. Positional down beating nystagmus in 50 patients : cerebellar disorders and possible anterior semicircular canalithiasis. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2002 ; 72 : 366–72.

[5] Beyea JA, Parnes LS. Purely vertical uypbeat nystagmus in bilateral posterior canal benign paroxysmal positional vertigo ; a case report. Laryngoscope 2010 ; 120 : 208–9.

[6] Carey JP, Minor LB. Disorders that affect central and peripheral vestibular function. In : Goebel JA, editor. Practical management of the dizzy patient. Philadelphia : Lippincott ; 2001. p. 237–55.

[7] Fluur E. Positional and positioning nystagmus as a result of utriculocupular integration. Acta Otolaryngol 1974 ; 78(1–2) : 19–27.

[8] Fushiki H, Barmack NH. Topography and reciprocal activity of cerebellar Purkinje cells in the uvula-nodulus modulated by vestibular stimulation. J Neurophysiol 1997 ; 78 : 3083–94.

[9] Gacek RR. Pathology of benign paroxysmal positional vertigo revisited. Ann Otol Rhinol Laryngol 2003 ; 12 : 574–82.

[10] Goldberg JM, Wilson VJ, Cullen E. The vestibular system ; A sixth sense. New York : Oxford University Press ; 2012. p. 332–5.

[11] Grant G, Ashan G, Ekvall L. Nystagmus produced by localised cerebellar lesion. Acta Otolaryngol 1963 ; (Suppl. 192) : 78–84.

[12] Larmande P, Larmande A. Les paralysies supranucléaires monoculaire. In : Larmande P, Larmande A, editors. Neuro-ophtalmologie. Paris : Masson ; 1989. p. 168–71.

[13] Lowenstein O. The labyrinth. In : Hoar WS, Randall DJ, editors. Sensory systems and electric organs. New York : Academic Press ; 1971. p. 207–40.

[14] Nylen CO. A clinical study on positional nystagmus in cases of brain tumour. Acta Otolaryngol 1931 ; (Suppl. XV).

[15] Pierrot-Deseilligny C, Milea D. Vertical nystagmus : clinical facts and hypotheses. Brain 2005 ; 128 : 1237–46.

[16] Rousseaux M, Dupard T, Lesoin F, Barbaste P, Hache JC. Upbeat and downbeat nystagmus occuring successively in a patient with postérior medullary haemorrhage. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1991 ; 54 : 367–9.

[17] Sekerkovà G, Ilijic E, Mugnaini E, Baker JF. Otolith or semicircular canal stimulation induces c-fos expression in unipolar brush cells and granule cells of cat and squirrel monkey. Exp Brain Res 2005 ; 164 : 286–300.

Chapitre 6

Première consultation

Lorsqu'un patient déclare qu'il vient pour vertige, respirez un grand coup. La consultation va être longue et difficile. L'idéal est de voir le patient en période de vertige où des informations essentielles sont recueillies. Le vertige devrait être classé « urgence diagnostique ».

Minutage

Pour une consultation complète de 40 minutes, en dehors des cas de vertige positionnel paroxystique bénin pour lesquels les consultations sont plus courtes (*cf.* chapitres 10 et 11), les éléments ci-après doivent être abordés.

D'abord, il faut reconstituer l'histoire de la maladie et les antécédents. L'interrogatoire doit guider, sans suggérer, un patient fréquemment logorrhéique avec nombreuses digressions. C'est que « ce qui lui arrive est un événement incompréhensible, terriblement anxiogène et les mots manquent pour le décrire ». Il craint de n'être pas cru et en rajoute volontiers. D'autres médecins ont déjà été consultés qui ne l'ont pas pris au sérieux. Ils ont dit : « c'est l'anxiété ; c'est l'arthrose » ou pire : « c'est circulatoire » avec au-dessus de la tête la menace de l'accident vasculaire cérébral. Demandez au patient de raconter ses vertiges sans utiliser le mot vertige. C'est la meilleure façon de trouver la notion d'illusion de mouvement des objets alentour ou de soi-même. Terminer par les antécédents.

L'examen ORL au fauteuil comporte une otoscopie et une étude des paires crâniennes. Pour l'otoscopie, l'idéal est de disposer d'un microscope mural. Il faut en effet éviter d'allonger le patient, car en cas de nystagmus positionnel non reproductible, on perdrait ensuite toute chance de l'observer.

Ensuite, on conduit le patient dans la partie du cabinet consacrée à la vidéonystagmoscopie avec un divan d'examen d'une largeur d'au moins 1 mètre. Ce faisant, on évalue sa façon de marcher.

La vidéonystagmoscopie (8 minutes) comporte, compte tenu des troubles de la mobilité et de la pusillanimité du patient :

- en position assise au bout du divan : recherche des nystagmus spontanés dans la lumière, étude du test impulsionnel céphalique (HIT), puis des nystagmus spontanés dans l'obscurité ;
- manœuvres de Dix et Hallpike droite et gauche avec relevé en position assise ;
- partant de la position assise tête droite : bascule dans le plan sagittal en décubitus dorsal ;
- partant du décubitus dorsal : manœuvres de roulis droit et gauche sans torsion cervicale (prendre appui sur le genou plié pour faire bras de levier) ;
- partant du décubitus dorsal : retour du patient en position assise et dans le même mouvement, bascule du patient en avant jusqu'à ce que la face regarde le sol (manœuvre de Brandt). Éventuellement, sensibilisation de ce test par une rotation de la tête vers sa droite et vers sa gauche en position face basse. Certains confrères préfèrent commencer par cette manœuvre après le HIT pour avoir toutes leurs chances de déterminer le côté d'une canalolithiase du canal horizontal (*cf.* chapitre 11) ;
- tests vibratoires osseux : vibratoires droit puis gauche ;
- secouage de la tête (*head shaking test*) : 20 allers et retours horizontaux à raison de un par seconde mais fonction de la tolérance du patient ;

© 2014 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

- en cas d'otite chronique, de vertige traumatique ou de vertige déclenché par les sons forts (signe de Tullio) : recherche d'un signe de la fistule (ou signe de Hennebert si le tympan est normal) en créant une surpression dans le conduit auditif externe en obturant et en comprimant son méat avec le doigt appuyé sur le tragus ou à l'aide d'un pneumo-otoscope ou encore avec une poire de Gellé en caoutchouc dont l'extrémité s'adapte au méat auditif externe.

On termine par une évaluation du statut neurologique et cardiovasculaire en se fondant idéalement sur le courrier du médecin traitant. Pour les sujets âgés, rechercher une dysmétrie cérébelleuse, un signe de la roue dentée à la flexion-extension du bras et éventuellement rechercher une hypotension orthostatique, couché puis debout et après 3 minutes de station debout.

S'il n'y a pas de déséquilibre, les tests vestibulospinaux ne sont généralement pas très contributifs. Sinon se reporter à l'évaluation de l'équilibre (*cf.* chapitre 17).

Une audiométrie tonale est pratiquée.

Des explications sont données au patient.

Enfin, un rendez-vous éventuel rapide pour un bilan cochléovestibulaire approfondi avec examens supplémentaires peut être proposé (*cf. infra*).

Représentations graphiques

Ces données, recueillies à grande peine, ne doivent pas être perdues. Tout doit être consigné sur trois schémas : un diagramme pour l'enveloppe évolutive du vertige, un schéma à cases pour les nystagmus spontanés et un schéma à cases pour les nystagmus positionnels. Ils restent dans le dossier et peuvent être consultés d'un seul coup d'œil 15 jours, 6 mois, 10 ans après.

Diagramme du vertige

L'interrogatoire est souvent l'élément clé du diagnostic. Une fois le résultat acquis, comment le conserver dans le dossier médical ? Voici la méthode que nous utilisons. Sur un calendrier représentant le mois qui précède le jour de la consultation, sont reportés les symboles caractéristiques du vertige (fig. 6-1). Des colonnes supplémentaires permettent de noter s'il existe des signes cochléaires associés (COCHL) : acouphènes gauches (AG), acouphènes droits (AD) ou bilatéraux (AB), des céphalées (CE) ou des signes neurovégétatifs (NV). Le calendrier doit être rempli directement par l'examinateur. Les figures 6-2 à 6-5 montrent les résultats obtenus respectivement pour :

- un vertige positionnel paroxystique bénin (VPPB) ;
- une maladie de Menière ;
- une névrite vestibulaire et un vertige chronique migraineux en poussée.

L'enveloppe évolutive est reconnaissable :

- vertige de début brutal et devenant chronique pour le VPPB ;
- vertige itératif (ou récurrent) avec crises de vertige de quelques heures séparées par des intervalles sains pour une maladie de Menière ;
- vertige à début brutal et de régression progressive pour une névrite vestibulaire ;
- vertige chronique polymorphe pour un vertige migraineux.

Schéma à cases pour les nystagmus spontanés

Nystagmus vestibulaire

C'est un déplacement rythmique des globes oculaires dit « à ressort » constitué d'une secousse lente d'origine vestibulaire et d'une secousse rapide d'origine centrale ramenant l'œil à son point de départ. Les deux secousses sont d'amplitude égale mais de vitesse différente. Il est pathologique lorsqu'il ne correspond à aucun mouvement de la tête. Il faut noter s'il s'accompagne de vertige ou non.

Direction et sens du nystagmus

(fig. 6-6 et 6-7)

Par convention, c'est le sens de la secousse rapide qui définit le nystagmus.

Accès bref de quelques secondes, spontané.

Accès bref de quelques secondes déclenché par une ou plusieurs positions ou changements de position (préciser laquelle ou lesquelles en marge).

Accès rotatoire : illusion de mouvement nette quelle qu'elle soit mais spontanée, durant de quelques minutes à plusieurs jours et non modifiée par les changements de position de la tête (préciser la durée en marge).

Idem mais exagérée par les mouvements de la tête (préciser lesquels en marge).

Trouble relationnel par rapport à l´environnement spatial durant de quelques minutes à plusieurs jours.

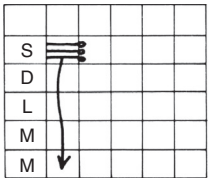
Idem mais avec des vertiges déclenchés par certains mouvements de la tête (préciser lesquels en marge).

Intensité des vertiges

Degré 1 : Simple gêne n´entravant pas l´activité
Degré 2 : Simple gêne obligeant à s´asseoir
Degré 3 : Entrave aux activités d´extérieur
Degré 3 : Entrave aux activités d´intérieur
Degré 5 : Alitement.

L´utilisation d´une flèche indique que le symbole noté en premier est répété chaque jour, tant que dure la flèche.

Exemple :



Accès bref déclenché par la latéro-flexion droite de degré 1 survenant 3 fois par jour et se répétant tous les jours du samedi 16 mars au mercredi suivant.

Signes cochléaires associés

Ils sont notés dans la case dénommée "COCHL" au moyen des initiales suivantes :

– acouphénes
. gauches = AG
. droits = AD
. bilatéraux = AB

– surdité
. gauche = SG
. droite = SD
. bilatérale = SB

– plénitude de l´oreille : P ou O.

Céphalées

Elles sont notées, dans la case dénommée "CE", par ⊕ ou 0.

Signes neurovégétatifs

Ils sont notés dans la case dénommée "NV" par :

⊕ = nausées ⊕⊕ = vomissements

Fig. 6-1. Symboles du vertige.

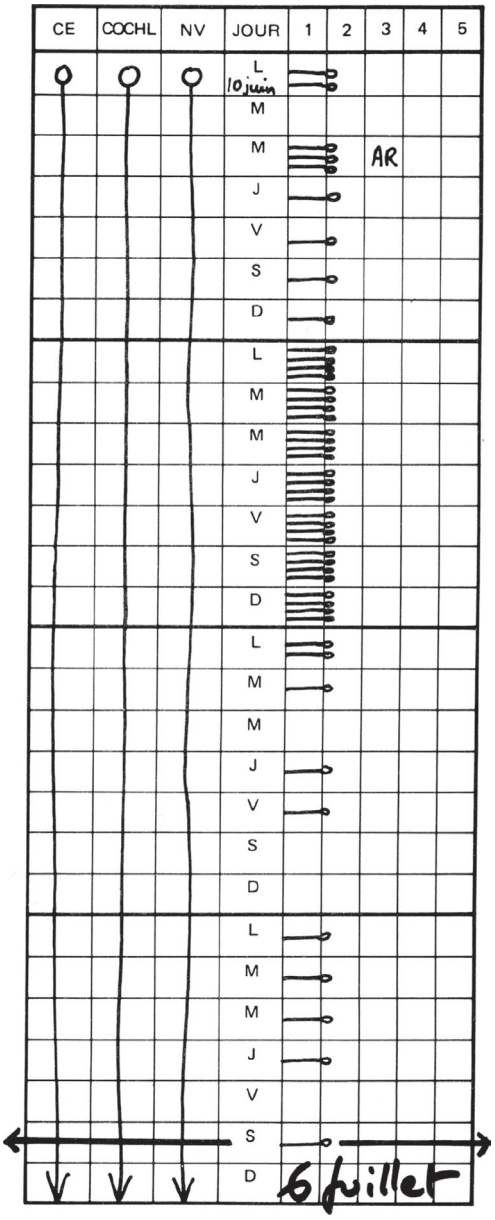


Fig. 6-2. Vertige positionnel paroxystique bénin : début brutal et d'évolution chronique.

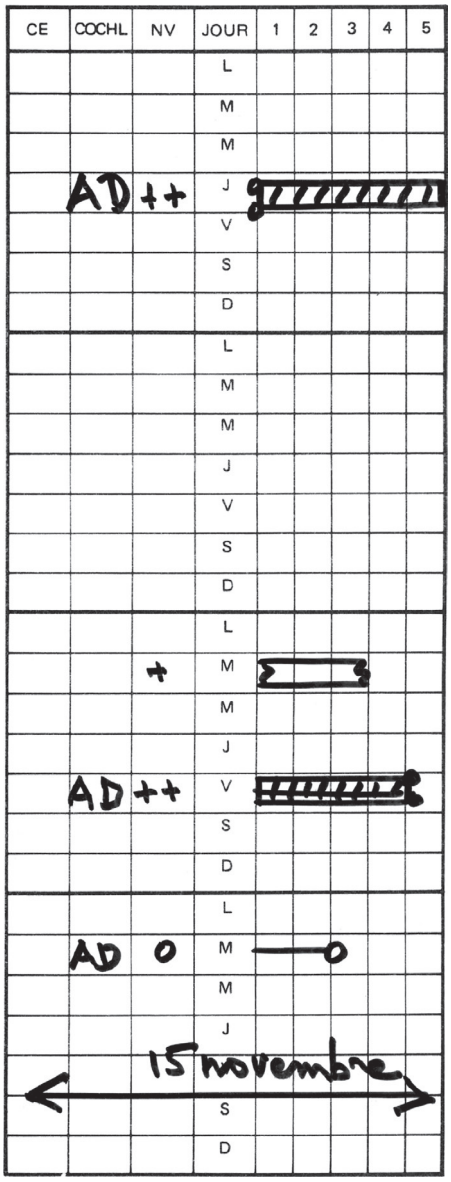


Fig. 6-3. Maladie de Menière.
Vertige itératif ou récurrent : crises de quelques heures espacées de périodes saines.

Il est noté sur le schéma à cases sous forme de flèches rectilignes horizontales, verticales, obliques (respectivement nystagmus horizontal, vertical ou oblique) ou sous forme de flèches circulaires (nystagmus torsionnels).

Pour les nystagmus horizontaux, ces flèches sont dirigées comme on les voit, c'est-à-dire vers la gauche du malade pour un nystagmus gauche et vers la droite du malade pour un nystagmus droit.

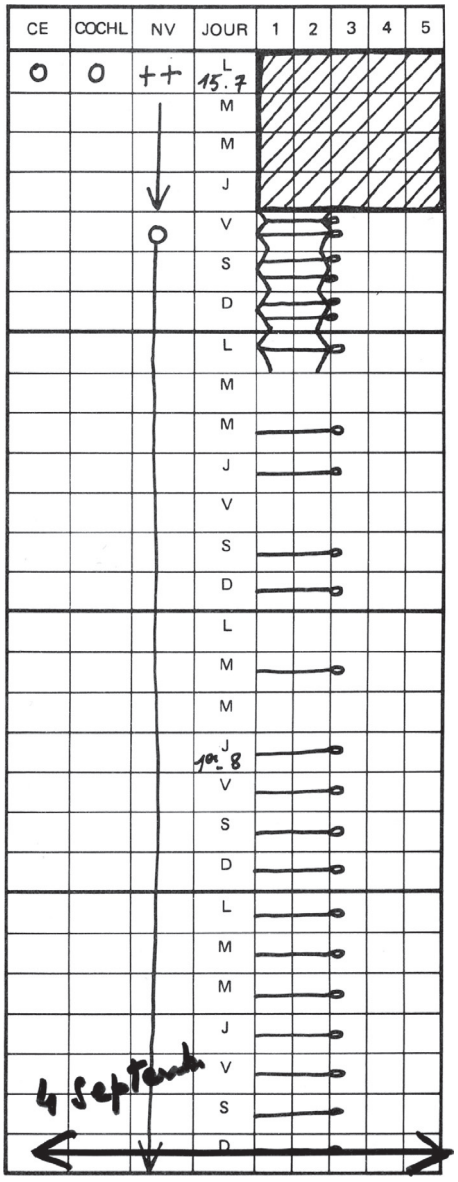


Fig. 6-4. Névrite vestibulaire.
Vertige de début brutal et de régression progressive par compensation centrale.

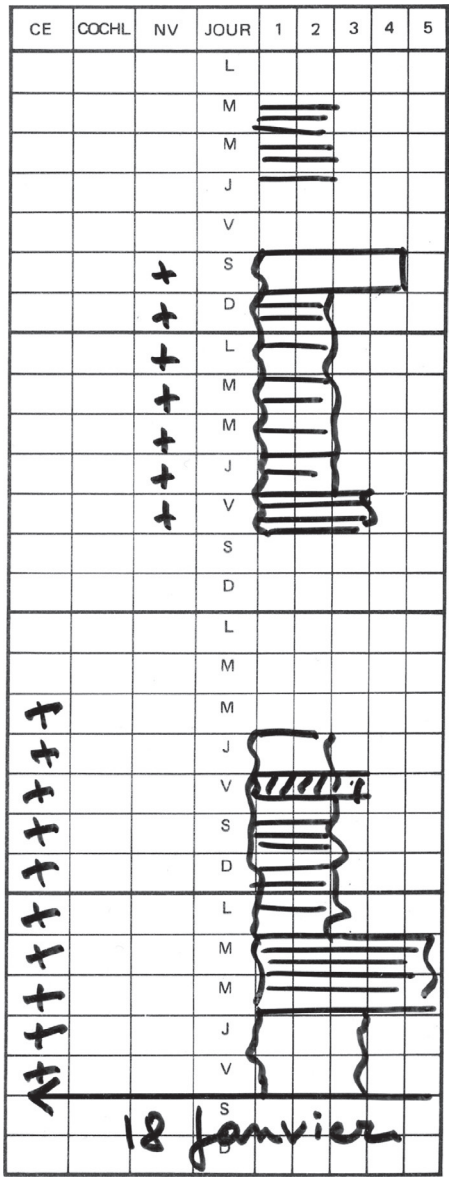


Fig. 6-5. Vertige migraineux.
Aspect chronique polymorphe.

Pour les nystagmus obliques, les flèches sont dirigées en haut et à gauche (hg), en haut et à droite (hd), en bas et à gauche (bg) ou en bas et à droite (bd).

Dans le cas des nystagmus torsionnels, les flèches sont dessinées et dénommées comme on les voit (point de vue de l'observateur). Ce sont des cercles dont le pôle supérieur bat vers la droite du malade pour un nystagmus antihoraire et vers la gauche du malade pour un nystagmus horaire. Les sens antihoraire et horaire nous paraissent commodes et faciles à déterminer même si on ne voit qu'une très petite partie de l'œil. Souvent, les Anglo-Saxons se

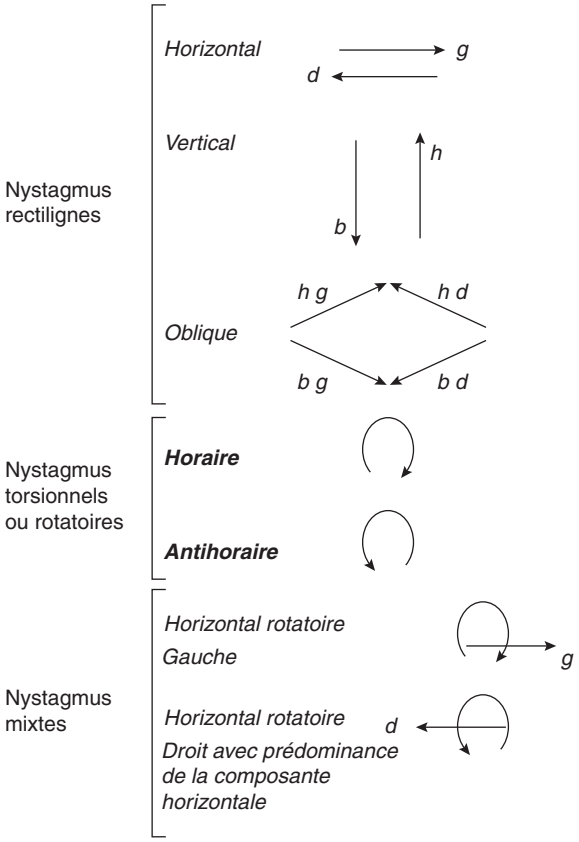


Fig. 6-6. Sens des nystagmus définis par leur secousse rapide.

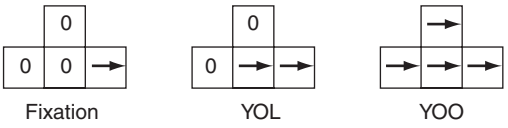


Fig. 6-7. Notation des nystagmus spontanés.
Exemple d'un nystagmus unidirectionnel de degré 1 à la fixation, de degré 2 dans la lumière sans fixation et de degré 3 dans l'obscurité en vidéonystagmoscopie infrarouge.

placent du point de vue du malade. Il nous paraît préférable de décrire ces nystagmus torsionnels du point de vue de l'observateur tels qu'on pourrait les observer si on regardait l'heure sur sa montre. Il suffit de se rappeler ensuite que les nystagmus horaires sont générés par une hyperactivité relative du côté gauche et que les nystagmus antihoraires sont générés par une hyperactivité relative du côté droit (*cf.* chapitre 3).

Effet de la lumière et de la direction du regard

Les nystagmus spontanés (*cf.* fig. 6-7) sont notés les yeux ouverts dans la lumière avec et sans fixation et dans l'obscurité en vidéonystagmoscopie infrarouge (à défaut sous lunette de Frenzel). Classiquement, les nystagmus d'origine périphérique sont inhibés par la fixation et augmentés dans l'obscurité. C'est l'inverse pour les nystagmus d'origine centrale.

L'effet d'une excentration du regard vers la droite, vers la gauche et vers le haut est observé dans ces trois conditions. L'objectif est de savoir si le nystagmus change de sens dans une direction (nystagmus de Brun), n'apparaît que dans le regard latéral ou vertical (nystagmus du regard excentré). L'excentration du regard doit rester

inférieure à 30° sinon on risque de déclencher un nystagmus du regard latéral physiologique qu'on reconnait cependant au fait qu'il s'épuise rapidement.

Catalogue de nystagmus

- *Spontané* : par définition, c'est celui observé, le sujet étant en position assise, la tête immobile, les yeux ouverts dans la lumière avec le regard en position primaire (droit devant soi) tandis que l'environnement reste stable.
- *Conjugué* : les deux yeux se déplacent dans le même sens et parallèlement.
- *Dysconjugué* : le déplacement des yeux se fait en sens contraire convergence/divergence – ou en bascule (dans le plan vertical).
- *Congruent* : les amplitudes sont égales sur les deux yeux.
- *Incongruent* : les amplitudes sont différentes d'un œil à l'autre avec au maximum un nystagmus monoculaire.
- *Pendulaire* : il comporte deux phases de même amplitude et de vitesse égale.
- *Complexe* : il bat dans plusieurs plans de l'espace, par exemple, le nystagmus horizontal rotatoire (horizontal torsionnel).
- *Simple ou pur* : il bat dans un seul plan horizontal, vertical oblique ou torsionnel.
- *Dissocié* : ses composantes horizontale, verticale et torsionnelle varient d'un œil à l'autre.
- *Unisens*, *unidirectionnel ou monomorphe*, c'est un nystagmus à ressort qui garde la même direction quelle que soit la direction du regard :
  - dans le degré 1, le nystagmus est seulement présent dans la direction du regard dirigé dans le sens de la secousse rapide,
  - dans le degré 2, le nystagmus est présent en position primaire et dans la direction du regard dirigé dans le sens de la secousse rapide,
  - dans le degré 3, le nystagmus est présent, même dans la direction opposée au sens de la secousse rapide.
- *Nystagmus multisens* (multiple ou multidirectionnel) : il change de direction en fonction de la direction du regard.

Schéma à cases pour les nystagmus positionnels

Ce schéma est autant valable en vidéonystagmoscopie qu'en vidéonystagmographie. La vidéonystagmoscopie a l'avantage de montrer tous les nystagmus, y compris les nystagmus torsionnels. On peut même les enregistrer directement sur le disque dur de l'ordinateur. Si on utilise un diviseur d'image et une caméra d'ambiance on a le mouvement de l'œil enregistré en infrarouge par le masque vidéo et en incrustation l'image simultanée du malade (fig. 6-8). On peut ainsi voir et revoir un nystagmus positionnel, les mouvements qui l'ont induit et en déduire le ou les canaux et le côté atteints (*cf.* chapitre 10). Les résultats sont reportés sur un schéma à 12 cases incluant les positions libératrices, communes à la manœuvre de Sémont et d'Epley et les retours en position assise après une manœuvre de Dix et Hallpike. Dans ce schéma, on consigne le résultat d'une manœuvre de Dix et Hallpike dans les cases DLG et DLD. La figure 6-9 donne un exemple de VPPB du canal postérieur droit avec le résultat de la manœuvre de Sémont.

Fig. 6-8. Vidéonystagmoscopie avec division de l'image. On enregistre simultanément le mouvement du patient (en haut) et le mouvement de l'œil (en bas).

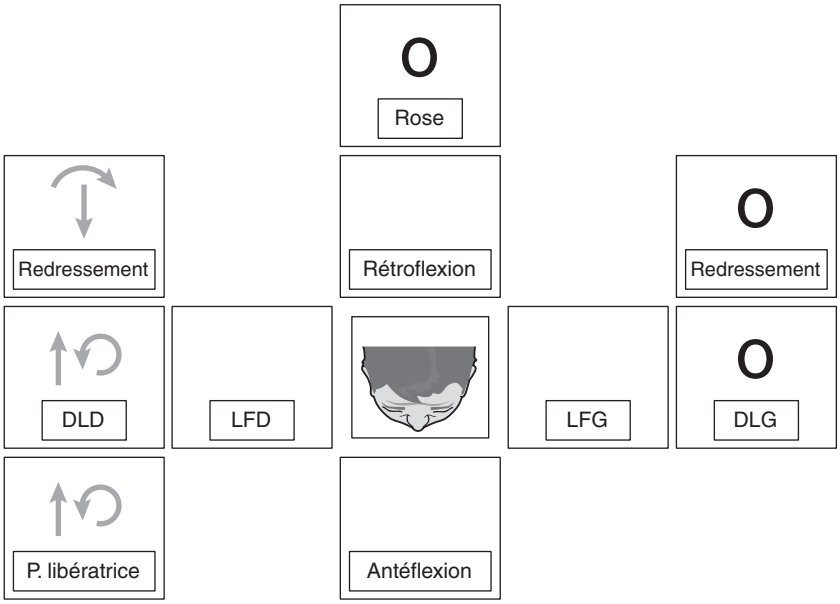


Fig. 6-9. Schéma à 12 cases pour les nystagmus positionnels avec exemple donné pour une canalolithiase du canal postérieur droit avec manœuvre de Sémont efficace.
DLD : décubitus latéral droit ; DLG : décubitus latéral gauche ; LFD : latéroflexion droite en position assise ; LFG : latéroflexion gauche en position assise ; redressement : remise en position assise après une manœuvre de Dix et Hallpike, etc.

Cases supplémentaires pour les nystagmus induits

Les nystagmus révélés ou induits sont des nystagmus apparaissant en utilisant des artifices : torsion cervicale, secouage de la tête et vibrations osseuses. On obtient ainsi parfois des nystagmus qui sont significatifs.

Torsion cervicale (manœuvre de Conraux)

La manœuvre consiste à faire tourner le corps sur un fauteuil tournant en maintenant la tête immobile. Ainsi, on obtient une stimulation proprioceptive cervicale sans stimulation labyrinthique. Quand le fauteuil tourne à droite, c'est comme si on déclenchait une torsion cervicale gauche et inversement. Cette manœuvre est rarement positive de façon isolée. Ce qui indique que les vertiges et nystagmus d'origine cervicale sont exceptionnels. En revanche, un nystagmus peut confirmer une asymétrie vestibulaire mise en évidence autrement. Il est à noter qu'en cas d'aréflexie vestibulaire bilatérale cette manœuvre est susceptible de déclencher des mouvements oculaires ressemblant à des nystagmus.

Secouage de la tête (*head shaking test*)

Chez un patient assis, la manœuvre consiste à imprimer des rotations de la tête d'environ 30° dans le plan horizontal, d'un côté et de l'autre, à une fréquence de 1 Hz (*cf. supra*). Le test est positif quand, à l'arrêt, on obtient un nystagmus durant quelques secondes. Cette manœuvre révèle une asymétrie vestibulaire compensée ou accélère un nystagmus témoignant d'un déficit vestibulaire unilatéral. Le nystagmus bat en général du côté sain, c'est le système de stockage de vitesse qui serait mis en jeu (*cf.* chapitre 5).

Vibrations osseuses

L'application de vibrations osseuses à la fréquence de 100 Hz sur la mastoïde ne doit pas déclencher de nystagmus chez un sujet normal. En cas de déficit vestibulaire unilatéral, on obtient un nystagmus battant vers le côté sain en appliquant les

vibrations tant en ipsi- qu'en controlatéral. Ce nystagmus apparaît dès le début de la stimulation et dure autant qu'elle. En cas de destruction complète et définitive d'un appareil vestibulaire, le nystagmus provoqué est obtenu toute la vie (par exemple, après exérèse d'un neurinome de l'acoustique). Ce test complète le test d'Halmagyi et le *head shaking test* qui explorent des fréquences de 1 à 5 Hz. Paradoxalement, par l'ébranlement qu'il provoque, ce test explorerait une fréquence proche de celle de l'épreuve calorique (0,003 Hz).

Épreuve postgiratoire

Cette épreuve sera détaillée au chapitre 17. Elle est surtout réalisée en réhabilitation vestibulaire. Mais c'est aussi un test essentiel pour le diagnostic de vestibulopathie bilatérale. Au fauteuil tournant : cinq tours à raison d'un tour par seconde dans le sens horaire avec arrêt brusque et la même chose dans le sens antihoraire. Appliquer les lunettes de vidéonystagmoscopie immédiatement après l'arrêt. Normalement, dans l'obscurité, on obtient un nystagmus horizontal battant à gauche dans l'arrêt brusque en sens horaire et battant à droite dans l'arrêt brusque en sens antihoraire. En fonction de l'habitude de l'opérateur, la durée des nystagmus est d'environ 15 à 20 secondes.

Diagnostic topographique

Il repose sur l'association des vertiges à une atteinte de voisinage.

Examen des mouvements oculaires

Schématiquement, la mise en évidence de troubles de la poursuite oculaire ou des saccades de refixation oculaire est en faveur d'une pathologie centrale tandis que ces fonctions restent normales dans les lésions périphériques.

Même si on dispose de la vidéonystagmographie (*cf.* chapitre 7), ça ne remplace pas l'examen clinique. Toute vidéonystagmoscopie doit être précédée d'une étude de l'oculomotricité du malade, ce qui ne prend que 2 ou 3 minutes. Si on la pratique régulièrement, on acquiert une vraie expertise.

Faire d'abord fixer au malade un disque de cinq centimètres de diamètre, décoré et monté sur un manche. Vérifier qu'il distingue bien son motif décoratif.

Puis rechercher un nystagmus (à ressort, pendulaire lent, saccadique constitué de phases rapides), éventuellement en lui relevant la paupière avec le doigt. Le seul nystagmus surement périphérique est le nystagmus horizontal avec une discrète composante torsionnelle ne changeant jamais de sens tout au long de l'examen (unidirectionnel).

À l'aide de votre disque, étudier le regard excentré dans les quatre directions en y restant chaque fois quelques secondes. Le nystagmus parétique est constitué de grandes oscillations quand le patient est incapable de maintenir la position excentrée de l'œil (*cf.* chapitre 5).

Approcher le disque de son visage : l'absence de convergence est sans signification après 60 ans mais c'est un signe de lésion du diencéphale chez le sujet jeune.

Faire fixer votre nez en obturant successivement chacun des deux yeux du patient avec le disque. Si on détecte un petit mouvement d'un des yeux vers le haut puis l'autre vers le bas lors du changement d'œil, c'est l'indice d'une « *skew deviation* » (*cf.* chapitre 4).

Imprimer un mouvement alternatif lent au disque que le patient doit suivre du regard vers la droite et vers la gauche. Observer si des saccades apparaissent au cours de cette poursuite oculaire rudimentaire. Augmenter la vitesse et changer de plan de stimulation pour aller aux limites des performances.

Ordonnez aléatoirement de fixer deux stylos écartés de 30 cm horizontalement puis verticalement. Si la refixation nécessite 2 à 3 saccades pour atteindre la cible, c'est qu'il y a un hypométrie. Si elle dépasse la cible avec une saccade en sens inverse, c'est une hypermétrie, équivalente d'une dysmétrie cérébelleuse. Un ralentissement du

mouvement est en faveur d'une pathologie musculaire (myasthénie, paralysie supranucléaire dans le sens vertical).

La présence d'anomalies indique une lésion centrale mais ne donne pas son site exact. D'autre part, elles ont peu de spécificité chez le sujet âgé et en cas de prises de drogues sédatives.

Rechercher des arguments en vue d'une imagerie

Il faut toujours préciser au radiologue ce que l'on recherche.

- l'attention se porte sur l'os temporal en cas d'association à une pathologie auditive ipsilatérale de l'oreille externe, moyenne et interne. C'est l'indication d'un examen tomodensitométrique de l'os temporal avec étude minutieuse de l'oreille moyenne et de l'oreille interne avec recherche de lyse osseuse, d'une malformation du type Mondini ou d'un syndrome de l'aqueduc large. Des coupes dans le plan du canal semi-circulaire antérieur sont demandées pour la recherche d'une déhiscence du canal antérieur (syndrome de Minor); L'indication d'une étude IRM des labyrinthes en pondération T2 ou en pondération T1, avec injection sera envisagée au chapitre 13 : « Urgence » (hémorragies labyrinthiques, labyrinthites et névrites vestibulaire) et au chapitre 16 : « Diagnostic étiologique » (tumeur intra-labyrinthique ou connectivite).
- l'attention se porte sur le conduit auditif interne et la fosse postérieure en cas d'association à une surdité rétrocochléaire ou à une lésion affectant les nerfs facial, trijumeau et mixtes. C'est l'indication d'une étude de la fosse postérieure avec IRM en précisant qu'on recherche une lésion tumorale ;
- l'attention se porte sur le tronc cérébral devant les signes suivants : diplopie (III, IV, VI), troubles sensitifs de la face (V), paralysie faciale centrale (VII) dysphagie et dysphonie (IX, X). Les troubles de l'audition ont une incidence minime du fait de la séparation des voies auditives et vestibulaires mais aussi du fait des décussations et interconnexions multiples des voies auditives. En plus de l'IRM du tronc cérébral et du cervelet, s'il existe des facteurs de risque vasculaire, c'est l'indication d'une angio-IRM à la recherche d'une hypoplasie ou d'une sténose d'une artère vertébrale ;
- l'attention se porte sur le cortex temporo-pariétal en cas de crises toniques survenant dans la deuxième partie de la nuit (épilepsie).

Autres examens complémentaires sur rendez-vous

- Audiométrie vocale systématique et recherche des réflexes stapédiens.
- Étude des latences des potentiels évoqués auditifs en cas de surdité de perception unilatérale.
- Épreuves caloriques et giratoires, oculographie et mesure des composantes verticales et horizontales des nystagmus en vidéonystagmographie (*cf.* chapitre 7).
- Sérologies virales à la recherche d'une séroconversion par deux prélèvements à 3 semaines d'intervalle.

Conclusion

Les résultats de l'examen vestibulaire sont très variables d'une heure à l'autre et d'un jour à l'autre. Chaque contact avec le patient doit être l'objet d'un nouvel interrogatoire et d'une nouvelle vidéonystagmoscopie à la recherche de l'indice ou du nystagmus qui mettra sur la bonne voie et qui avait échappé la première fois.

Chapitre 7

Bilan instrumental

Points forts

- L'audiométrie est indispensable dans le bilan de tout vertige.
- La vidéonystagmographie (VNG) est un examen clinique enregistré.
- Méthodes et intérêt des mesures des composantes horizontales et verticales des nystagmus.
- Intérêt des cumulées des phases lentes dans les épreuves caloriques et giratoires.
- Pour les canaux verticaux, il manque les composantes torsionnelles et donc la notion de côté.
- L'interprétation de la VNG recherche la notion d'asymétrie vestibulaire et les signes centraux.

Évaluation de l'audition

L'association d'une surdité aux vertiges rétrécit le champ des hypothèses diagnostiques. L'otoscopie est d'abord effectuée sous microscope en position assise. La découverte d'une otite chronique impose d'emblée la recherche d'un signe de la fistule avec enregistrement du nystagmus provoqué. Puis, les audiométries tonale et vocale permettent de qualifier et de quantifier un éventuel déficit auditif.

Surdités de transmission à tympan normal

La conduction aérienne est abaissée et la conduction osseuse est conservée (fig. 7-1b). Une impédancemétrie avec recherche des réflexes stapédiens et l'examen TDM minutieux du rocher sont indispensables. Si les réflexes stapédiens sont absents, c'est un syndrome d'ankylose stapédovestibulaire et si le processus est bilatéral, c'est probablement une otospongiose. L'étude TDM minutieuse de la capsule otique de l'oreille interne découvre alors souvent des zones d'ostéolyse érodant les parois du vestibule et des canaux semi-circulaires. Si les réflexes sont présents, c'est soit une déhiscence du canal antérieur, soit une malformation du type syndrome de l'aqueduc large (*cf.* chapitre 16) pour les résultats du scanner.

Surdités de perception unilatérale à tympan normal

Premier cas : surdité prédominant sur les fréquences aiguës (fig. 7-1c)

Il faut se demander pourquoi le processus pathologique touche un côté et pas l'autre. Donc, le patient ne doit pas être lâché tant qu'on n'a pas tout fait pour rechercher la présence d'un schwannome du VIII. L'étude des Potentiels évoqués auditifs (PEA), en montrant la présence d'un allongement significatif de l'écart I-V par rapport au côté opposé, indique qu'il s'agit d'une surdité de perception de type rétrocochléaire et impose de passer à l'IRM. S'il s'agit d'un schwannome, la surdité est ancienne et progressive. Du fait de la compensation qui se fait au fur et à mesure du lent processus destructif, on ne retrouve de vertiges que dans un passé lointain. Parfois, ce sont des surdités brusques à répétition plus ou moins associées à des vertiges témoignant d'un processus pathologique évolutif. Ne pas oublier non plus que le schwannome puisse être intralabyrinthique et être seulement diagnostiqué par une injection de gadolinium en T1.

Second cas : surdité prédominant sur les fréquences graves (fig. 7-1d)

Ce type de surdité, associé à des acouphènes de timbre grave, indique une atteinte du sommet de la

© 2014 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

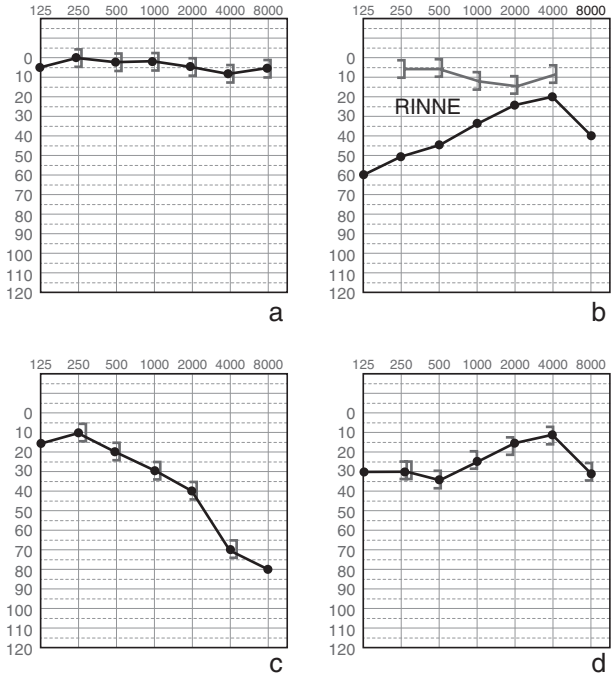


Fig. 7-1. Les surdités significatives dans les vertiges.
a. Audition normale. b. Surdité de transmission. c. Surdité de perception prédominant sur les fréquences aiguës. d. Surdité de perception prédominant sur les fréquences graves. En trait noir : conduction aérienne ; en crochets et grisés : conduction osseuse.

cochlée comme on en trouve dans la maladie de Menière. Les PEA montrent alors qu'il s'agit d'une surdité de type endocochléaire. Elle fluctue d'une heure à l'autre et d'un jour à l'autre en même temps que les vertiges évoluent par crises (*cf.* chapitre 14).

Surdités de perception bilatérale à tympan normal

Seules les surdités rapidement évolutives sont à prendre en compte. Une affection auto-immune ou des malformations labyrinthiques doivent être alors recherchées (*cf.* chapitre 16). Si la surdité est minime, fluctue et prédomine sur les fréquences graves, on peut parfois incriminer la migraine (*cf.* chapitre 15).

Head impulse test enregistré (HIT graphe)

Le principe de ce test évaluant le réflexe vestibulo-oculaire dans le mouvement naturel de la tête a été exposé au chapitre 2 en ce qui concerne le canal horizontal. Il est plus difficile à exécuter en ce qui concerne les canaux verticaux. Pour rendre ce test objectif, son enregistrement était attendu. Les difficultés sont de deux ordres : l'appareil doit vérifier que le mouvement de tête du patient obtenu passivement par l'opérateur se fait bien dans le plan du couple de canaux étudié. D'autre part, il faut reconnaître les saccades pathologiques horizontales ou verticales selon le canal testé. Deux appareillages sont actuellement disponibles. Le premier est le système d'Ulmer basé sur la reconnaissance du mouvement de tête en filmant le visage du patient, le mouvement de l'œil étant mesuré sur le reflet pupillaire d'une diode infrarouge. Le deuxième est celui de Halmagyi basé sur la reconnaissance du mouvement de tête par un accéléromètre incorporé aux lunettes de vidéonystagmoscopie, le mouvement de l'œil étant enregistré en fonction de son amplitude et de sa latence. Dans ce dernier système, c'est le praticien lui-même qui reconnait l'existence de saccades

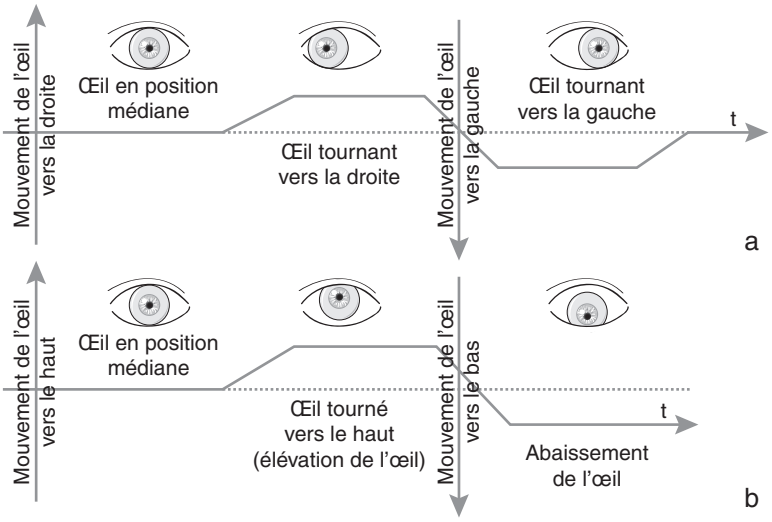


Fig. 7-2. Conventions concernant le sens de la déviation de l'œil dans les mouvements horizontaux (a) et verticaux (b).

pathologiques sur un graphique en 3D. Si la méthode est bien validée en ce qui concerne le canal horizontal, elle reste à l'être pour les canaux verticaux où on manque d'autres tests pour comparer leur réflectivité.

Vidéonystagmographie (VNG)

C'est une méthode d'oculographie consistant à enregistrer les mouvements de l'œil en analysant une image de l'iris en vidéo-infrarouge.

Un premier objectif est de mesurer les nystagmus qu'on voit grossièrement en vidéonystagmoscopie. Mais, il faut souligner que les mouvements torsionnels de l'œil ne sont pas enregistrés en pratique courante, ce qui fait que les nystagmus générés par les canaux semi-circulaires verticaux ne sont étudiés que par leur composante verticale. N'ayant pas de notion sur le sens du mouvement torsionnel, on ne sait jamais quel est le côté qui a généré le nystagmus.

Un autre objectif est d'évaluer les voies oculogyres : saccades oculaires, poursuite oculaire et réflexe optocinétique.

Chaque centre d'exploration a son protocole dont les résultats ne peuvent être réellement bien interprétés que par lui.

Principes de la VNG

Méthode d'enregistrement

En VNG, on enregistre habituellement le mouvement d'un seul œil : celui du côté de la caméra. L'autre œil est soit ouvert dans la lumière avec ou sans fixation oculaire, soit mis dans l'obscurité à l'aide d'un cache. Les mouvements de l'œil sont enregistrés dans le sens horizontal et le sens vertical. Pour un mouvement horizontal, la ligne de base représente l'œil en position médiane. Si l'œil se déplace vers la droite, le tracé s'infléchit vers le haut. Si l'œil se déplace vers la gauche, le tracé s'infléchit vers le bas (fig. 7-2a). Pour l'enregistrement des mouvements verticaux, si l'œil se déplace vers le haut, le tracé s'infléchit vers le haut. Si l'œil se déplace vers le bas, le tracé s'infléchit vers le bas (fig. 7-2b). Une calibration préalable permet de mesurer exactement l'angle de rotation de l'œil et la pente de la courbe représente la vitesse du mouvement de l'œil.

Nystagmus vestibulaire

Ce sont des nystagmus à ressort comportant deux mouvements de l'œil en sens inverse, d'amplitude égale, mais de vitesses différentes : la phase lente

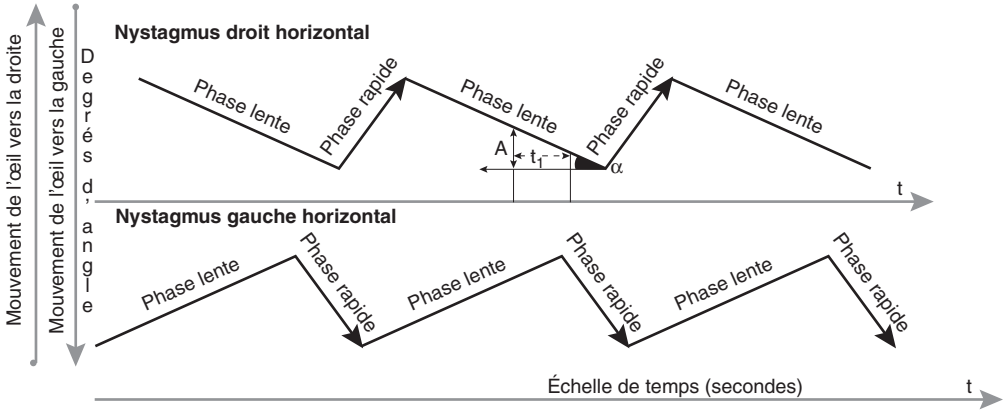


Fig. 7-3. Enregistrement des nystagmus à ressort horizontaux.

vestibulaire et la phase rapide qui est un brusque mouvement de rappel dans l'autre sens. C'est le sens de la phase rapide qui détermine le sens du nystagmus. Si la phase rapide bat du côté droit, c'est un nystagmus droit et inversement. L'enregistrement d'un nystagmus à ressort horizontal droit est un tracé en dents-de-scie en fonction du temps (fig. 7-3). La vitesse du mouvement de l'œil se mesure par la tangente de l'angle α soit le rapport A/t (*A* exprimé en degrés d'excursion de l'œil et *t* exprimé en secondes).

Déroulement de l'examen

Installation

Le patient est installé sur un fauteuil basculant et tournant motorisé. Un masque est posé sur ses yeux. Il comporte habituellement une caméra infrarouge d'un côté et un obturateur amovible de l'autre. Avant l'examen, il faut vérifier la qualité de la conjugaison des mouvements des globes oculaires et pour le choix de l'œil du maître (œil resté découvert), il doit être tenu compte du bon état de sa vision.

Étalonnage

L'œil maître doit suivre le mouvement calibré de points lumineux sur une barre de diodes. L'œil enregistré (œil esclave[6]) donne une trace du mouvement dont on adapte l'échelle. Si les mouvements de l'œil sont bien conjugués, on peut ainsi détecter les nystagmus par un logiciel de reconnaissance de forme et calculer la vitesse de leurs phases lentes.

Étude des mouvements oculaires

Un vidéoprojecteur projette sur un écran l'image d'un gros point lumineux. Dans un premier temps, on étudie les saccades en faisant apparaître ce point d'un côté et de l'autre. Ces saccades sont en effet des mouvements de l'œil qui permettent d'aller rapidement d'une cible visuelle à une autre (mouvements de refixation allant de 200 à 400°/s). Puis, on étudie la poursuite oculaire. Cette fois, l'œil doit suivre le point qui se déplace latéralement à une vitesse sinusoïdale continue. Enfin, dans le test optocinétique, le sujet, le regard dans le vague, est soumis à un stimulus visuel sous forme de stries verticales défilant dans le sens horizontal (fig. 7-4). Le patient suit ces mouvements avec l'œil maître tandis que la caméra enregistre les mouvements de l'œil esclave.

Recherche des nystagmus spontanés

Le sujet est assis, tête droite et immobile dans un environnement stable. L'enregistrement est d'abord exécuté dans la lumière en laissant l'œil maître découvert, puis dans l'obscurité en recou-

6. Expression d'Éric Ulmer, un des pères de la vidéonystagmographie clinique en France.

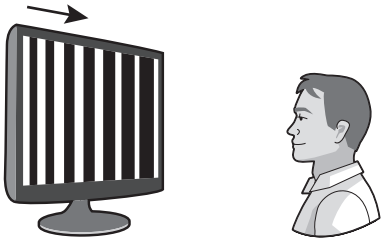


Fig. 7-4. Stimulations optocinétiques.
Elles induisent un nystagmus optocinétique analogue à celui qui serait produit si le patient tournait la tête à la même vitesse mais dans le sens opposé au défilement des bandes.

vrant ce dernier par un cache. Que le sujet soit dans la lumière (YL) ou dans l'obscurité (YO), la recherche des nystagmus spontanés se fait dans la direction du regard primaire : le regard droit devant soi ou médian (YLM, YOM), puis en demandant au sujet de déplacer le regard vers la droite (YLD, YOD), puis vers la gauche (YLG, YOG) et le haut (YLH, YOH), sans dépasser une excursion de 30°. Au-delà de ce chiffre, un pseudo-nystagmus non significatif peut apparaître. Cette position de l'œil peut être contrôlée directement sur l'écran.

Recherche des nystagmus positionnels

Le patient restant en position assise, on lui fait fléchir la tête en avant (antéflexion : AV), puis en arrière (rétroflexion : AR), puis en latéroflexion droite (LFD) et gauche (LFG), en torsion cervicale droite (CD) et gauche (CG). Dans le test de torsion cervicale, seul le fauteuil tourne. La tête est maintenue immobile pour ne pas stimuler les canaux semi-circulaires (épreuve de Conraux). L'objectif dans cette épreuve est d'étudier principalement les effets de la torsion cervicale sur les récepteurs proprioceptifs cervicaux sans stimuler les labyrinthes. Cette épreuve peut entraîner des syncopes chez certains malades. Elle doit être effectuée avec prudence.

Le patient étant maintenant en décubitus dorsal tête droite (DD et Rose), on le roule en décubitus latéral droit (DLD) puis en décubitus latéral gauche (DLG) suivi du redressement rapide du patient (relevé).

Épreuve pendulaire rotatoire

Pour comprendre les épreuves giratoires

Depuis Steinhausen en 1933, le canal semi-circulaire est assimilé à un pendule de torsion dont le stimulus est une accélération angulaire dans son propre plan. Le transfert cupulo-endolymphatique est illustré par la figure 7-5 où le cristallisoir représente le canal semi-circulaire, l'eau représente l'endolymphe et la palette représente la cupule. L'amortissement est nécessaire pour éviter une résonnance nuisible du dispositif. En revanche, cet amortissement est responsable de la transformation du signal d'accélération en signal de vitesse (1re intégration). Le transfert d'énergie giratoire à la palette peut ainsi se faire de trois façons :
1) en appliquant un échelon d'accélération violent (arrêt brusque après une rotation uniforme, *cf.* chapitre 17) ;
2) en appliquant un stimulus impulsionnel : accélération au début de la rotation du fauteuil et en freinant progressivement (réponse indicielle) ;
3) en appliquant une stimulation sinusoïdale entretenue où la réponse est évaluée par le gain et le déphasage entre la rotation du cristallisoir et celle de la palette (réponse fréquentielle pour un canal semi-circulaire selon le modèle de Bode : gain maximum entre 0,1 Hz et 16 Hz avec un déphasage nul entre 0,16 Hz et 10 Hz).

Stimulus entretenu

Le patient est assis dans un fauteuil qui tourne de 180° en 10 secondes dans un sens, puis de 180° en 10 secondes dans l'autre sens et ce de façon uniforme. Le sujet est mis dans l'obscurité, cache sur l'œil maître. La caméra infrarouge enregistre le mouvement oculaire (fig. 7-6, tracé en dents de scie). La sinusoïde d'amplitude la plus forte repré-

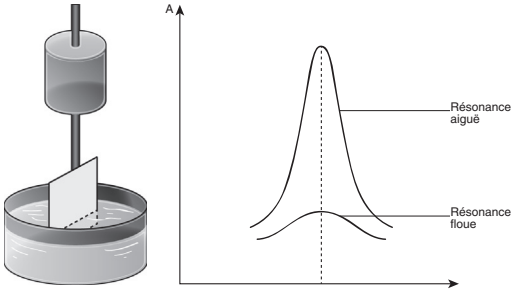


Fig. 7-5. Modèle du pendule amorti (*cf.* encadré ci-dessus).

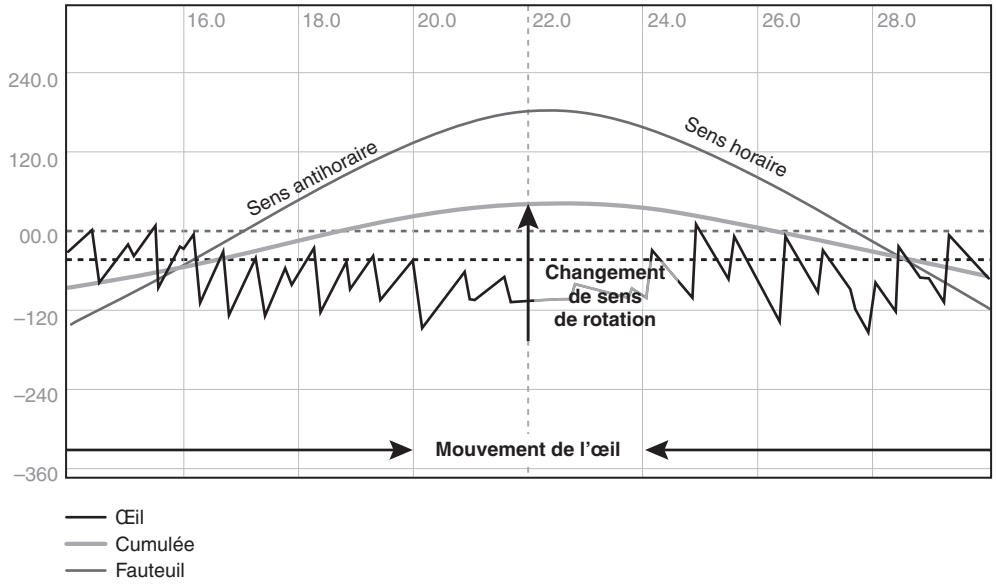


Fig. 7-6. Conventions pour l'épreuve giratoire pendulaire entretenue.
Mouvement de l'œil ; enregistrement du mouvement fauteuil ; cumulée des phases lentes de l'œil par suppression informatique des phases rapides.

sente le mouvement du fauteuil en sens horaire et antihoraire. La sinusoïde d'amplitude plus faible représente la cumulée des phases lentes du mouvement de l'œil, l'ordinateur ayant supprimé les phases rapides. En principe, la cumulée des phases lentes devrait être en opposition de phase avec la sinusoïde représentant le mouvement du fauteuil puisque le mouvement de l'œil se fait en sens inverse du mouvement de la tête. Mais pour la commodité de l'interprétation, par un artifice, on inverse la représentation du mouvement du fauteuil par rapport à celle du mouvement de l'œil. Ainsi lorsque la courbe est ascendante, le patient tourne dans le sens antihoraire et lorsque la courbe est descendante, le patient tourne dans le sens horaire. Les deux sinusoïdes de la cumulée de l'œil et de la rotation du fauteuil deviennent donc en phase.

Stimulus impulsionnel

Sur les fauteuils motorisés les plus récents, une série de cinq impulsions rotatoires d'amplitude croissante puis décroissante (*burst*) permet d'avoir rapidement une meilleure idée du gain du réflexe vestibulo-oculaire dans la lumière et dans l'obscurité.

Recherche de l'indice de fixation oculaire

Ce test peut s'effectuer au cours de l'épreuve précédente. On enlève le cache de l'œil maître et on demande au patient de fixer un point lumineux distant d'un mètre, fixé au fauteuil et tournant avec lui. Le nystagmus per-rotatoire disparaît instantanément. Cette inhibition est d'origine cérébelleuse (*cf.* chapitre 5). L'indice de fixation oculaire ou IFO est le rapport entre la vitesse lente du nystagmus avec fixation et sans fixation. Il doit être inférieur à 5 %.

Épreuve calorique

Elle n'interroge que le canal semi-circulaire horizontal.

Technique

Elle a été décrite par Barany en 1916. Le patient, assis ou couché doit rester la tête inclinée en arrière de 60° pour verticaliser le canal horizontal. Avec un distributeur d'eau thermorégulé, on irrigue successivement les conduits auditifs externes, classiquement, avec une eau à 44° (épreuve chaude) et une eau à 30° (épreuve froide), soit 7 °C en plus ou en

moins par rapport à la température du corps (soit quatre épreuves). Chaque épreuve déclenche un vertige et un nystagmus en agissant sur le canal semi-circulaire horizontal : excitation (épreuve chaude) ou inhibition (épreuve froide). Ces épreuves sont mal tolérées chez les migraineux, chez lesquels elle peut même déclencher un accès de céphalée. On peut utiliser des écarts de température plus faibles eu égard à la grande sensibilité de la VNG. L'épreuve est alors moins désagréable.

Résultats

Types de nystagmus

Quatre nystagmus sont normalement obtenus (fig. 7-7) :

- ODC : nystagmus droit pour l'épreuve chaude dans l'oreille droite (excitation) ;
- ODF : nystagmus gauche pour l'épreuve froide dans l'oreille droite (inhibition) ;
- OGF : nystagmus droit pour l'épreuve froide dans l'oreille gauche (inhibition) ;
- OGC nystagmus gauche pour l'épreuve chaude dans l'oreille gauche (excitation).

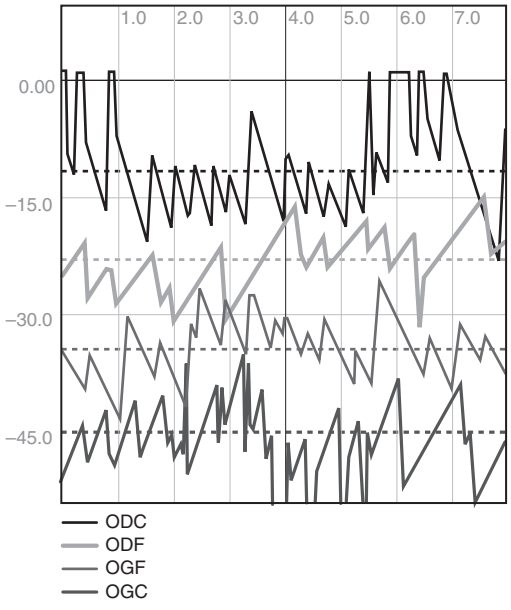


Fig. 7-7. Résultats des épreuves caloriques.
ODC : oreille droite épreuve chaude ; ODF : oreille droite épreuve froide ; OGF : oreille gauche épreuve froide ; OGC : oreille gauche épreuve chaude.

Papillon de Freyss

C'est une méthode commode pour représenter les résultats (fig. 7-8 et 7-9). L'axe vertical représentant l'oreille droite est à gauche et l'axe vertical représentant l'oreille gauche est à droite.

Sur ces axes sont reportées les vitesses de la phase lente à l'acmé de la réponse pour le diagramme des vitesses ou des fréquences pour le diagramme des fréquences. Ce dernier reflétant plutôt le fonctionnement central.

Les valeurs obtenues pour les nystagmus droits sont notées vers le haut (valeurs positives) et les valeurs obtenues pour les nystagmus gauches sont notées vers le bas (valeurs négatives) par rapport à la ligne de base : 0. Les valeurs obtenues pour l'épreuve chaude sont notées en rouge et les valeurs obtenues pour l'épreuve froide sont notées en bleu.

Si on rejoint les points bleus et les points rouges représentant les quatre épreuves, on obtient normalement deux lignes se croisant au centre du diagramme.

La réflectivité droite est le résultat de la somme en valeur absolue des vitesses ou des fréquences concernant l'oreille droite et la réflectivité gauche est la somme des vitesses ou des fréquences concernant l'oreille gauche.

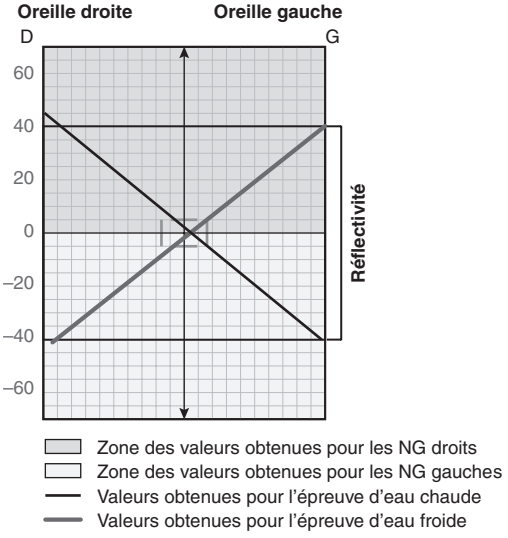


Fig. 7-8. Papillon de Freyss.
Flèche vers le haut : nystagmus battant à droite ; flèche vers le bas : nystagmus battant à gauche. NG = nystagmus.

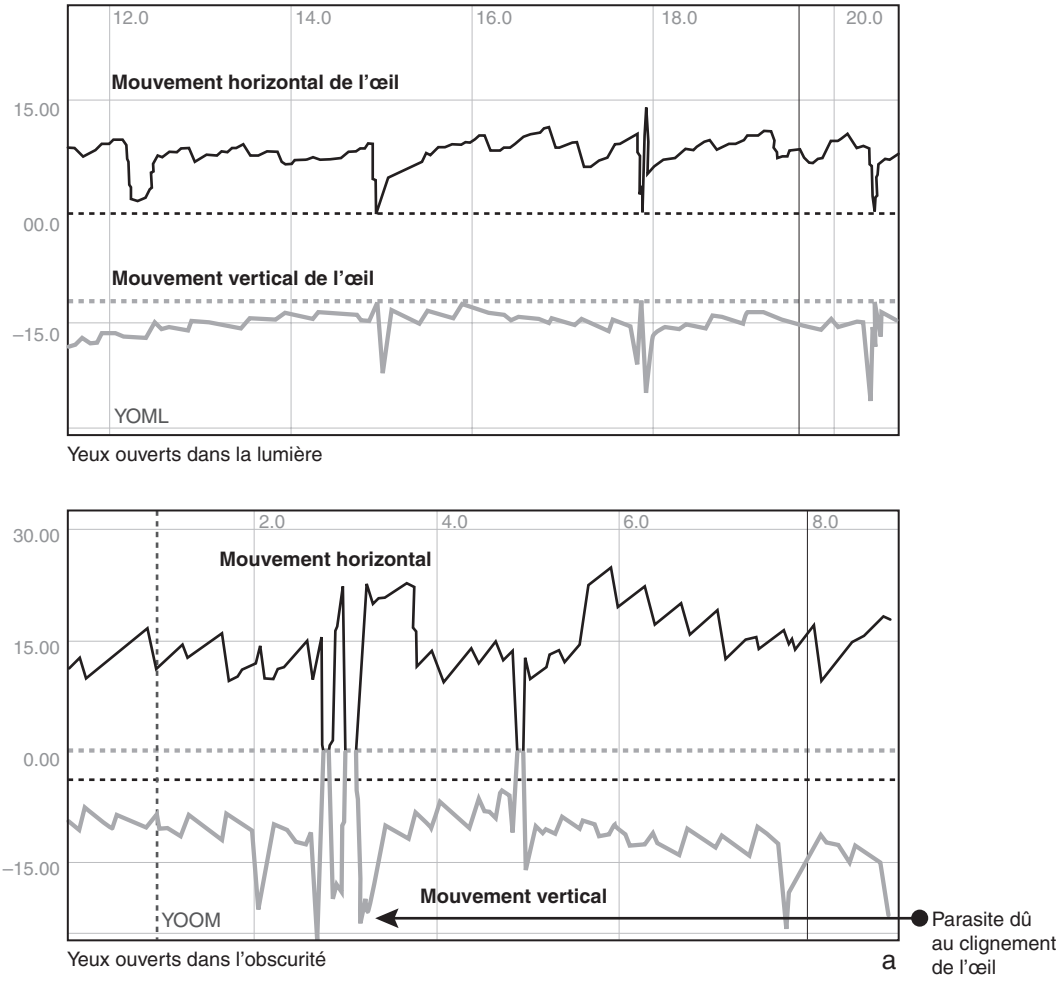


Fig. 7-9. Névrite droite.
a. Nystagmus horizontal gauche accéléré dans l'obscurité avec composante verticale supérieure témoignant du déficit prédominant sur le canal antérieur (atteinte dans le territoire du nerf vestibulaire supérieur : *cf.* chapitre 3).
b. Épreuve pendulaire entretenue. Nette prévalence du côté gauche (la cumulée s'élève).
c. Hyporéflexie droite à l'épreuve calorique se traduisant par un pincement des réponses du côté droit sur le papillon des fréquences, des vitesses et sur la cumulée (surface délimitée par la cumulée des phases lentes à l'épreuve chaude et à l'épreuve froide en fonction du temps) normale pour le côté gauche et réduite à un trait pour le côté droit. La prépondérance directionnelle gauche se traduit par un décalage de toutes les réponses vers la gauche.

Un décalage vers le haut de toutes les réponses traduit une prépondérance des nystagmus vers la droite (prépondérance directionnelle droite). Un décalage vers le bas de toutes les réponses traduit une prépondérance directionnelle gauche. Cette prépondérance se reconnaît d'un seul coup d'œil au fait que le point de croisement des lignes bleues et rouges est situé franchement au-dessus ou au-dessous de la ligne de base horizontale. L'importance de ce décalage correspond généralement aux paramètres d'un nystagmus spontané. La situation du point de croisement sur la ligne de base horizontale définit la valence d'un côté par rapport à l'autre et s'exprime en pourcentage.

Diagramme des cumulées

Le logiciel trace, pour chaque côté, la cumulée des vitesses des phases lentes pour l'épreuve chaude et

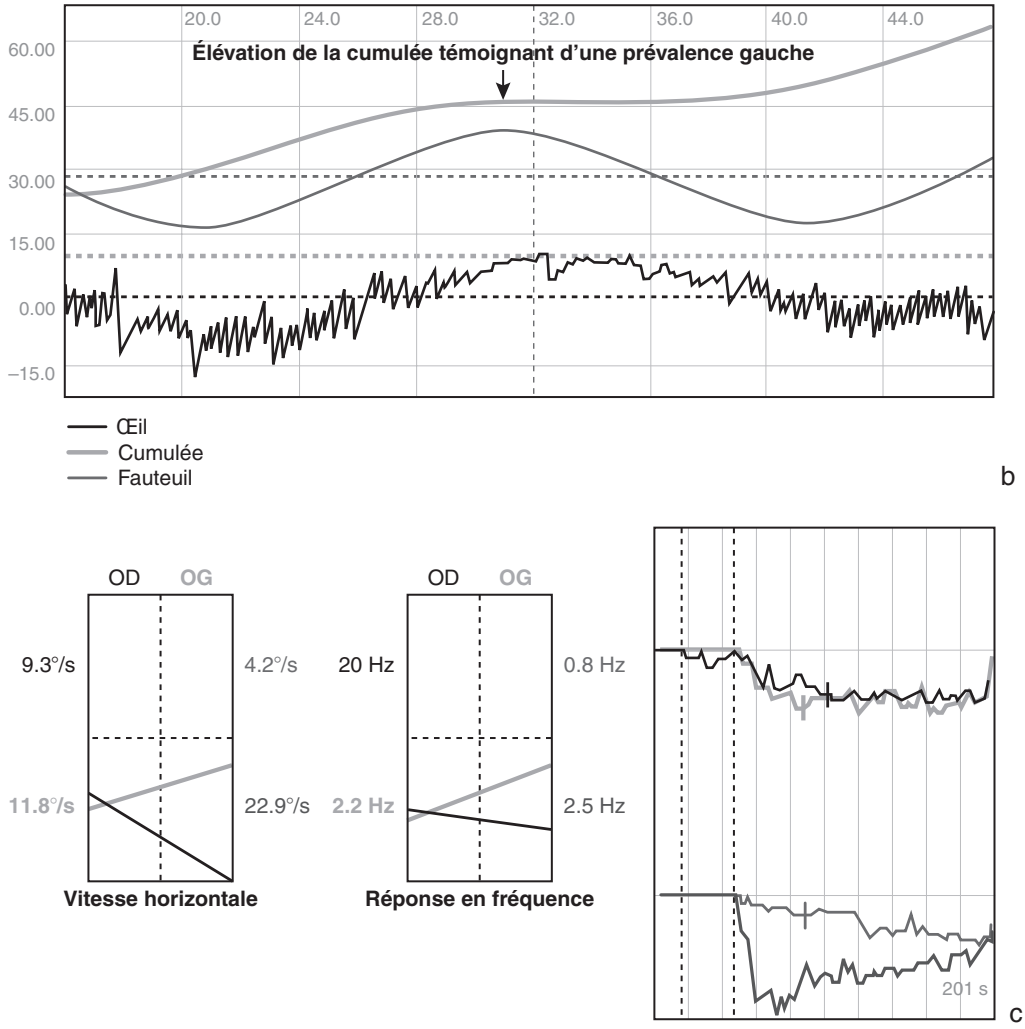


Fig. 7-9. Suite.

pour l'épreuve froide. Les deux surfaces obtenues donnent une excellente idée de la réflectivité calorique pour chaque côté et de la prépondérance directionnelle. Cette façon d'exprimer les résultats est plus fiable que les mesures du « papillon de Freyss » étant donné que vitesses et fréquences sont choisies par le logiciel à l'acmé de la réponse, ce qui ne peut être contrôlé.

Interprétation

Elle est évidemment fonction du contexte clinique. Quelques exemples sont présentés. Tout nystagmus spontané ou provoqué peut être enregistré à la condition qu'il ait une ou deux composantes rectilignes.

Mise en évidence d'une asymétrie vestibulaire

Devant un vertige, la première démarche est de rechercher une asymétrie entre les deux côtés.

Chez le sujet normal ou chez un patient avec les deux labyrinthes détruits de façon symétrique, au repos, la tête étant immobile, le regard droit devant soi, dans un environnement visuel stable, il n'y a pas de nystagmus.

L'existence d'un nystagmus spontané est déjà le témoin d'une asymétrie tonique entre le côté droit et gauche induite par une lésion.

Dans une névrite vestibulaire, on a affaire à une lésion périphérique. Le nystagmus spontané bat du côté sain (nystagmus déficitaire) et comme toute lésion périphérique, il s'accélère dans l'obscurité. L'épreuve calorique confirme qu'il existe une hyporéflexie calorique du côté de la secousse lente du nystagmus spontané avec prépondérance directionnelle vers le côté de la secousse rapide. Enfin, les épreuves giratoires montrent une prévalence vers le côté sain : on voit la cumulée des phases lentes s'élever vers le haut pour une prévalence gauche[7] et vers le bas pour une prévalence droite (*cf.* fig. 7-9). Après quelques jours à quelques semaines, la symétrie réapparaît du fait de la compensation centrale (*cf.* chapitres 17 et 18).

Le cas de l'hydrops labyrinthique de la maladie de Menière est particulier : le nystagmus bat souvent vers le côté de l'hyporéflexie calorique (nystagmus irritatif).

Recherche de signes en faveur d'une lésion centrale

Le nystagmus spontané apparaît nettement à la fixation lors du test saccadique et de poursuite oculaire. Il diminue significativement dans l'obscurité.

Le nystagmus spontané s'inverse dans le regard latéral (y compris parfois dans les névrites vestibulaires après plusieurs semaines d'évolution : nystagmus de régénération).

Un indice de fixation oculaire supérieur à 20 % est en faveur d'une lésion cérébelleuse.

Recherche d'un dysfonctionnement sur les voies oculogyres

L'ambition n'est plus seulement de tester les mouvements oculaires d'origine vestibulaire, elle est aussi de profiter de l'oculographie pour avoir une idée du fonctionnement des autres mouvements de l'œil : saccades oculaires, poursuite oculaire lente et réflexes optocinétiques. En effet, ces quatre systèmes fonctionnent ensemble parfois les uns contre les autres grâce à des interactions précises dont l'absence ou la présence au cours d'un vertige aide le diagnostic topographique.

Test des saccades

Les saccades d'attraction visuelle sont déclenchées de façon réflexe lorsqu'une cible visuelle apparaît à la périphérie de la rétine. Cette saccade est un mouvement balistique préprogrammé. Le contrôle volontaire est minime. Au cours de la saccade, toute vision est supprimée. Les troubles de la saccade oculaire sont liés à une atteinte du tronc cérébral ou du cervelet. C'est surtout la précision de la saccade qui est étudiée. Si plusieurs saccades sont nécessaires à l'œil pour atteindre la cible, on parle d'hypométrie (fig. 7-10). Si au contraire, la saccade dépasse son but, on parle d'hypermétrie. L'hypométrie peut être liée à une atteinte du tronc cérébral, mais peut être aussi liée à une pathologie ophtalmologique. Une hypermétrie significative est liée à une atteinte cérébelleuse.

La phase rapide d'un nystagmus est aussi une saccade oculaire initiée par le tronc cérébral. Les lésions de la réticulée du tronc cérébral, perturbant la génération des saccades, se traduisent à l'enregistrement des nystagmus physiologiques, par des dérives oculaires pathologiques du fait de l'absence de mouvements de rappel.

Test de poursuite oculaire lente

C'est un mouvement de l'œil provoqué par la poursuite d'une cible visuelle animée d'un mouvement lent et se déplaçant de manière continue. C'est un mouvement automatique et impossible à reproduire volontairement en l'absence de cible. C'est la vitesse de dérive sur la fovéa de la rétine qui assure sa précision. L'œil se colle à la cible et le mouvement se poursuit dans le cadre d'une boucle de rétro-action à point de départ visuel perpétuellement entretenu à moins que la cible ne soit perdue de vue. La qualité de la poursuite oculaire est très fragile. Elle est rapidement perturbée et désorganisée par la fatigue, les troubles de la vision et le vieillissement. La poursuite est

7. Rappelons que la cumulée ne cumule que des secousses lentes de sens inverse des phases rapides.

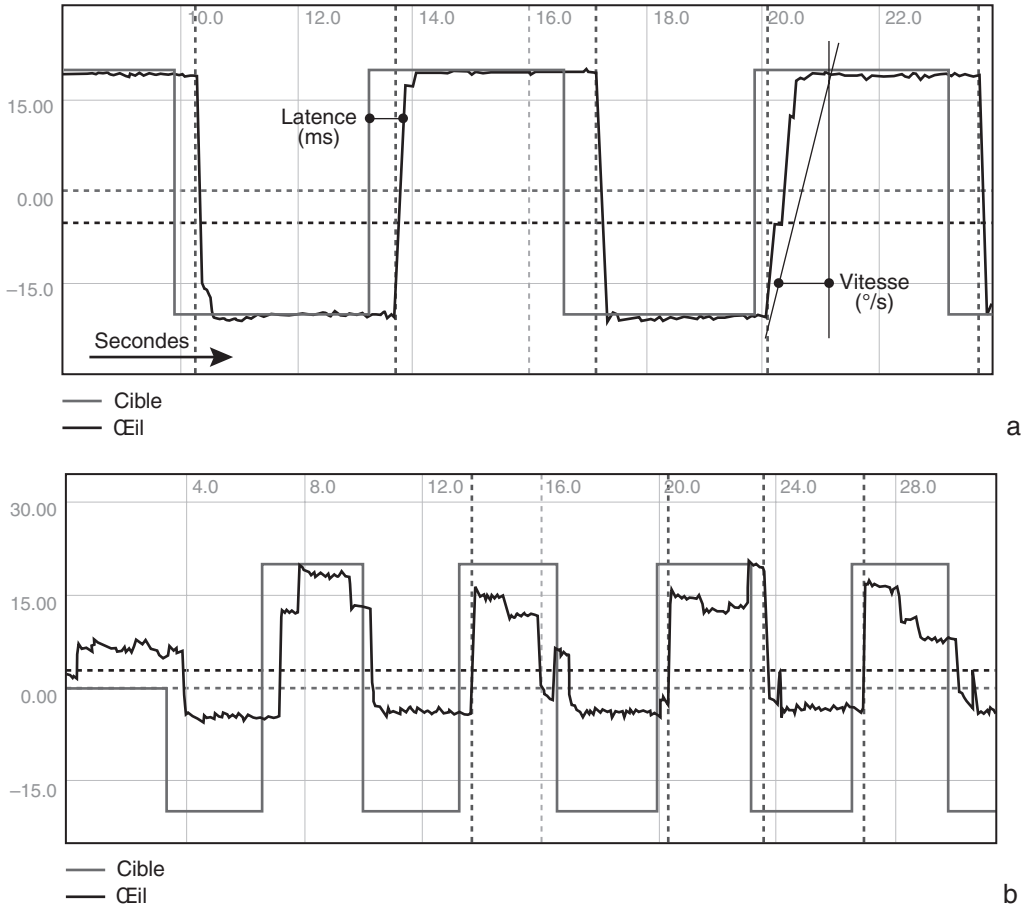


Fig. 7-10. Test des saccades.
Mouvement de la cible en traits grisés et mouvement de l'œil en traits noirs. a. Normal. b. Hypométrie cérébelleuse.

étudiée à l'aide d'une barre de diodes produisant le déplacement horizontal d'un point lumineux alternativement vers la gauche et la droite selon une vitesse variant de façon sinusoïdale. On étudie le gain, c'est-à-dire le rapport entre la vitesse de déplacement de l'œil et la vitesse de déplacement de la cible. Ce rapport ne doit pas descendre en dessous de 60 %. Ce gain est contrôlé par le cervelet. Une chute unidirectionnelle du gain est très évocatrice d'une lésion centrale.

Test du réflexe optocinétique

Le défilement des stries vers la gauche du patient provoque un nystagmus battant à droite et inversement. Une parfaite symétrie des nystagmus doit être obtenue. Dans une lésion périphérique, le nystagmus spontané s'ajoute algébriquement au nystagmus optocinétique. Le gain des nystagmus optocinétiques est globalement effondré dans les lésions hautes du tronc cérébral mais reste normal dans les vestibulopathies bilatérales liées aux aminosides.

Conclusions

Trois cas de figure schématique sont possibles :
- Soit, on a les éléments suivants à la VNG :
  - un nystagmus unidirectionnel spontané et provoqué,
  - une hyporéflexie du côté de la direction des phases lentes de ce nystagmus, avec prépondérance directionnelle aux épreuves caloriques et rotatoires du côté opposé.

- les autres systèmes fonctionnant normalement,
- l'hypothèse la plus vraisemblable est qu'il s'agit d'une lésion extra-axiale, par exemple, une névrite vestibulaire ;

• soit, on trouve :
- un nystagmus spontané uni- ou multisens,
- une augmentation significative de l'indice de fixation oculaire,
- des troubles des trois systèmes : saccadique (hypermétrie), de poursuite oculaire lente (baisse des gains) et optocinétique (effondrement bilatéral),
- il s'agit vraisemblablement d'une lésion intra-axiale affectant le tronc cérébral et/ou le cervelet. Le nystagmus spontané peut être en rapport avec une lésion au niveau du noyau vestibulaire ou en rapport avec une désinhibition cérébelleuse unilatérale ;

• soit on ne retrouve :
- aucun nystagmus significatif ni spontané, ni provoqué,
- aucune anomalie significative aux épreuves caloriques ou giratoires,
- aucune perturbation significative des autres systèmes,
- mieux vaut se fier aux indices du chapitre 9 et ne pas s'engager dans des diagnostics farfelus qui risquent de discréditer l'otoneurologie.

Chapitre 8

Stratégie diagnostique

Points forts

- Distinguer vertiges spontanés, vertiges positionnels et déséquilibres.
- Laisser du temps au temps : les trois enveloppes évolutives :
  - vertige à début brusque et de régression progressive,
  - vertige périodique,
  - état chronique.

Quatre modèles diagnostiques

Au fil des années, les anciens nous ont laissé quatre modèles dans lesquels on peut reconnaître les patients et les inclure dans un arbre diagnostique spécifique. Chaque modèle se caractérise par son vertige (spontané ou provoqué), ses troubles de l'équilibre (objectifs ou subjectifs) et son enveloppe évolutive (ce qui nécessite un certain recul).

Dans ce chapitre, la stratégie concerne des patients dont l'examen neurologique est normal. Ceci n'exclut pas que des signes centraux isolés puissent être découverts. Ils ont une valeur pronostique. C'est surtout chez un patient âgé qu'il faudra faire la part de ce qui est vestibulaire dans un tableau complexe de troubles de l'équilibre d'origine multifactorielle (*cf.* chapitre 21).

Chaque modèle peut être d'origine périphérique ou centrale. Au sein de chaque modèle, il existe une entité pathologique périphérique dominante.

Vertige à début brusque et de régression progressive (fig. 8-1)

Le début est brutal, sa date et son heure peuvent être fixées avec précision. Le déséquilibre est objectif et confine le patient au lit. Il redoute en général le moindre mouvement de la tête et même des yeux. Cette situation s'étend sur plusieurs jours. Puis commence une phase de régression progressive pouvant durer plusieurs semaines où les sensations vertigineuses peuvent changer (par exemple, devenir positionnelles).

La cause périphérique la plus fréquente est une lésion unilatérale soudaine de l'appareil vestibulaire. L'amélioration progressive est en rapport soit avec une récupération, soit avec une compensation par les structures vestibulaires restantes ou les autres systèmes sensoriels.

La pathologie dominante est *la névrite vestibulaire* (*cf.* chapitre 13). C'est un syndrome vestibulaire destructif brusque, équivalent pour le vestibule de la surdité brusque pour la cochlée et de la paralysie à frigore pour le nerf facial. Sont incriminés des virus de type herpès qui ont la propriété de rester « dormant » dans le ganglion de Scarpa après une primo-infection banale ou passée inaperçue. C'est un processus bien identifié pour *le virus varicelle zona* responsable du *zona auriculaire*. Ceci explique que les sérodiagnostics ne témoignent que de contaminations anciennes. Il en découle aussi la notion de récidive sous forme de récurrences [1].

Il en existe de nombreuses variantes : atteinte totale du nerf vestibulaire, atteinte du nerf vestibulaire supérieur ou inférieur, atteinte en patchwork dans leurs branches ampullaires, utriculaire

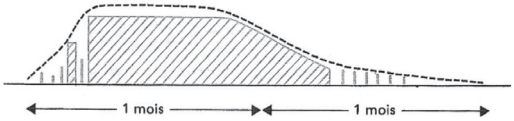


Fig. 8-1. Vertige à début brusque et de régression progressive.

© 2014 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

et sacculaire. En cas de surdité brusque associée, le concept englobe aussi les labyrinthites et les multinévrites virales sans pouvoir les distinguer.

Compte tenu qu'il n'existe aucune différence de territoire entre la vascularisation et l'innervation de l'oreille interne, il est difficile de distinguer entre une atteinte virale des nerfs vestibulaires supérieur ou inférieur et une atteinte vasculaire de l'artère vestibulaire antérieure ou cochléovestibulaire.

Les causes centrales sont plus rares : accident vasculaire cérébral du tronc cérébral ou « désinhibition brutale du vestibule périphérique » dans les infarctus cérébelleux (*cf.* chapitre 13).

Vertige positionnel (fig. 8-2)

C'est un vertige provoqué par un désalignement de la tête par rapport à la verticale : lever la tête, la baisser, se pencher en avant, se coucher le soir, se retourner dans le lit et se lever le matin. Si le patient ne prend pas les positions incriminées, il n'y a aucun trouble, en particulier, pas de trouble de l'équilibre. Les symptômes persistent identiques depuis quelques semaines, voire depuis quelques mois.

Le mécanisme physiopathologique le plus fréquent est une action aberrante de la pesanteur sur les canaux semi-circulaires. Ces vertiges ne devraient pas se produire dans l'espace en impesanteur.

La pathologie dominante est *le vertige positionnel paroxystique bénin* (VPPB). En particulier, la canalolithiase du canal postérieur pour laquelle, il y a un consensus mondial autour de la notion de corps étranger dans le liquide endolymphatique mobile sous l'influence de la pesanteur (*cf.* chapitre 10). Il en découle de nombreuses formes cliniques.

L'autre mécanisme qui peut être périphérique ou central est l'interruption de la boucle d'interaction entre les macules otolithiques et les canaux semi-circulaires, passant par l'archéocervelet (*cf.* chapitre 5). Les vertiges positionnels des tumeurs de la fosse postérieure et de la migraine en sont un exemple. Ce schéma pourrait aussi expliquer certains pseudo VPPB en rapport avec des névrites du nerf sacculaire ou du nerf utriculaire quand c'est au niveau périphérique maculaire que la boucle est interrompue (*cf.* chapitre 12).

Vertige périodique (fig. 8-3)

Ce sont des épisodes de vertiges spontanés de durée comprise entre une quinzaine de minutes à quelques heures sans dépasser 24 heures. Par durée du vertige spontané, il faut entendre l'illusion de rotation à l'exclusion du malaise voire du déséquilibre qui peut persister pendant 48 heures. Il faut noter la fréquence des crises par semaine, par mois ou par an. Entre les crises, il n'y a pas ou peu de symptômes.

Le mécanisme physiopathologique le plus fréquent est un dysfonctionnement spontané récurrent du système hydraulique de l'appareil vestibulaire périphérique, en particulier endolymphatique (hydrops endolymphatique de causes multiples).

La pathologie dominante est *la maladie de Menière* (1861). C'est l'entité périphérique par excellence. Elle est caractérisée par des symptômes auditifs corrélés aux crises (*cf.* chapitre 14). On admet toutefois, que les crises de vertiges puissent rester isolées pendant plusieurs mois et que les symptômes auditifs n'apparaissent que secondairement. La cause serait un dysfonctionnement des voies endolymphatiques entraînant une accumulation liquidienne à la manière du glaucome pour l'œil. Une atteinte virale pourrait aussi expliquer l'une de ses formes cliniques : l'hydrops endolymphatique retardé.

Le mécanisme peut aussi être central : épisodes de désinhibition en rapport avec des accidents ischémiques transitoires dans le territoire vertébrobasilaire, ou en rapport avec la migraine ou encore, en rapport avec une pathologie dysautonomique (*cf.* chapitre 16 et 20).

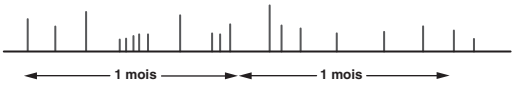


Fig. 8-2. Vertige positionnel.

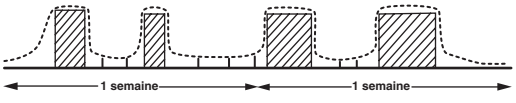


Fig. 8-3. Vertige périodique.

État de déséquilibre chronique (fig. 8-4)

Certains patients présentent un état de déséquilibre exagéré dans l'obscurité depuis plusieurs mois. Ces troubles peuvent être objectifs, mis en évidence par l'examen clinique. Ils peuvent être aussi subjectifs, non visibles, seulement ressentis par le patient comme une pseudo-ébriété ou l'impression permanente d'être en bateau avec des chutes à répétition. Des vertiges peuvent survenir par périodes mais ils passent au second plan.

La pathologie vestibulaire périphérique dominante est la *vestibulopathie bilatérale*. Son modèle est l'intoxication par les aminosides avec perte bilatérale de la fonction vestibulaire. Il existe des oscillopsies et une dégradation spectaculaire du test d'acuité visuelle dynamique et des tests caloriques et giratoires. D'autres causes peuvent être invoquées : la presbyvestibulie chez les sujets âgés et de nombreuses maladies dégénératives.

Dans de nombreux cas, la seule atteinte vestibulaire ne peut expliquer la totalité des troubles de l'équilibre. Les symptômes vestibulospinaux ne sont vraiment significatifs que dans les périodes aiguës. Il faut donc invoquer des comorbidités, en particulier :

- atteintes proprioceptives, musculaires ou orthopédiques ;
- dysautonomies dans des cadres neurologiques variés ;
- surtout l'anxiété, dans ses formes primaires et secondaires.

Quatre arbres diagnostiques

Un arbre diagnostique peut être construit sur la base des quatre modèles précédents.

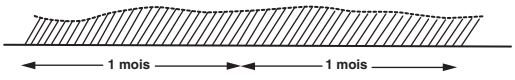


Fig. 8-4. État de déséquilibre chronique.

Arbre 1 : premier vertige aigu à début brusque et de régression progressive (fig. 8-5)

On est appelé auprès d'un patient alité en plein vertige qui n'a aucun antécédent vertigineux. La préoccupation est de repérer, au sein de la foule des vertiges périphériques, le piège d'un vertige central se présentant sans signes neurologiques (*cf.* chapitre 13).

Vertiges aigus périphériques ①

Leur prototype est la névrite vestibulaire. Ils doivent posséder 4 critères :

- un nystagmus typique : horizontal rotatoire unidirectionnel. C'est-à-dire que le nystagmus ne change jamais de sens, quel que soit la direction du regard ou les prises de position. La direction de la phase lente et la direction des déviations lentes segmentaires et axiales désignent le côté atteint. Notons que le nystagmus spontané d'une crise de maladie de Menière peut changer de direction, mais ce changement survient au cours de l'évolution de la crise ③ (*cf.* chapitre 14).
- un test impulsionnel céphalique (HIT) fortement positif vers le côté atteint ;
- un test vibratoire osseux accélérant le nystagmus spontané ;
- un secouage de la tête (*head shaking test*) accélérant également le nystagmus spontané.

Cas Particuliers

I. *Syndrome de Ramsay-Hunt* (James-Ramsay Hunt 1874–1937 ; en anglais *herpes zoster oticus* ; en français, « zona otitique de Sicard » 1872–1929). C'est une névrite zostérienne vestibulaire qui s'accompagne de paralysie faciale, de surdité brusque, d'autres atteintes de paires crâniennes et d'une éruption vésiculaire dans la zone de Ramsay-Hunt (zone sensitive du VII bis, en forme de tronc de cône comprenant une partie du conduit auditif externe ; ayant pour sommet le tympan et pour base, la conque du pavillon de l'oreille). Le virus est supposé sauter d'un nerf à l'autre dans le pédicule acousticofacial et vers le plexus pharyngé par diverses anastomoses. Ce qui explique que ces atteintes puissent apparaître successivement à plusieurs jours d'intervalle.

II. Des otalgies, une otorrhée purulente, des antécédents de cholestéatome, d'otite chronique ou une cicatrice rétroauriculaire doivent faire penser à une labyrinthite bactérienne ④. Il en existe aussi de virales.
III. Une diplopie verticale évoque l'implication du système otolithique et des canaux verticaux dans un tableau vestibulaire périphérique. Mais tous les autres éléments du syndrome périphérique doivent être réunis (*cf.* chapitre 4).
IV. Dans les vertiges périphériques, il n'est pas préconisé de demander une IRM en urgence. Pourtant, l'idéal serait d'obtenir une étude des liquides labyrinthiques en T2 et une imagerie en T1 avec injection de gadolinium pour le diagnostic de labyrinthite virale et des labyrinthites bactériennes aux stades inflammatoires séreux, fibreux ou de sclérose.

Vertiges aigus centraux ⑤

Ils ne présentent pas ces critères. HIT, *head shaking* et vibrations osseuses sont normaux. Les nystagmus, s'ils existent, sont horizontaux purs ou verticaux purs et changent typiquement de sens avec la direction du regard. L'instabilité est majeure. Le patient est incapable de tenir debout. Souvent, il ne peut même pas tenir assis (ataxie truncale).

Il existe toutefois 4 pièges.

- L'infarctus dans le territoire de l'artère cérébelleuse antéro-inférieure intéresse l'artère labyrinthique ⑩. Il comporte donc un tableau vestibulaire périphérique typique et une surdité profonde ⑫. La présence de quelques

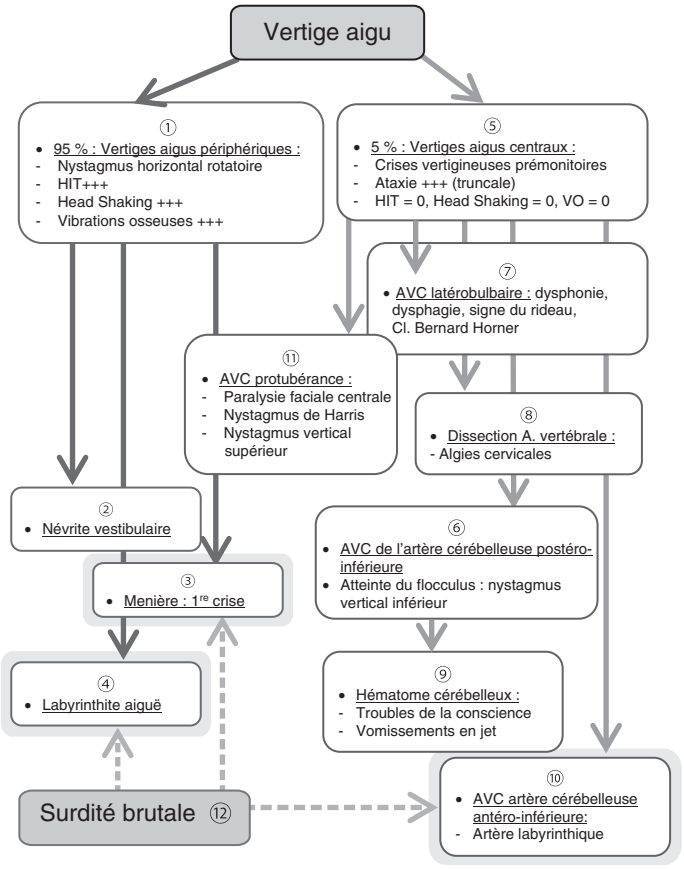


Fig. 8-5. Arbre 1. Premier vertige aigu à début brusque et de régression progressive.

signes cérébelleux permet d'évoquer le diagnostic. Sinon, on peut hésiter avec le diagnostic de multinévrite du VIII ou d'hémorragie intralabyrinthique chez un patient sous anticoagulants.

- L'infarctus de la zone d'entrée du nerf vestibulaire dans le tronc cérébral intéressant la racine du nerf vestibulaire. Seuls quelques signes en faveur d'un infarctus latérobulbaire ou protubérantiel ⑦⑪ permettent d'évoquer le diagnostic (dysphagie, syndrome de Claude Bernard Horner, parésie du nerf facial inférieur).
- L'hématome cérébelleux peut se caractériser par des troubles de la conscience d'apparition secondaire ⑨ après une grande crise de vertige isolé entrant dans le cadre d'un infarctus de la branche cérébelleuse de l'artère cérébelleuse postéro-inférieure ⑥. Les vomissements sont en jet.
- La dissection des artères vertébrales ⑧ débute souvent par des algies cervicales chez un patient, même jeune, présentant des vertiges positionnels mimant un VPPB. L'apparition de salves de crises rotatoires et d'accès de déséquilibre fait craindre l'évolution vers la thrombose du tronc basilaire.

Cas Particuliers

La sclérose en plaques est rarement inaugurée par une grande crise de déséquilibre et plus rarement encore par une crise de vertige prolongée. Dans ce cas, il s'agirait de sujets de moins de 40 ans. La découverte d'un nystagmus ataxique de Harris doit faire attirer l'attention du radiologue sur le plancher du IV[e] ventricule. En cas de nystagmus spontané vertical supérieur, l'attention se porte sur la portion ventrale de la protubérance (*cf.* chapitre 5).

Arbre 2 : vertiges positionnels (fig. 8-6)

Le patient entre dans le cabinet de consultation d'un pas normal, s'assied normalement et déclare présenter des vertiges dans certaines positions durant quelques dizaines de secondes, déclenchés par le fait de lever la tête, de la baisser, de se pencher en avant, de se coucher le soir, de se retourner dans le lit et de se lever le matin (*cf.* supra) ①.

Dans la plupart des cas, il n'y a aucun nystagmus spontané. On décide d'emblée de réaliser les deux manœuvres positionnelles diagnostiques : manœuvres de Dix et Hallpike et manœuvre de roulis en décubitus.

Premier cas ②

Les manœuvres positionnelles diagnostiques montrent une canalolithiase justiciables de manœuvres thérapeutiques efficaces (*cf.* chapitre 10 et 11) :

- La canalolithiase du canal postérieur ③ se caractérise lors de la manœuvre de Dix et Hallpike par un nystagmus torsionnel et vertical supérieur apparaissant après un temps de latence quelques secondes et durant moins de 30 secondes ; elle se traite par la manœuvre de Sémont ou d'Epley.
- La canalolithiase du canal horizontal ④ se caractérise par un nystagmus horizontal géotropique lors de la manœuvre de roulis en décubitus et pouvant durer jusqu'à 2 minutes ; elle se traite par la manœuvre de Baloh-Lempert.
- La canalolithiase du canal antérieur ⑤ se caractérise par un nystagmus torsionnel et vertical inférieur lors de la manœuvre de Dix et Hallpike et se traite par la manœuvre de Bronstein.

Cas Particuliers

I. *Le VPPB du canal horizontal peut se manifester par un nystagmus provoqué horizontal antigéotropique* ⑥. Il peut se transformer spontanément en forme géotropique classique ou à l'aide de manœuvres adéquates (par exemple, la manœuvre de Gufoni) ⑦.

II. *Certains VPPB intéressent plusieurs canaux, pas obligatoirement du même côté.* Ainsi sont générés des nystagmus complexes ⑧. D'autre part, au cours de certaines névrites vestibulaires, certains vertiges positionnels ressemblant à des VPPB sont en rapport avec une interruption périphérique d'une boucle d'interaction maculocanalaire (*cf.* chapitre 5). Cette interruption provoque des nystagmus complexes qu'on ne peut comprendre que par cette théorie.

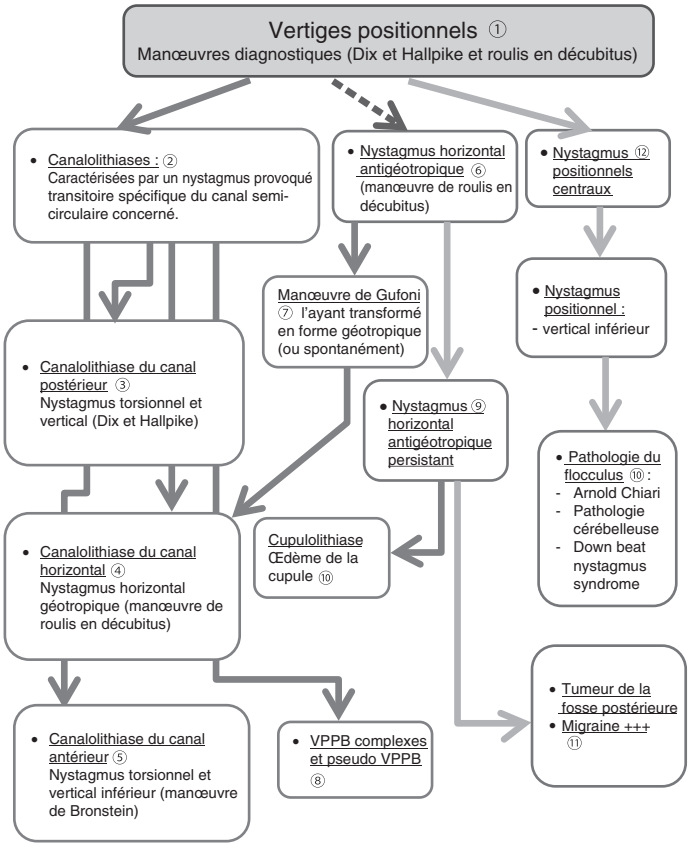


Fig. 8-6. Arbre 2. Vertiges positionnels.

Deuxième cas

Les manœuvres positionnelles mettent en évidence un nystagmus horizontal antigéotropique dans les manœuvres de roulis en décubitus ⑥. Il est dit « persistant » ⑨ parce qu'on ne parvient pas à le transformer en nystagmus horizontal géotropique. Plusieurs cas sont à envisager :

- on reste dans le cadre d'une pathologie périphérique ⑩ : théorie de la cupule lourde (*cf.* chapitre 11). Par exemple, la cupulolithiase du canal horizontal serait une lithiase collée à la cupule. On pourrait aussi envisager qu'il s'agisse d'un œdème de la cupule. Aucune manœuvre thérapeutique n'est susceptible de l'éliminer sinon d'aggraver les lésions cupulaires par leur répétition abusive ;
- Il peut encore s'agir de l'interruption de cette même boucle envisagée plus haut. Mais cette fois, l'interruption se fait au niveau central ⑪ dans le cadre du nystagmus central de Nylen (1934) changeant de sens avec le côté sur lequel le patient a la tête couchée. L'exemple en est celui des tumeurs de la fosse postérieure et aussi de certains vertiges en rapport avec la migraine (*cf.* chapitre 15).

Troisième cas

Les manœuvres positionnelles mettent en évidence des nystagmus positionnels centraux ⑫, c'est-à-dire des nystagmus purs, survenant sans latence, durant autant que dure la position et ne s'accompagnant que de faibles vertiges. Ils surviennent plus souvent dans un contexte de déséquilibre (*cf.* fig. 8-8), mais peuvent rester isolés.

Il s'agit surtout du *nystagmus positionnel vertical inférieur* apparaissant lors de la mise en décubitus

dorsal et s'accélérant en décubitus latéral (*down beat nystagmus syndrome*) et ne s'accompagnant que de peu de vertiges : il faut rechercher une lésion du flocculus cérébelleux dans le cadre d'une malformation d'Arnold Chiari ou d'une pathologie cérébelleuse en général (*cf.* chapitre 5). Les nystagmus positionnels en rapport avec la migraine ne pourront être retenus qu'après qu'une IRM soit reconnue normale.

Cas Particulier

Dans les vertiges positionnels, une IRM de la fosse postérieure est justifiée chaque fois que l'on sort du cadre d'un VPPB typique du canal postérieur ou typique du canal horizontal.

Arbre 3 : vertige périodique (itératif ou récurrent) (fig. 8-7)

Le patient entre dans le cabinet de consultation d'un pas normal, s'assied normalement et déclare présenter des crises de vertige rotatoire spontanées, avec nausées durant de ¼ d'heure à quelques heures. Les crises se répètent à un rythme variable : plusieurs fois par semaine, plusieurs fois par mois ou plusieurs fois par an.

Premier cas ②

Les vertiges s'accompagnent d'une surdité de perception et elle est fluctuante d'un jour à l'autre (hydrops endolymphatique) avec un syndrome vestibulaire irritatif (nystagmus battant vers le côté de l'hyporéflexie calorique au décours de la crise, *cf.* chapitre 14).

- La *maladie de Menière* est caractéristique, non par ses vertiges mais par son association à des signes auditifs unilatéraux ③. Il faut être exigeant : plénitude de l'oreille et acouphènes de tonalité grave précédant les crises. Surdité sur les fréquences graves pendant ou hors les crises mais confirmée par des audiométries répétées. Au moins deux crises de vertige de 20 minutes sont nécessaires pour faire le diagnostic. La

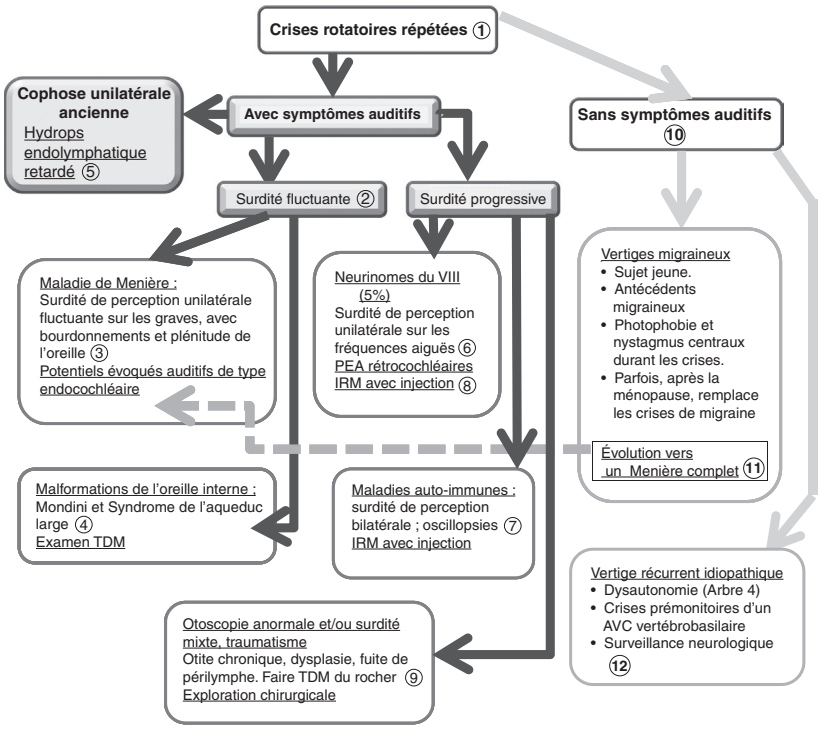


Fig. 8-7. Arbre 3. Vertige périodique (itératif ou récurrent).

confirmation du caractère endocochléaire de la surdité nécessite une étude des potentiels évoqués auditifs. La découverte, au moins une fois, d'un nystagmus battant vers le côté hyporéflexique à l'épreuve calorique est un signe caractéristique d'hydrops labyrinthique (*cf.* chapitre 14).

- Les *malformations de l'oreille interne* telles les malformations de Mondini ou le syndrome de l'aqueduc large peuvent se manifester par des crises de vertige y compris chez l'adulte. En revanche, la surdité préexiste depuis l'enfance. C'est un examen TDM du rocher qu'il convient de demander ④.

Cas Particuliers

Les hydrops endolymphatiques retardés ⑤ se présentent sous deux formes : la forme ipsilatérale où la cophose est située du côté de l'hydrops et la forme controlatérale où l'hydrops est situé du côté non cophotique (*cf.* chapitre 14).
Le diagnostic de fuite de périlymphe ne se pose en pratique qu'après un traumatisme auriculaire ⑥.

Deuxième cas

Les vertiges s'accompagnent d'une surdité qui s'aggrave progressivement indépendamment des vertiges.

- Si l'otoscopie est normale et que c'est une *surdité de perception unilatérale* prédominant sur les fréquences aiguës, il faut rechercher un neurinome de l'acoustique (ou une autre tumeur de la fosse postérieure) qui commence comme une maladie de Menière dans 5 % des cas (en rapport avec des poussées d'œdème ou des hémorragies intratumorales). Typiquement, les potentiels évoqués auditifs sont de type rétrocochléaire, mais ils peuvent être normaux au début si le neurinome siège sur le nerf vestibulaire supérieur. (*cf.* chapitre 16).
- S'il s'agit d'une *surdité de perception bilatérale d'emblée*, penser à l'hydrops syphilitique et aux maladies auto-immune ⑦ telles la maladie de Cogan qui s'accompagne d'oscillopsies associées aux crises vertigineuses. La surdité prédomine souvent sur les fréquences graves. Elles s'accompagnent parfois d'une kératite interstitielle. Il faut rechercher le syndrome inflammatoire caractéristique.
- Dans ces pathologies, l'IRM avec injection est indispensable ⑧. Dans le premier cas, si elle ne montrait pas de tumeur dans l'angle, l'injection permettrait de ne pas manquer un schwannome intralabyrinthique arrondi à bords nets dans le vestibule. Dans les maladies auto-immunes, outre l'absence de liquide labyrinthique en T2, l'injection mettra en évidence un rehaussement en rapport avec l'infiltration granuleuse des deux vestibules.
- Enfin, les pathologies d'oreille moyenne ⑨ seront soupçonnées en cas d'otoscopie anormale associée à une *surdité de transmission* ou à une surdité mixte (*cf.* chapitre 7). Si le tympan est normal, ce peut être une otospongiose ou une maladie de Paget ou toute autre dysplasie. Dès lors, ce n'est pas l'IRM qui fera le diagnostic, mais un examen TDM de la structure osseuse du rocher (*cf.* chapitre 16).

Troisième cas

Les vertiges itératifs ne s'accompagnent *d'aucune manifestation auditive* ⑩ et l'otoscopie est normale.

- C'est un sujet jeune, plus souvent une femme. Il existe des antécédents personnels et familiaux de migraine ⑪. L'idéal est de revoir le patient en crise et d'observer un nystagmus de type central : le plus souvent un nystagmus positionnel de type horizontal changeant de sens en décubitus latéral (*cf.* chapitre 5). Dans tous les cas, le diagnostic de *vertiges en rapport avec la migraine* se construit progressivement et nécessite du temps. Des tests thérapeutiques peuvent être tentés. Une IRM pour éliminer une autre pathologie centrale est indispensable si on met des nystagmus centraux en évidence (*cf.* chapitre 16). Chez la femme après la ménopause, les migraines disparaissent et sont remplacées par des vertiges. Parfois, c'est après 6 mois de crises itératives que des symptômes auditifs typiques de maladie de Menière apparaissent complétant ainsi le tableau initial ⑫.
- Chez des sujets jeunes, on désigne sous le nom de vestibulopathie récurrente sans symptômes audi-

tifs, des crises de vertige rotatoire n'entrant pas dans le cadre de la migraine. Il y a souvent des antécédents de malaise vagal ou de déshydratation (dysautonomie essentielle *cf.* fig. 8-8). Force est de se contenter d'une simple surveillance.

- Chez un sujet plus âgé, avec facteurs de risque vasculaires, il peut s'agir de crises prémonitoires *d'accident vasculaire dans le territoire vertébrobasilaire.* Ce n'est qu'en présence de symptômes comme une dysphagie, des troubles de l'élocution, des paresthésies dans une main ou une maladresse dans un membre supérieur que sera fait le diagnostic d'accidents ischémiques transitoires (AIT). Même en l'absence de tels symptômes, sur un tel terrain, la vigilance est essentielle dans les semaines suivantes avec renforcement de la prévention en collaboration avec le médecin traitant.

Arbre 4 : état de déséquilibre (fig. 8-8)

Le patient entre dans le cabinet de consultation d'un mal pas assuré, visiblement dans un état de déséquilibre permanent plus ou moins prononcé. Ailleurs, le patient ne présente aucun signe apparent de déséquilibre mais annonce qu'il se sent tanguer en permanence comme s'il était en bateau ou comme s'il avait bu (pseudo-ébriété) ①.

Premier cas : suites d'un vertige aigu ②

C'est un patient vu ou revu au décours ou à distance d'un grand vertige aigu de début brutal (*cf.* fig. 8-5). Celui-ci est en cours de régression ou en est au stade des séquelles. Parfois, le diagnostic n'a pas été fait à l'époque ou s'est égaré vers des pathologies digestives en raison de l'importance des vomissements.

Le diagnostic de névrite vestibulaire peut être reconstitué ⑤ si on est suffisamment proche du début. Certes, le nystagmus horizontal-rotatoire spontané disparait rapidement mais sa composante horizontale peut être retrouvée dans l'obscurité sous vidéonystagmoscopie en infrarouge et surtout en vidéonystagmographie qui est plus sensible. Ce nystagmus diminue dans la lumière et augmente

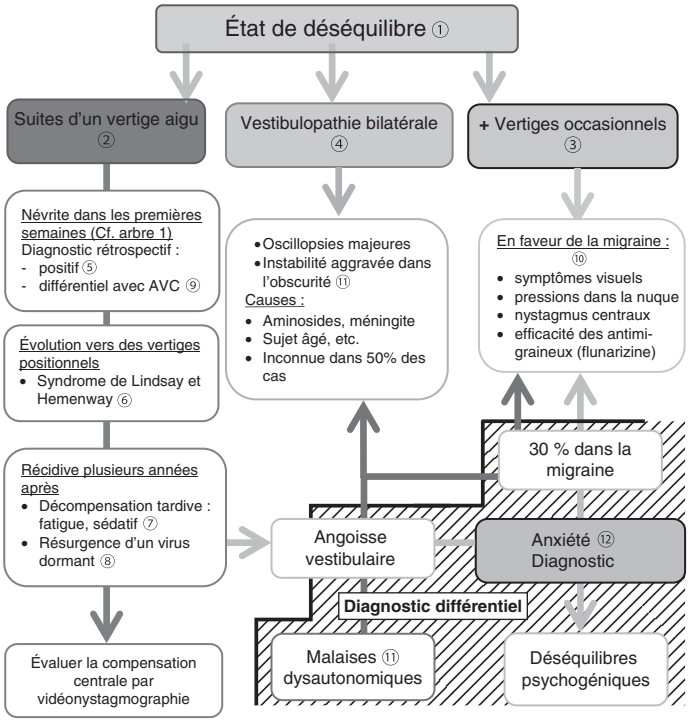


Fig. 8-8. Arbre 4. État de déséquilibre.

dans l'obscurité. Il augmente aussi dans le regard tourné dans le sens de la secousse rapide et diminue dans le regard tourné dans le sens de la secousse lente (loi d'Alexander). Le *head shaking* et les vibrations osseuses l'accélèrent. Ces variations de la vitesse de la phase lente sont mesurées au mieux en VNG (*cf.* chapitre 7). Un HIT positif concordant avec la phase lente du nystagmus confirme la présence d'un déficit vestibulaire unilatéral. L'épreuve calorique retrouve la présence d'une aréflexie calorique de ce côté et mesure la prépondérance directionnelle en valeur absolue (degrés par seconde) vers le côté sain. Cette prépondérance est inversement proportionnelle au niveau de compensation centrale. Prépondérance calorique et prépondérance directionnelle aux épreuves giratoires sont cohérentes. La réhabilitation vestibulaire doit être renforcée, reprise ou instaurée en fonction des circonstances (*cf.* chapitres 17, 18, 19 et 20).

I. *Certains patients consultent pour un VPPB ⑥ mais l'interrogatoire retrouve que tout a commencé par une violente crise de vertiges.* Il y avait eu des troubles de l'équilibre et des signes neurovégétatifs pendant plusieurs jours et le vertige positionnel est apparu en même temps que la régression des symptômes. C'est vraisemblablement un syndrome de Lindsay et Hemenway (*cf.* chapitre 12) et une manœuvre thérapeutique peut-être indiquée.

II. *D'autres patients consultent pour des vertiges aux mouvements rapides de la tête* (*vertiges cinétiques*) *et l'interrogatoire retrouve une violente période de vertiges survenue parfois plusieurs années auparavant.* On peut discuter alors deux hypothèses : la première serait qu'il s'agisse d'une décompensation à l'occasion d'une maladie intercurrente ou à l'occasion de la prise intempestive de drogues sédatives ⑦. L'autre hypothèse pourrait être une récidive ipsilatérale d'une névrite vestibulaire en rapport avec une résurgence d'un « virus dormant » dans le ganglion de Scarpa ⑧.

Le diagnostic rétrospectif d'accident ischémique dans le territoire vertébrobasilaire est difficile ⑨. Les signes neurologiques significatifs ont disparu. Reste, une instabilité chronique. À l'interrogatoire, l'hypothèse qu'il s'agissait d'un AVC est vraisemblable, si on retrouve des vertiges prémonitoires, la brutalité du début, la présence de céphalées et une durée de la crise n'ayant pas dépassé 48 heures dans un contexte de facteurs de risque vasculaires. L'IRM peut en montrer les traces plusieurs semaines après (fig. 8-9).

Deuxième cas : vestibulopathie bilatérale ④

Souvent méconnue, il n'y a pas de vertiges car les lésions sont symétriques. Elle est caractérisée par une perte bilatérale de la fonction des deux labyrinthes postérieurs ou des deux nerfs vestibulaires. Les symptômes sont ⑪ des oscillopsies dès le moindre mouvement de la tête pouvant rendre la lecture difficile et des troubles de l'équilibre majorés dans l'obscurité. Le diagnostic est fait sur :

1) la présence d'un HIT positif des deux côtés ;
2) l'absence de nystagmus postgiratoires au fauteuil tournant et aux épreuves caloriques ;
3) un test d'acuité visuelle dynamique montrant une perte de plus de 5 lignes.

Les causes sont :

- les médicaments ototoxiques. La récupération est possible ;
- les méningites. Elles sont également susceptibles de récupérer ;
- les maladies auto-immunes de l'oreille interne.
- Les pathologies dégénératives des noyaux gris centraux où elle se mêle aux autres atteintes neurologiques qui s'aggravent progressivement.

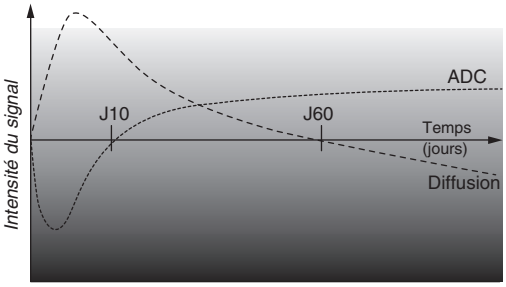


Fig. 8-9. Variation du signal en diffusion et de l'ADC en fonction du temps au décours d'un accident ischémique cérébral. *D'après Saliou G, Theaudin M, Join-Lambert Vincent C, Souillard-Scemama R.* Guide pratique des urgences neurovasculaires, *Springer-Verlag, France, Paris 2011.*

La cause reste inconnue dans 20 à 50 % des cas.

Cas Particulier

La vestibulopathie bilatérale du sujet âgé se manifeste par des chutes à répétition et une baisse de la qualité de vie. Le HIT est positif des deux côtés. (presbyvestibulie). Les oscillopsies sont moins ressenties et les troubles de l'équilibre ont de multiples causes (*cf.* chapitre 21).

Troisième cas : état de déséquilibre associé à des vertiges occasionnels ③

Ces patients consultent après de longues périodes de vertiges d'un grand polymorphisme : périodes d'instabilité, pertes d'équilibre soudaines s'intercalant avec des crises de vertige rotatoire en éclair, brèves ou prolongées. Ils racontent souvent avoir déjà eu ces symptômes dans le passé. Généralement, ils arrivent désespérés, avec une IRM normale à la main, prescrite par leur médecin.

Migraine ⑩ : une définition trop étroite exigerait qu'il y ait conjonction des vertiges et des céphalées. En fait toute association de vertiges et de maux de tête récurrents parait significative. Les arguments en sa faveur sont :

- sujet jeune, stressé, en manque de sommeil aux antécédents personnels et familiaux de migraine ;
- symptômes visuels, accès de nausées et mal des transports ;
- les céphalées associées sont souvent remplacées par des sensations de pression ou de décharge électrique dans la nuque ;
- découverte en vidéonystagmoscopie au cours ou proche de la crise : de nystagmus positionnels verticaux inférieurs déclenchés par la mise en décubitus ou d'un nystagmus positionnel horizontal antigéotropique dans le décubitus latéral (nystagmus de Nylen) ;
- intolérance aux épreuves caloriques déclenchant parfois une migraine ;
- un essai de traitement par la flunarizine (si elle est bien tolérée et s'il n'y a pas de risque de syndrome extrapyramidal) améliore ce type de patient.

Dysautonomie ⑪ [2]

On entend sous ce terme, un dérèglement global du système neurovégétatif primitif ou secondaire aussi appelé dystonie vagosympathique. C'est un fourre-tout où dominent les symptômes cardiovasculaires (troubles du rythme cardiaque et hypotension orthostatique) et les symptômes digestifs (nausées, constipation et diarrhée). Elle a inspiré de nombreux débordements psychosomatiques. Cependant, elle est authentifiée par ses formes secondaires comportant des signes neurologiques (dégénérescence olivo-ponto-cérébelleuse, syndrome de Shy-Dragger, etc.) actuellement regroupés sous le nom d'atrophies multisystématisées (MSA).

Formes vestibulaires

Elles se présentent sous deux formes :

- crises vertigineuses rotatoires de quelques minutes à plusieurs heures (*cf.* fig. 8-7) ;
- périodes de plusieurs semaines comportant des accès de déséquilibre survenant sur la sensation permanente de vivre sur le pont d'un bateau. Des accès plus sévères, voire vertigineux surviennent brutalement induits par l'effort prolongé, le relèvement rapide après une position allongée, la digestion, les coups de chaud, les états de tension nerveuse, la défécation et la miction.

Diagnostic

C'est un diagnostic d'exclusion. Il n'y a pas de contexte de migraine, mais on découvre régulièrement des antécédents de malaise vagal avec pertes de connaissance. Il faut s'acharner à examiner les patients en période vertigineuse. On aura la surprise d'enregistrer en vidéonystagmoscopie, des nystagmus positionnels violents et défiant toute systématisation. Tout se passe comme si l'appareil vestibulaire était désinhibé de manière anarchique.

Bilan

- Recherche des autres signes de dysautonomie : palpitations, fatigue chronique, troubles du sommeil, extrémités froides, céphalées, crises

d'anxiété, troubles gastro-intestinaux, intolérance aux médicaments et présyncope survenant en dehors des épisodes vertigineux. Chez le sujet âgé, on trouve fréquemment une intrication avec des pathologies neurologiques dégénératives causes de vestibulopathie bilatérale.

- Recherche d'une hypotension chronique : systolique en dessous de 100.
- Recherche d'une hypotension orthostatique avec abaissement de la systolique de 20 mm de mercure, abaissement de la diastolique de 10 mm de mercure et augmentation du rythme cardiaque de 20/minute.
- Échographie cardiaque à la recherche d'un prolapsus de la valve mitrale qui serait trouvé dans un nombre significatif de cas.

Traitement

Réhydratation : boire au moins un 1,8 litre de liquide par jour. Activité physique modérée. Éviter le café et les bonbons. Proscrire l'alcool. Pas de régime sans sel et au contraire augmenter la ration salée. Éventuellement tester en collaboration avec le médecin traitant : des médications visant le syndrome hyperadrénergique (stress et anxiété) ou hypervagal (asthénie).

Anxiété ⑫

Elle est co-existentielle des vertiges à cause des connexions vestibulaires lingulaires [3]. Dans le DSM IV, on en trouve de trois sortes :

1) attaques de panique et phobies (agoraphobie, phobie sociale, phobie du mouvement) ;
2) anxiété généralisée (majoration disproportionnée des soucis de la vie quotidienne) ;
3) anxiété mineure, forme fruste de la situation précédente.

L'*« angoisse vestibulaire »* est une anxiété secondaire correspondant à des patients ayant présenté d'authentiques pathologies vestibulaires (névrite, VPPB, Menière, etc.) Ils sont guéris mais paniquent au moindre symptôme leur rappelant leurs antécédents, ce qui déclenche des sensations de déséquilibre mimant une récidive.

Les vertiges et déséquilibres chroniques psychogéniques sans anomalie vestibulaire ni cause médicale sont des diagnostics-refuges parfois accepté par le patient s'ils apparaissent après un long passé connu d'anxiété.

Signalons enfin que, l'anxiété accompagne 30 % des migraineux et toute pathologie chronique.

Conclusion

Dans l'arbre diagnostique 4, on frôle le diagnostic différentiel. Mais ce n'est pas parce que le patient n'est pas « vestibulaire » qu'il doit être rejeté. Au contraire la connaissance des pathologies voisines psychiatrique, cardiologiques et gériatriques est indispensable.

Références

[1] Furuta Y, Oridate N, Takeichi N, Fukuda S, Sawa H. Alpha-defensin overexpression in patients with Bell's palsy and Ramsay Hunt syndrome. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2012 ; 121(6) : 419–25.

[2] Papas DG. Autonomic related vertigo. Laryngoscope 2003 ; 113 : 1658–167.

[3] Staab JP, Ruckenstein MJ. Expanding the differential diagnosis of chronic dizziness. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 2007 ; 133 : 170–6.

Chapitre 9

Tactique diagnostique

Points forts

- La recherche des indices est une enquête policière.
- La vidéonystagmographie n'est qu'un examen clinique enregistré.
- Indiquer au radiologue ce que l'on cherche.
- Réserver des rendez-vous pour voir les patients en période de crise.
- Refaire une vidéonystagmoscopie à chaque consultation.

Faire le diagnostic d'un vertige c'est livrer une bataille. Les causes de vertige sont nombreuses et variées car l'appareil vestibulaire est connecté à tous les étages du névraxe. D'autre part, certaines entités resteront sans étiologie connue et il ne faut pas compter sur un prélèvement sanguin pour identifier un VPPB, un Menière ou une névrite vestibulaire. La stratégie consistait à coordonner nos connaissances sur le vertige. La tactique va maintenant consister à diriger la recherche des indices comme la police sur une scène de crime. Il faut se donner du temps et ne pas hésiter à revoir le patient plusieurs fois.

Reprenons l'examen clinique du chapitre 6 :

Le patient a déclaré qu'il venait pour vertiges. Il a été interrogé. Une otoscopie et un examen ORL classique ont été réalisés. Tant qu'il était assis, pendant 2 minutes, les mouvements oculaires ont été étudiés dans la lumière et en fixation. Le patient a été ensuite amené au divan d'examen pour une vidéo-oculoscopie (HIT, nystagmus spontanés dans l'obscurité, manœuvres de Dix et Hallpike et manœuvre de roulis en décubitus, vibrations osseuses et *head shaking*). Une audiométrie tonale termina cette consultation de 35 minutes.

Tout fut immédiatement noté dans le dossier.

Premières déductions

À la question : « avez-vous vu tourner les objets et combien de temps ? », il y a schématiquement trois réponses :

- réponse A : Quelques minutes, plusieurs fois par jour ;
- réponse B : Plusieurs heures, plusieurs fois par mois ;
- réponse C : En permanence depuis plusieurs jours.

Le patient a répondu A

La crise est déclenchée par le fait de regarder en l'air, de se pencher en avant, de se coucher sur le côté, de se retourner dans son lit et de se remettre debout. L'otoscopie est normale. Il n'y a aucun nystagmus spontané en vidéonystagmoscopie mais on déclenche un vertige avec nystagmus torsionnel et vertical supérieur à la manœuvre de Dix et Hallpike. Ce nystagmus survient après un temps de latence. Il est de type antihoraire dans la manœuvre droite ou de type horaire dans la manœuvre gauche. Il dure moins de 30 secondes.

C'est un VPPB (vertige positionnel paroxystique bénin) du canal postérieur.

Enchaînez par un Sémont ou un Epley. La manœuvre déclenche un nystagmus libératoire identique au précédent. Demandez la carte vitale, il est (provisoirement) guéri.

Le patient a répondu B

Il a une oreille bouchée pendant les crises qui durent au moins 20 minutes avec une surdité de perception ipsilatérale sur les graves à l'audiométrie

© 2014 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

tonale. Prenez votre temps car c'est une maladie de Menière. Dites que c'est une maladie chronique invalidante. Donnez un diurétique et un régime hypohydrique et hyposodique. Parlez déjà des autres traitements et même de chirurgie s'il n'en peut plus. Prévoyez un PEA (potentiel évoqué auditif).

Le patient a répondu C

En fait, le vertige a commencé une semaine auparavant. Il est resté couché pendant 48 heures. Maintenant ça va mieux sauf qu'il se sent toujours instable. Le HIT est franchement positif d'un côté. En vidéonystagmoscopie, il y a un de beaux nystagmus unidirectionnels encore plus beaux dans l'obscurité que dans la lumière et dans toutes les prises de position. C'est le cas idéal pour amortir votre appareil de vidéonystagmographie et laisser une trace objective dans le dossier. Prévoyez le rendez-vous aussi proche que possible. Les nystagmus enregistrés seront typiquement périphériques. Il y a une aréflexie calorique unilatérale avec prépondérance directionnelle controlatérale correspondant au nystagmus spontané. L'audition est normale.

C'est une névrite vestibulaire : téléphonez à votre kinésithérapeute préféré pour une rééducation par adaptation-substitution.

Pas de chance ! Ce n'est ni un VPPB, ni un Menière, ni une névrite vestibulaire. Ça se corse !

Revenez à la question précédente.

Il avait répondu A

- Mais vous n'aviez obtenu aucun nystagmus car vous avez une grosse clientèle avec des rendez-vous trop éloignés et il a guéri spontanément.
- Vous aviez obtenu un nystagmus dans le décubitus latéral mais et il était horizontal. S'il était géotropique des deux côtés, c'est sans doute un VPPB du canal horizontal. Mais attention en cas de trop beau nystagmus horizontal bilatéral antigéotropique durant indéfiniment avec peu de vertige associé : risque de lésion de la fosse postérieure !

Il avait répondu B

- Certes, il n'y avait pas de signes auditifs mais une hyporéflexie calorique à chaque crise avec prépondérance directionnelle ipsilatérale. Mieux, un nystagmus battant vers le côté hyporéflexique déclenché par le vibrateur osseux crânien. Patience, le Menière se complétera ultérieurement.
- Sinon, se rabattre sur les équivalents migraineux.
- Ailleurs, il y a bien une surdité mais elle prédomine sur les aigus : attention au neurinome !
- En cas de cophose unilatérale ancienne, c'est probablement un « *delayed vertigo* » : la labyrinthectomie chimique ou mieux, une labyrinthectomie chirurgicale guérira le patient.

Il avait répondu C

- En fait, la grande crise a duré plusieurs jours, mais elle est terminée et on ne vous a adressé le patient qu'apparemment bien portant. Vos tests sont désespérément normaux.
- Avant d'affirmer que c'était une petite lésion périphérique partielle ayant rapidement récupéré, assurez-vous qu'un vrai examen neurologique a bien été fait pendant la crise. En effet, souvent l'examen clinique du correspondant s'est seulement résumé à palper l'abdomen et prendre la tension artérielle. Les signes neurologiques transitoires ont été manqués. Certes, le risque statistique de tomber sur une crise prémonitoire d'accident vasculaire vertébrobasilaire grave est faible, mais inéluctable dans une carrière d'otoneurologiste.
- Quelques repères :
  - chez un sujet jeune, attention aux algies cervicales concomitantes de la dissection de l'artère vertébrale ayant même pu faire prescrire des manipulations vertébrales,
  - chez un sujet vasculaire, attention en cas de déséquilibre si important qu'il ne pouvait même pas rester assis,

Enfin, un conseil. Votre vertigineux est une femme jeune, ne supporte ni la lumière, ni les sons forts, ni le mouvement de ses enfants, ni son conjoint, ni son supérieur hiérarchique. Demandez

un avis neurologique. Si elle revient, l'IRM normale à la main, réinterrogez votre patiente, enquerrez-vous des antécédents migraineux et essayer un traitement antimigraineux en respectant les contrindications (flunarizine).

Recherche d'indices significatifs

Leur recherche doit être méthodique en suivant l'examen clinique et les éléments du bilan instrumental.

Facteurs déclenchants

- *Aucun ! C'est un vertige spontané* : on est en présence d'un déséquilibre momentané ou permanent entre les deux appareils vestibulaires droit et gauche sans préjuger de l'origine périphérique (vertige important avec HIT positif unilatéral) ou de l'origine centrale par désinhibition cérébelleuse (faible vertige, important déséquilibre et HIT négatifs).
- *Vertige positionnel* : VPPB, migraine et dans 1 % des cas, tumeur de la fosse postérieure.
- *Vertige dans le lit,* en se retournant pour lire l'heure et obligeant à dormir en position assise : VPPB du canal horizontal.
- *Vertige ou déséquilibre en se levant du lit* : hypotension orthostatique ou VPPB (car changement d'orientation de la tête par rapport à la verticale).
- *En se levant de sa chaise :* seulement hypotension orthostatique (car pas de changement d'orientation de la tête par rapport à la verticale).
- *Oscillopsies* (impression que la scène visuelle oscille) :
  - quand le patient bouge la tête : vestibulopathie bilatérale avec troubles de l'équilibre dans l'obscurité,
  - au lit en lisant : nystagmus de position vertical inférieur ou supérieur,
  - en baissant la tête : paroxysmes des conflits vasculonerveux ou troubles de conversion avec oscillations oculaires horizontales paroxystiques volontaires.
- *Menstruation, manque de sommeil* : migraine.
- *Bruits forts* : phénomène de Tullio (fistule, déhiscence, migraine).
- *En se brossant les dents* : atteinte otolithique.
- *Se moucher, éternuer, déféquer, forniquer* : fistule ou dysautonomie.
- *Tousser* : malformation d'Arnold Chiari.
- *En voiture (virages, ronds-points, dépassement, freinage)* : vertige visuel, migraine, pathologie otolithique, psychogénie et crises de panique.
- *Dans les ascenseurs, les endroits clos, la foule* : attaques de panique.
- *Effort physique* : dysautonomie.
- *Trébuchements, accès de faiblesse dans les jambes* : troubles de l'équilibre neurologique ou orthopédique.

Modes de début

- *Craquement brutal dans l'oreille en soulevant un objet lourd ou en éternuant* : fistule périlymphatique surtout si suivi de surdité fluctuante avec phénomène de Tullio.
- *Perte connaissance initiale suivie de vertiges à répétition* : en fait, malaise vagal ou pathologie cardiaque avec chute sur le sol ayant provoqué une contusion labyrinthique.
- *Sensations vertigineuses ou malaises prolongés survenant le matin, toujours à la même heure chez un sujet âgé* : prises de plusieurs médicaments hypotenseurs ou bradycardisants au petit déjeuner ; accès d'hypoglycémie chez un diabétique

Antécédents

- *Névrite vestibulaire ancienne* : décompensation ou récidive (virus dormant).
- *Cophose unilatérale ancienne* : *delayed vertigo.*
- *Traitements par carbamazépine, traitements par alpha-bloquants pour hypertrophie prostatique, antiparkinsoniens :* iatrogénie.
- *Facteurs de risque vasculaire* : HTA, accidents ischémiques cardiaques ou cérébraux.
- *Cancer du sein, de la prostate, du rein* : métastase de la fosse postérieure.

Symptômes associés

- *Photophobie, phonophobie, hyperosmie, mal des transports* : migraine.

- *Acouphènes rythmées par la respiration* : déhiscence du canal antérieur (pulsions du liquide céphalorachidien) ou béance tubaire (à l'otoscopie, oscillation de la membrane tympanique rythmée par la respiration).
- *Conjonctivites, polyarthrite, pathologie rénale ou salivaire* : maladies auto-immunes.
- *Palpitations, tremblements, pressions dans la poitrine* : anxiété, dysautonomie.
- *Perte de vision brutale, syncope, hypotension orthostatique* : dysrythmie cardiaque, dysautonomie.
- *Diplopie horizontale, dysarthrie, maladresse dans l'écriture, parésies, paresthésies, troubles de la conscience :* lésion de la fosse postérieure ; migraine basilaire.
- *Diplopie verticale* : possible lésion périphérique otolithique et des canaux verticaux.

Examen clinique

Otoscopie

- *Otite séreuse, otite cholestéatomateuse ou séquelles d'otite chronique* : labyrinthite séreuse, labyrinthite bactérienne.
- *Éruption dans la zone de Ramsay Hunt* : zona auriculaire.

Signe de la fistule

- *Tympan anormal et nystagmus provoqué battant du côté atteint* : fistule cholestéatomateuse du canal semi-circulaire horizontal.
- *Tympan normal et nystagmus provoqué battant du côté sain* : Menière (signe de Hennebert).

Examen clinique de la mobilité oculaire :

Nystagmus du regard latéral, poursuite saccadique, anomalie des saccades : central.

Tests vestibulospinaux

- *Romberg normal* : la plupart des patients vertigineux en dehors des épisodes aigus.
- *Chute unidirectionnelle après temps de latence* : pathologie vestibulaire aiguë.
- *Élargissement du polygone de sustentation* : pathologie cérébelleuse.
- *Oscillations les yeux fermés* : syndrome proprioceptif, neuropathie.
- *Marche* :
  - *normale* : la plupart des patients vertigineux,
  - *pas du patineur, bras écartés en parachute* : peur de tomber,
  - *petits pas; poussées déséquilibrantes non tolérées* : Parkinson.

Vidéo-oculoscopie

Saccades au HIT

Déficit du réflexe vestibulo-oculaire (RVO).

Nystagmus spontané

- *Horizontal rotatoire, augmentant dans l'obscurité, augmentant couché sur le côté de la phase lente, ne changeant jamais de sens (unidirectionnel) :* périphérique.
- *Pur* : vertical ou torsionnel ; augmentant à la fixation, changeant parfois de sens : central.
- *Sur un seuil œil dans le regard latéral* : nystagmus ataxique de Harris (ophtalmoplégie internucléaire).
- *Vertical inférieur spontané* : compression du flocculus (malformation de la charnière) ou *down beat nystagmus syndrome.*
- *Vertical supérieur spontané* : central pontique ou bulbaire caudal.

Nystagmus provoqué

- *Dix et Hallpike* : torsionnel et vertical supérieur apparaissant après un temps de latence et durant moins de 30 secondes : canalolithiase du canal postérieur.
- *Dix et Hallpike* : torsionnel et vertical inférieur apparaissant après un temps de latence et durant moins de 30 secondes : canalolithiase du canal antérieur.
- *Roulis en décubitus* : horizontal géotropique : VPPB du canal horizontal.
- *Roulis en décubitus* : nystagmus horizontal antigéotropique se transformant en nystagmus géotropique par la manœuvre de Gufoni : canalolithiase du canal horizontal.
- *Roulis en décubitus : nystagmus horizontal antigestropique persistant* :
  - *central* : migraine ou tumeur de la fosse postérieure surtout si transformation en vertical inférieur au redressement en position assise,

– *périphérique* (cupulolithiase, trouble périphérique de l'interaction maculocanalaire).
- Mise en décubitus dorsal : vertical inférieur par compression du flocculus (malformation de la charnière) ou *down beat nystagmus syndrome*.
- Mise en décubitus dorsal : vertical supérieur par lésion pontique ou bulbaire caudale ou simplement physiologique chez certains sujets.

Audiométrie

Surdité de transmission ou mixte

- *Otoscopie anormale* : chercher la présence d'un signe de la fistule et demander un examen TDM du rocher avec étude de la pneumatisation de l'oreille moyenne et coupes axiales pour étudier la coque du canal horizontal à la recherche d'une fistule cholestéatomateuse.
- *Otoscopie normale* : examen TDM pour recherche d'une otospongiose, d'une dysplasie ou autre lésion de l'os temporal.
- *Potentiel évoqués auditifs* : élévation unilatérale égale des latences sur les ondes I et V, sans recrutement aux fortes intensités (courbes des latences des ondes I parallèles à la courbe des ondes V).

Surdité de perception

- Brusque récente unilatérale avec syndrome vestibulaire ipsilatéral concomitant :
  – labyrinthite virale ou multinévrite virale : demander une étude des liquides labyrinthique en T2 et en T1 avec injection de gadolinium,
  – thrombose de l'artère labyrinthique dans le cadre d'une thrombose de l'artère cérébelleuse antéro-inférieure : IRM avec séquences de diffusion,
  – patient au traitement anticoagulant mal contrôlé : hémorragie intralabyrinthique : hypersignal en T1 rehaussé par le gadolinium.
- Fluctuante, prédominant sur les fréquences graves avec acouphènes et plénitude de l'oreille :
  – si unilatérale : potentiels évoqués auditifs montrant un écart I–V plus court du côté sourd que celui du côté sain avec des ondes mieux formées : hydrops endolymphatique du type de la maladie de Menière,
  – si bilatérale et symétrique d'emblée et ne dépassant pas 20 dB : migraine.
- Progressive unilatérale :
  – demander une IRM avec recherche de neurinome de l'acoustique surtout si rétrocochléaire à l'étude des potentiels évoqués auditifs (allongement de l'écart I–V supérieur de 30 millisecondes par rapport au côté sain (Δ I–V) et ondes mal formées),
  – si pas de tumeur dans la fosse postérieure mais évolution progressive vers la cophose : redemander une IRM en T1 avec injection de gadolinium pour rechercher un neurinome intralabyrinthique.
- Cophose ancienne avec syndrome vestibulaire récent :
  – hémorragie au sein d'un neurinome,
  – 1re crise d'hydrops endolymphatique retardé.

Vidéonystagmographie

Déficit vestibulaire périphérique unilatéral aigu global

- Aréflexie calorique unilatérale avec déficit supérieur à 20 % et prépondérance directionnelle controlatérale supérieure à 2°/s.
- Nystagmus spontané horizontal unidirectionnel, ne changeant jamais de sens au cours de l'examen, battant dans le sens de la prépondérance directionnelle et battant plus vite :
  – dans l'obscurité que dans la lumière,
  – dans le regard dirigé dans la direction de la secousse rapide que dans le regard tourné dans le sens de la secousse lente (Alexander +),
  – lorsque le patient est couché (latéroflexion et décubitus latéral) sur l'oreille hyporéflexique que sur le côté normoréflexique,
  – au *head shaking* qu'en position primaire,
  – dans la torsion cervicale du côté sain.
- Prépondérance directionnelle calorique dans le même sens que la prépondérance retrouvée dans la poursuite oculaire, dans les réflexes optocinétiques, et dans les tests giratoires effectués dans l'obscurité (pendulaire ou *burst*).

Variante 1

Déficit vestibulaire périphérique unilatéral aigu partiel (nerf vestibulaire supérieur) :
- idem que précédemment, mais présence d'une composante verticale supérieure à 2°/sec associée au nystagmus horizontal ;
- conservation des potentiels évoqués myogéniques sacculaires ;
- récupération plus rapide.

Variante 2

Déficit vestibulaire périphérique unilatéral compensé récent ou ancien :
- persistance d'une hyporéflectivité calorique supérieure à 20 % et disparition de la prépondérance directionnelle, des nystagmus spontanés et des nystagmus positionnels ;
- parfois persistance prolongée d'un nystagmus au *head shaking ;*
- parfois apparition d'un nystagmus et d'une prépondérance directionnelle en sens contraire de la phase aigüe connue sous le nom de « *recovery nystagmus* » attribué classiquement à une surcompensation.

Variante 3

Récupération : retour d'une réflectivité calorique normale, parfois, des mois après l'épisode aigu.

Hydrops labyrinthique unilatéral (*cf.* « audiométrie » *supra*)

- Hyporéflexie calorique significative sans jamais d'aréflexie calorique (sauf si antécédent de chirurgie du type neurotomie vestibulaire).
- Seul signe spécifique mais inconstant : prépondérance directionnelle calorique et giratoire vers le côté hyporéflectique avec nystagmus spontanés et provoqués battant vers le côté sourd (traditionnellement dénommé syndrome irritatif).
- Si on assiste à la crise, changement de sens du nystagmus spontané entre le début et la fin de la crise.
- Parfois, nystagmus spontané et provoqués unidirectionnels de type déficitaires périphériques classiques, c'est-à-dire battant vers le côté sain avec prépondérance directionnelle correspondante. À noter dans ces cas, la faible influence de la position sur l'intensité du nystagmus (*cf.* supra) ainsi que des vibrations osseuses et du *head shaking.*

Variante

Hydrops endolymphatique retardé :
- Forme ipsilatérale : les signes d'hydrops quand ils existent sont du côté de la cophose.
- Formes controlatérale : les signes d'hydrops quand ils existent sont du côté opposé à la cophose.

Canalolithiase du canal horizontal

1) Hyporéflexie calorique présente dans 30 % des cas du côté atteint sans prépondérance directionnelle ni nystagmus spontané. Cette hyporéflexie peut confiner à l'aréflexie. On parle alors de blocage fonctionnel du canal par une masse lithiasique (*canalith jam*) capable de mobiliser les liquides endolymphatiques sous l'effet de la pesanteur au cours des prises de position en décubitus latéral mais pas par les courants de convexion caloriques trop faibles.
2) Absence de nystagmus spontané (sinon se méfier d'une cause centrale).
3) Nystagmus positionnels horizontaux très longs (jusqu'à 2 minutes mais épuisables) :
- assis : antéflexion : s'il existe, bat vers le côté atteint ;
- assis : rétroflexion et en décubitus dorsal : s'ils existent, battent vers le côté sain ;
- assis : latéroflexion droite : bat vers la droite (nystagmus géotropique) ;
- assis : latéroflexion gauche : bat vers la gauche (nystagmus géotropique) ;
- torsion cervicale : aucun nystagmus ;
- décubitus latéral droit : bat vers la droite (nystagmus géotropique) ;
- décubitus latéral gauche : bat vers la gauche (nystagmus géotropique).

L'oreille atteinte est celle sur laquelle il se couche qui provoque le nystagmus le plus fort (courant ampullipète : seconde loi d'Ewald).

Cupulolithiase du canal horizontal (*cf.* chapitre 11, « restrictions concernant ce terme »)

1) Absence de nystagmus spontané et provoqués par le *head shaking* (sinon se méfier d'une cause centrale).

2) Nystagmus positionnels non épuisables (nystagmus de position) :
- assis : antéflexion : s'il existe, bat vers le côté sain ;
- assis : rétroflexion et en décubitus dorsal : s'ils existent, battent vers le côté atteint ;
- assis : latéroflexion droite : bat vers la gauche (nystagmus antigéotropique) ;
- assis : latéroflexion gauche : bat vers la droite (nystagmus antigéotropique) ;
- torsion cervicale : aucun nystagmus ;
- décubitus latéral droit : bat vers la gauche (nystagmus antigéotropique) ;
- décubitus latéral gauche : bat vers la droite (nystagmus antigéotropique).

• L'oreille atteinte est celle sur laquelle il se couche qui provoque le nystagmus le plus faible (courant ampullifuge : seconde loi d'Ewald).
• L'argument permettant de distinguer une forme antigéotropique de canalolithiase d'une cupulolithiase est le caractère épuisable des nystagmus.
• Argument en faveur d'une origine centrale : apparition d'un nystagmus horizontal ou vertical en relevant le patient de la position allongée.
• Hyporéflexie calorique parfois présente pouvant témoigner d'une forme antigéotropique d'une canalolithiase ou d'une lésion du nerf utriculaire).

Pathologie centrale

1) Épreuves caloriques :
- réflectivité normale (sauf si tumeur de la fosse postérieure) ;
- réflectivité normale avec prépondérance directionnelle significative ;
- rappelons que le Papillon de Freyss mesuré en vitesse explore plutôt le labyrinthe périphérique (tandis que le papillon en fréquence est le témoin de l'action centrale).

2) Nystagmus vertical inférieur spontané dans le regard médian, s'accélérant ou devenant oblique dans le regard latéral : atteinte du flocculus cérébelleux.

3) Nystagmus vertical supérieur spontané dans le regard primaire dans la lumière et dans l'obscurité augmentant dans le regard vers le haut et s'inversant dans le regard vers le bas en devenant vertical inférieur : pathologie centrale d'origine pontique ou bulbaire caudale (attention de ne pas considérer comme central les petits nystagmus verticaux supérieurs parfois présents dans le décubitus dorsal et dans le décubitus latéral qui sont physiologiques.

4) Gaze nystagmus :
- pas de nystagmus dans le regard médian ;
- nystagmus horizontal droit dans le regard vers la droite ;
- nystagmus horizontal gauche dans le regard vers la gauche ;

5) Nystagmus spontané dans l'obscurité de vitesse inférieure à celui observé dans la lumière.

6) Nystagmus positionnels de sens différent des nystagmus spontanés : vertical au lieu d'horizontal.

7) Prépondérance directionnelle giratoire contrastant avec une bonne réflectivité labyrinthique (pour les *burst*, vérifier que les patients sont assis correctement, sinon, ils sont emportés latéralement par le mouvement du fauteuil d'où une oscillation asymétrique qui en impose pour une prépondérance).

8) Indice de fixation oculaire supérieur à 30 % (vérifier que le patient a bien fixé la cible et n'est pas resté dans les yeux dans le vague).

9) Oculographie :
- précision des saccades hypométriques ou hypermétriques ; retard des latences.
- poursuite oculaire saccadique de façon unilatérale (sans signification à partir de 60 ans). Parfois plus gênés qu'améliorés en leur laissant les lunettes.
- aréflexie optocinétique pouvant aussi être le résultat de patients anxieux qui bloquent leur regard.
- ces épreuves peuvent être l'occasion d'observer les nystagmus centraux majorés par la fixation.
- attention aux nystagmus de type pendulaire ou avec des phases lentes de courbure exponentielle (nystagmus centraux ou ophtalmologique).
- rappelons qu'il faut toujours apprécier l'oculomotricité clinique (*cf.* chapitre 6).

Vidéonystagmographies modèles (voir VNG consultables en ligne)

	Névrite vestibulaire droite (Pouy)	Maladie de Menière gauche (Rigo)	VPPB canal horizontal géotropique gauche (Veys)	VPPB canal horizontal antigéotropique droit (Mant)	Méningiome fosse postérieure gauche (Quey)
Saccade	Précision 92 %/88 %	Précision normale	Précision 100 %/95 %	Précision 73 %/79 %	Préci 91 %/82 % Gaze Nyst
Poursuite	Gain 68 %/48 % PD gauche	Gain normal	Gain 62 %/84 % PD Droite	Gain 66 %/88 %	Gain 32 %/49 % Gaze Nyst
Optocinétique	Gain 73 %/30 % G > D	Gain normal	Gain 56 %/42 %	Gain 56 %/37 %	Gain 7 %/19 % Perversion
Spon lumière	0	0	0	0	Ho Droit 5,2° Degré I
Spon obscurité	Ho gauche 3,5°/s Degré III (unidirect.)	Ho gauche 0,3°	0	0	Gaze Nyst RM = 0 RD = D : 7° RG = G : 3,2°
Position assise	Ho gauche LFD > LFG (8,1°/6,1°)	Ho gauche LFD > LFG (1,6°/0°)	Anté G 12,6° Rétro Dt 25,9° LFD Dt 10,2° LFG Ga 4,9°	Anté Ga 3,8° Rétro Dt 9° LFD Ga 8,6° LFG Dt 17°	Ho Dt & Vsup Anté 3,4°/1,4° Rétro 2,8°/7,1° LFD 0 - LFG 3°
Torsion cervicale	Ho gauche CG > CD (5,4°/0,1°)	Ho gauche CD > CG (0,6°/0°)	0	Ho gauche CG > CD (8,6°/0)	Ho Dt & Vsup CD = 5,2°/1,2° CG = 3,2°/2,9°
Décubitus	Ho gauche DLD > DLG (4,9°/3°)	Ho Gauche DD 3,3° DLD = DLG = 0	DD = Dt 3,6° DLD = Dt 9,7° DLG = Ga 10,6°	DD = Dt 4° DLD = Ga 5,8° DLG = Dt 27,8°	Ho Dt & Vsup DD = 2,4°/11,7° DLD = 2,5°/1,1° DLG = 3,8°/10,3°
Head shaking	Ho Gauche 4,4°/s	0	Ho Droit 2,3°	Ho Droit 3,3°	Ho Droit
VVOR	PD Ga = +	Normal	Normal		Non faite
VOR	PD Ga = +++	PD Ga = +++	PD Dt = +		Symétrie
IFO	100 % ?	2 %			100 %
Cumulée gira.	Monte	Monte	Descend	?	
Calorique	Déficit Dt : 100 % PD gauche 7°	Déficit Ga : 40 % PD gau. 0,5°	Déficit Dt : 19 % PD 0°	Déficit Dt : 26 % PD droite 3,1°	Déficit Ga : 100 % PD droite 2,5°

Névrite vestibulaire droite (Pouy, 34 ans, *cf.* VNG 1)

Histoire de la maladie

Patiente qui avait présenté le 13 juin, dans la nuit, un violent vertige rotatoire exagéré par tous les changements de position, avec vomissements, déséquilibre, et photophobie. Elle ne présentait ni céphalées ni symptômes auditifs. Enceinte de trois mois. Elle fut examinée en vidéonystagmoscopie au 2e jour alors que le nystagmus horizontal rotatoire spontané encore très intense n'avait pas de composante verticale. Il n'était amélioré ni

lorsqu'elle se couchait sur le côté gauche ni sur le côté droit. Corticothérapie débutée dès le 2e jour.

Examen cochléovestibulaire : signes significatifs

VNG faite au 5e jour. Présentait encore des vertiges et du déséquilibre au moment de l'examen.

1) Audiométrie tonale normale.
2) Aréflexie calorique droite avec prépondérance directionnelle gauche (Réflectivité gauche = 19,9°/s G, Prépondérance gauche absolue = 7,6°/s, Prépondérance gauche relative = 100 %, Déficit droit = 100 %).
3) Aucun nystagmus spontané dans la lumière. Nystagmus spontané horizontal gauche dans obscurité : 3,5° dans le regard médian, 1,9° dans le regard vers la droite, 9,7° dans le regard vers la gauche et 3,4°dans le regard vers le haut.
4) Nystagmus horizontal gauche exagéré par le *head shaking* (4,4°/s au lieu de 3,5).

Retrouvé en position assise (antéflexion : 6,1° - rétroflexion : 6,4°- latéroflexion droite : 8,1° - latéroflexion gauche : 6,1°). Retrouvé en torsion cervicale : vers la droite : 0,1° et vers la gauche : 5,4°. Retrouvé en décubitus (décubitus dorsal : 15,9° - décubitus latéral droit : 4,9° - décubitus latéral gauche : 3,0°- et redressement : 8,9°).

5) Épreuve giratoire (Burst) montrant une faible prépondérance gauche dans la lumière (VVOR) mais très marquée dans l'obscurité (VOR1 et VOR2). Forte prépondérance gauche aux épreuves giratoires. IFO à 100 %, mais la patiente n'a probablement pas fixé la cible et c'est probablement un VVOR que l'on a enregistré.
6) Oculographie montrant des saccades dans les limites de la normale (saccades et poursuite) marquées par un gain augmenté vers la droite (92 % vers la droite, 88 % vers la gauche, 68 % vers la droite et 48 % vers la gauche respectivement). Forte prépondérance gauche à la poursuite. Optocinétique marquée par une prépondérance gauche (gains de 73 % vers la gauche et 30 % vers la droite).

Conclusion

Déficit vestibulaire droit typiquement périphérique avec nystagmus spontané horizontal, unidirectionnel gauche de degré III, Alexander + retrouvé uniquement dans l'obscurité. Nystagmus positionnel s'exagérant en latéroflexion droite et en décubitus latéral droit où il prend une composante verticale supérieure. Enfin nystagmus exagéré dans la torsion cervicale du côté sain. Oculographie perturbée par la présence d'un nystagmus spontané gauche.

Névrite vestibulaire droite avec déjà ébauche de récupération sur le nerf vestibulaire inférieur au 5e jour.

Maladie de Menière gauche (Rigo, 52 ans, *cf.* VNG 2)

Histoire de la maladie

Patient qui avait présenté depuis novembre 3 crises de vertige rotatoire avec nausées et déséquilibre ayant duré chacune ¾ d'heure à 2 heures. Aucun vertige auparavant. Parfois sensation d'instabilité entre les crises. Gêne dans l'oreille gauche depuis quelques mois. Acouphènes gauches anciens. Pas d'antécédents particuliers. IRM et scanner normaux ne montrant ni neurinome de l'acoustique ni lésion osseuse au niveau de l'os temporal.

Examen cochléovestibulaire : signes significatifs

Au moment de l'examen, discrète sensation d'ébriété. Dernière crise il y a 10 jours.

1) Audiométrie tonale : surdité de perception gauche prédominant sur les fréquences graves.
2) Épreuves caloriques : hyporéflexie calorique avec réflectivité droite = 38,1°/s, prépondérance gauche absolue = 0,5°/s, prépondérance gauche relative = 1 %, déficit gauche = 40 %.
3) Nystagmus spontané dans la lumière : 0.
4) Nystagmus horizontal gauche spontané dans obscurité : 0,3°/s dans le regard médian, 1,4°/s dans le regard vers la droite, 0,3°/s dans le regard vers la gauche et 0 dans le regard vers le haut.
5) Nystagmus positionnel horizontal gauche

- assis : antéflexion : 0,9°/s - rétroflexion : 1,7°/s - latéroflexion droite : 1,6°/s - latéroflexion gauche : 0.

- torsion cervicale : vers la droite : 0,6°/s et vers la gauche : 0.
- décubitus : dorsal : 3,3°/s - latéral droit : 0 - latéral gauche : 0 - redressement : 1,4°/s.

6) Épreuves giratoires (Burst) : bonne réflectivité labyrinthique symétrique tant dans la lumière que dans l'obscurité (VVOR-VOR1 et VOR2) : mais nette prépondérance gauche dans l'obscurité. IFO à 2 %

Conclusion

Surdité gauche sur les fréquences graves avec acouphènes gauches anciens, déficit vestibulaire gauche avec nystagmus horizontal spontané dans l'obscurité et positionnel unidirectionnel battant vers la gauche et forte prépondérance gauche aux épreuves giratoires en faveur d'un hydrops labyrinthique. PEA à faire même si un neurinome a déjà été éliminé par l'IRM à la recherche d'un recrutement. Traitement : régime de Furstenberg, Diamox et flunarizine.

VPPB canal horizontal géotropique gauche (Veys, 46 ans, *cf.* VNG 3)

Histoire de la maladie

Patiente qui avait présenté depuis 72 heures, de violents vertiges positionnels au lit, en tournant la tête en position couchée, l'obligeant à dormir la tête surélevée. Moins de vertiges en position érigée.

Audiométrie tonale et vocale

Normale

Vidéonystagmographie : signes significatifs

1) Normoréflexie calorique sans prépondérance directionnelle (déficit calculé atteignant 19 % donc non significatif).
2) Aucun nystagmus spontané tant dans la lumière que dans l'obscurité.
3) Net nystagmus horizontal droit au *head shaking* (2°,3).
4) Nystagmus horizontal droit en latéroflexion droite (10°/s) et en décubitus latéral droit (9,7°) ; devenant horizontal gauche en latéroflexion gauche (4,9°/s) et en décubitus latéral gauche (10,6°/s) ; devenant droit en rétroflexion (25,9°/s) de la tête et en décubitus dorsal (3,6°/s) et surtout, devenant gauche (12,6°) en antéflexion de la tête.
5) Bonne réflectivité labyrinthique tant dans la lumière (VVOR) que dans l'obscurité (VOR1 et VOR2) mais avec une nette prépondérance directionnelle droite.
6) Oculomotricité dans les limites de la normale sauf une légère prépondérance droite à la poursuite oculaire.

Conclusion

Nystagmus positionnel horizontal géotropique dans les positions couchées sur l'oreille gauche et l'oreille droite **en faveur d'une canalolithiase dans un canal horizontal**. L'antéflexion désigne l'oreille gauche comme étant l'oreille en cause. Confirmation qu'il s'agit bien du côté gauche par la présence d'une prépondérance droite au *head shaking* et dans les épreuves giratoires témoignant d'une hyporéflectivité gauche non présente à l'épreuve calorique. Pas de prépondérance des nystagmus positionnels horizontaux gauches sur les nystagmus positionnels horizontaux droits, mais ne remettant pas en cause la notion de côté. Tenter manœuvre thérapeutique de Baloh-Lambert vers la droite (côté sain).

VPPB canal horizontal antigéotropique droit (Mant, 33 ans, *cf.* VNG 4)

Histoire de la maladie

Patiente enceinte, grossesse gémellaire de 22 semaines ayant présenté trois jours auparavant, un vertige rotatoire nocturne de quelques secondes, nausées, tachycardie. Récidive au lit, le lendemain soir. Depuis, instabilité en position debout. Ni céphalée ni signes cochléaires. Un vertige du même type avait duré plusieurs jours six mois avant sa grossesse.

Tympans normaux, pas de nystagmus spontané, pas de nystagmus au *head shaking*.

Videonystagmoscopie faite au 4e jour

Absence de nystagmus spontané. *Head shaking* négatif. En roulis en décubitus, violent nystagmus horizontal antigéotropique prédominant du côté gauche avec vomissements et durant indéfiniment bien au-delà de 2 minutes. Compte tenu de la grossesse, aucune autre manœuvre n'a été tentée.

Audiométrie tonale et vocale

Normale.

Vidéonystagmographie : signes significatifs

Présence de vertiges et instabilité légère au Romberg. Pas de déviations axiale et segmentaire.

1) Épreuves caloriques : réflectivité gauche = 44,3°/s, prépondérance droite = 3,1°/s, déficit droit = 26 %.
2) Nystagmus spontané dans la lumière = 0.
3) Nystagmus spontané dans obscurité = 0.
4) Nystagmus positionnel = nystagmus horizontaux inépuisables :

- *assis : antéflexion* : gauche 3,8°/s - rétroflexion : droit 9°/s - latéroflexion droite : gauche 6°/s - latéroflexion gauche : droit 17°/s ;
- *torsion cervicale* : vers la droite : 0 et vers la gauche : nystagmus horizontal gauche 8,6°/s ;
- *décubitus* : dorsal : Droit 4°/s - latéral droit : gauche 5,8°/s - latéral gauche : Droit 27,8°/s - relèvement : droit 9,9°/s.

5) Occulographie : gains des saccades : 73 % vers la droite, 79 % vers la gauche. Gains de la poursuite 66 % vers la droite et 88 % vers la gauche. Gains de l'optocinétique : 56 % vers la droite et 37 % vers la gauche.

Conclusion

VPPB du canal horizontal de forme antigéotropique. Le caractère inépuisable des nystagmus est en faveur d'une cupulolithiase. Il s'agit vraisemblablement d'un côté droit du fait de hyporéflexie droite ; de la présence d'un nystagmus droit en décubitus dorsal et en rétroflexion de la tête : d'un nystagmus gauche en antéflexion. D'ailleurs, c'est du côté droit que les nystagmus et le vertige sont les plus faibles. Oculographie pouvant être considérée comme normale.

Traitement

Corticothérapie.

Méningiome fosse postérieure gauche (Quey, 54 ans, *cf.* VNG 5)

Histoire de la maladie

Acouphène et baisse progressive de l'audition gauches depuis 4 à 5 ans. Troubles de l'équilibre depuis 6 mois à type de latérodéviation. Nombreuses erreurs d'appréciation à la marche comme pour traverser une place et rejoindre une boutique.

Examen cochleovestibulaire : signes significatifs

Ni vertiges ni déviations axiale et segmentaire au moment de l'examen.

1) Audiométrie tonale : importante surdité de perception gauche atteignant une perte auditive moyenne de 70 dB en audiométrie tonale.
2) Potentiels évoqués auditifs :

- a) du côté droit, la meilleure oreille, pour 80 dB, on obtient de belles ondes de I à III mais pas d'onde V ;
- b) du côté gauche, seule existe une belle onde I de latence 1,95 ms pour 80 dB : tracé gauche typiquement de type rétrocochléaire avec disparition de toutes les ondes au-delà de l'onde I.

3) Épreuves caloriques : aréflexie calorique gauche complète avec prépondérance directionnelle droite. Réflectivité droite = 12,8°/s, prépondérance absolue droite = 2,5°/s, prépondérance relative droite = 47 %, déficit gauche = 100 %
4) Nystagmus spontané dans la lumière = nystagmus horizontal droit de degré I (0 dans le regard médian, droit 5,2°/s dans le regard vers la droite, 0 dans le regard vers la gauche et 0 dans le regard vers le haut.
5) Nystagmus spontané dans obscurité = gaze nystagmus horizontal, 0 dans le regard médian, nystagmus droit 7°/s dans le regard vers la droite, nystagmus gauche 3,2°/s dans le regard vers la gauche et nystagmus droit 1,9°/s dans le regard vers le haut.

6) Nystagmus positionnel horizontal droit et vertical supérieur sans vertige prédominant sur le côté gauche et dans la torsion droite :
- assis : antéflexion : 3,4 et 1,4°/s - rétroflexion : 2,8 et 7,1°/s - latéroflexion droite : 0 - latéroflexion gauche : 2,9 et 0,9°/s ;
- torsion cervicale : vers la droite : 5,2 et 1,2°/s et vers la gauche : 3,2 et 2,9°/s ;
- décubitus : dorsal : 2,4 et 11,7°/s - latéral droit : 2,5 et 1,1°/s - latéral gauche : 3,8 et 10,3°/s - redressement : 3,3 et 1,7°/s.

7) Épreuves giratoires (pendulaire entretenu) : régulières et symétriques mais plus grande amplitude vers la gauche. Pas de prépondérance. IFO à 100 %.
8) Oculographie : gains des saccades 91 % vers la droite, 82 % vers la gauche avec nette hypométrie et gaze nystagmus de fixation. Gains de la poursuite 32 % vers la droite et 49 % vers la gauche avec également gaze nystagmus de fixation. Gains de l'optocinétique : 7 % vers la gauche et 19 % vers la droite avec perversion verticale supérieure des deux côtés.

Conclusion

Syndrome cochléovestibulaire déficitaire rétrocochléaire progressif gauche bien compensé aux tests giratoires. Participation centrale marquée par un nystagmus horizontal du regard latéral retrouvé à la fixation et dans l'obscurité avec composante verticale supérieure nette en décubitus dorsal et décubitus latéral gauche. Indice de fixation rotatoire à 100 %. Trouble de l'oculomotricité de type central. IRM à faire à la recherche d'un processus expansif de la fosse postérieure. Résultat : fig. 9-1.

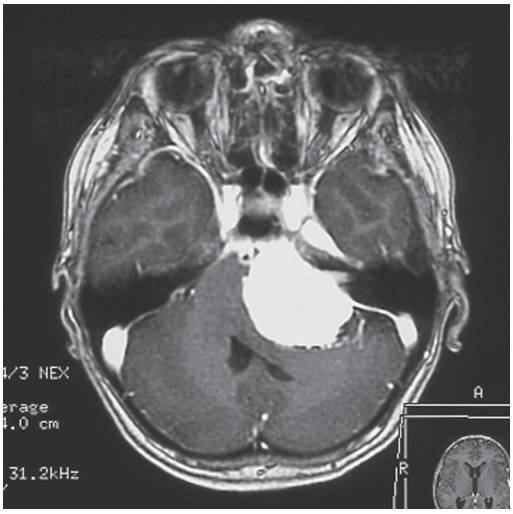


Fig. 9-1. IRM Quey.

Chapitre 10

VPPB idiopathique du canal postérieur

Points forts

- La théorie des lithiases labyrinthiques fait l'objet d'un consensus mondial.
- Canalolithiase du canal postérieur. Exiger que toutes les caractéristiques du nystagmus provoqué soient présentes pour affirmer la bénignité.
- La manipulation des patients peut se faire soit de côté (manœuvre de Dix et Hallpike), soit de face (à la façon de Sémont).
- Manœuvres thérapeutiques de Sémont et d'Epley. La guérison est obtenue en une seule session dans 72 à 80 % des cas et dans 90 % des cas lorsque l'on répète deux fois la manœuvre à quelques jours d'intervalle. Inutile de s'acharner davantage.

VPPB (vertiges positionnels paroxystiques bénins)

Ils représentent l'affection vestibulaire la plus répandue chez l'adulte (prévalence annuelle de 10,7 à 64 pour 100 000 ; prévalence au cours de la vie de 2,4 %). On compte qu'environ un patient sur trois consultant pour vertige a un VPPB.

Théorie des lithiases labyrinthiques

Les VPPB sont des vertiges positionnels sous-tendant une physiopathologie qui s'est construite au cours du XX^e^ siècle et qui fait actuellement l'objet d'un consensus mondial. Il s'agirait de lithiases situées dans les canaux semi-circulaires, débris d'origine otolithique plus ou moins agglomérés et gluants se mobilisant au sein des liquides endolymphatiques sous l'effet de la pesanteur (amalgame).

Le diagnostic repose sur des *manœuvres provocatrices* provoquant un nystagmus spécifique du canal considéré. Le traitement repose sur une *manœuvre thérapeutique précise* visant à faire sortir cette lithiase du canal et à la déplacer vers l'utricule en provoquant un nystagmus cohérent avec le précédent. On suppose que cette lithiase sera désagrégée et résorbée à ce niveau ou au niveau des voies endolymphatiques. Finalement, du vivant du patient, le diagnostic ne repose que sur des critères cliniques car il n'y a pas actuellement d'examen d'imagerie fiable susceptible de montrer ces « lithiases ». Quelques chirurgiens ouvrant les canaux semi-circulaires les auraient vues, mais il s'agit d'observations exceptionnelles. En fait, la seule vérification de cette hypothèse réside dans l'existence de ces manœuvres thérapeutiques dont l'efficacité est prouvée (*cf. infra*).

Définition

Les VPPB sont donc des vertiges positionnels, c'est-à-dire en rapport avec l'orientation de la tête par rapport à la gravité. Ce sont des vertiges paroxystiques, c'est-à-dire survenant par crises. Leur bénignité a été d'abord reconnue par Dix et Hallpike en 1952 dans une étude de 100 cas où l'évolution n'a montré aucune pathologie engageant le pronostic vital. Cette bénignité a été confirmée depuis, par le fait que des centaines de milliers de cas ont été observés de par le monde, mais pas plus de deux ou trois cas de pathologie

© 2014 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

centrale grave n'ont été publiés. En pratique quotidienne, le diagnostic de bénignité ne repose que sur la cohérence pour un canal semi-circulaire entre le nystagmus provoqué d'une manœuvre provocatrice et le nystagmus libératoire de la manœuvre thérapeutique. Quoi qu'il en soit, bénignité ne signifie pas « handicap léger » car certains patients sont très invalidés et souvent depuis longtemps.

Il est généralement admis que la forme du canal postérieur représente 90 à 95 % de tous les VPPB ; celle du canal horizontal 5 à 10 %, celle du canal antérieur (1 %) ; les formes multiples et les formes frontières constituent le reste. Si la bénignité d'un VPPB peut être affirmée en ce qui concerne la forme du canal postérieur, on verra qu'il n'en est pas de même en ce qui concerne celle du canal horizontal (*cf.* chapitre 11).

VPPB idiopathique du canal postérieur

Historique

Cette forme a été décrite pour la première fois par Barany en 1921 [1] (encadré 10-1). En 1952, Dix et Hallpike [4] ont décrit une manœuvre particulière provoquant le nystagmus spécifique : torsionnel avec une composante verticale supérieure (fig. 10-1). À l'époque, ils l'avaient attribué à une dégénérescence des macules otolithiques retrouvée lors de l'examen du rocher de deux patients décédés pour une autre raison. Puis, Schuknecht, en 1962 [7], chez cinq sujets, avait constaté la présence de dépôts anormaux situés au contact de la cupule du canal postérieur. Il créa alors le concept de cupulolithiase du canal postérieur. En fait, au fil des années, ce concept de cupulolithiase a laissé la place au concept de *canalolithiase du canal postérieur*. Dans cette théorie, les « débris d'origine otolithique » se déplacent dans le canal postérieur sous l'effet de la pesanteur en créant des courants endolymphatiques ampullipètes ou ampullifuges.

Encadré 10-1

Première description d'une forme idiopathique de VPPB

Description par Barany d'une forme idiopathique de VPPB chez une femme de 47 ans qui « présenta brutalement des vertiges se répétant quotidiennement pendant 14 jours » [1] :

« Mon assistant, le docteur Carlefors, nota d'abord que le vertige n'apparaissait que lorsqu'elle se couchait sur son côté droit. Quand elle faisait cela, il apparaissait un violent vertige rotatoire. La crise durait environ 30 secondes et était accompagnée de violentes nausées. Si, immédiatement après l'arrêt des symptômes, on tournait à nouveau la tête de la patiente vers la droite, aucun vertige n'apparaissait plus. Pour provoquer une nouvelle crise de cette façon, il fallait d'abord qu'elle reste pendant quelque temps soit sur le dos, soit tournée du côté gauche. La patiente ne présentait aucun trouble auditif, les épreuves caloriques et l'examen du système nerveux central étaient parfaitement normaux. »

L'hypothèse de Barany était qu'il s'agissait d'une pathologie otolithique.

Fig. 10-1. Manœuvre de Dix et Hallpike : côté droit.

Physiopathologie de la canalolithiase

Manœuvres provocatrices

Il en est de deux types : soit le patient est assis, les jambes étendues et est manipulé de côté (fig. 10-2). Soit, il est assis de face par rapport au manipulateur et est manipulé de face (fig. 10-6).

Manœuvre provocatrice de côté (Dix et Hallpike)

Le patient est assis, les jambes étendues sur une table d'examen ou, mieux, sur un divan d'examen. Supposons qu'il existe une lithiase située dans le canal semi-circulaire postérieur droit, bloquée contre la cupule en « a » (*cf.* fig. 10-2a).

Pour étudier le canal postérieur droit (fig. 10-3) :

- tourner d'abord la tête du patient de 45° vers la droite (*cf.* fig. 10-3b et c) ;
- allonger le patient sur le dos pour arriver à une position de la tête légèrement pendante au bord de la table d'examen : *head hanging position* (*cf.* 10-2b).

Commentaire

On voit que le fait de tourner la tête du patient de 45° vers la droite met le plan du canal semi-circulaire postérieur droit parallèle au plan médian du corps (*cf.* fig. 10-3). Lorsqu'on allonge le patient sur le dos, le plan de bascule étant précisément le plan médian du corps, le canal postérieur droit décrit un grand mouvement circulaire dans son plan idéal de stimulation. Au contraire, le plan du canal antérieur droit, qui est resté perpendiculaire au plan de bascule, n'est ni stimulé ni inhibé.

Observer alors les mouvements oculaires (vidéos 10-1 et 10-2). Après un temps de latence, sous l'effet de la pesanteur, la lithiase tombe de

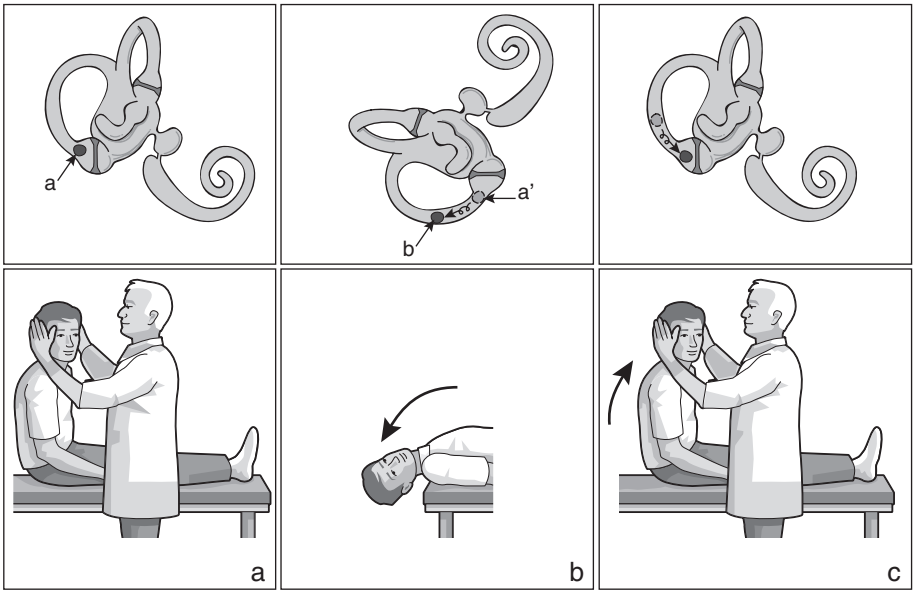


Fig. 10-2. Courants endolymphatiques créés par la manœuvre de Dix et Hallpike droite dans une canalolithiase du canal postérieur droit.
a. Départ : la lithiase « a » est coincée contre la cupule
b. Allongement : sous l'effet de la pesanteur, la lithiase crée un courant ampullifuge.
c. Retour en position assise, la lithiase repart en sens inverse en créant un courant ampullipète.

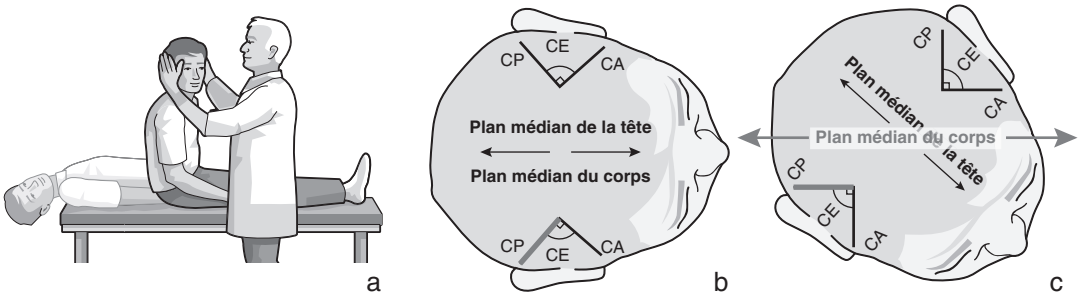


Fig. 10-3. Principe d'une manœuvre de Dix et Hallpike droite.
a. Vue de côté.
b. Vue de dessus : le plan médian de la tête coïncide avec le plan médian du corps.
c. La rotation de la tête de 45° vers la droite met le plan du canal postérieur droit parallèle au plan médian du corps qui sera aussi le plan de bascule. CP : canal postérieur ; CH : canal horizontal ; CA : canal antérieur.

Fig. 10-4. Nystagmus obtenu par la manœuvre de Dix et Hallpike en cas de VPPB du canal postérieur droit (a) et en cas de VPPB du canal postérieur gauche (b).

a′ en b en déclenchant un courant ampullifuge. Or, pour les canaux verticaux, les courants ampullifuges sont excitateurs (*cf.* chapitre 3). Ainsi est généré un nystagmus vertical supérieur et torsionnel de sens antihoraire du point de vue de l'observateur (fig. 10-4). Ce mécanisme explique tous les caractères du nystagmus provoqué :

- latence : 1 à 10 secondes, voire plus ;
- sens : courant ampullifuge stimulant le canal postérieur ;
- durée : moins de 20 secondes, le temps que les débris arrivent au point déclive ;
- phases *crescendo* puis *decrescendo* correspondant à l'accélération puis au freinage des débris en fonction de la pesanteur (donnant cette dynamique très particulière à ce VPPB) ;
- inversion du nystagmus lors du retour en position assise lorsque les débris repartent vers la cupule en déclenchant un courant ampullipète inhibiteur (théoriquement vertical inférieur et horaire, en fait le plus souvent seulement vertical inférieur (*cf.* fig. 10-2c).

Commentaire

Le côté gauche est étudié en tournant la tête de 45° vers la gauche. Puis, selon la même procédure, effectuer l'allongement en maintenant la tête tournée vers la gauche. Le nystagmus obtenu est vertical supérieur et horaire (*cf.* fig. 10-4b) et au redressement en position assise, il devient théoriquement vertical inférieur et antihoraire (en fait, ici encore, plus souvent seulement vertical inférieur par perte de sa composante torsionnelle).

Manœuvre provocatrice de face (Sémont)

Dans cette manœuvre, le plan de bascule n'est pas le plan médian du corps mais le plan biscapulaire. Pour la recherche d'une canalolithiase du canal postérieur droit :

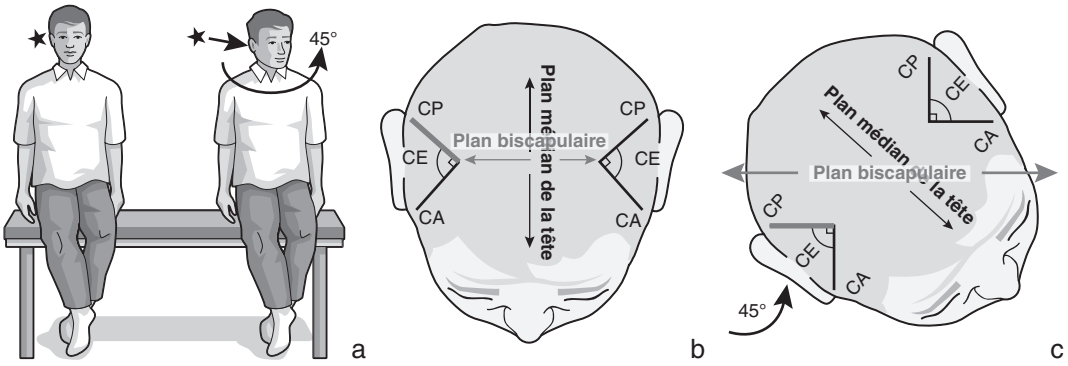


Fig. 10-5. Premier temps de la manœuvre de Sémont (canalolithiase postérieure droite).
a. Vue de face : rotation de la tête de 45° vers la gauche.
b. Vue de dessus correspondante. La rotation de la tête de 45° vers la gauche met le canal postérieur droit dans le plan de bascule biscapulaire. CP : canal postérieur ; CH : canal horizontal ; CA : canal antérieur. L'étoile indique le côté atteint.

- faire asseoir le patient sur le bord du lit d'examen face à soi (fig. 10-5a) ;
- faire tourner la tête de 45° cette fois vers sa gauche pour mettre le plan du canal postérieur droit parallèle au plan biscapulaire (fig. 10-5b et c et fig. 10-6a) ;
- coucher le patient sur son épaule droite (fig. 10-6b). La tête arrive dans une position, nez en l'air avec un léger déclive par rapport au thorax du fait de la hauteur de l'épaule (*head hanging position*). Ceci correspond en fait à une manœuvre de Dix et Hallpike droite ;
- sous l'effet de la pesanteur, la lithiase passe de a′ en b. Observer le nystagmus caractéristique d'une canalolithiase du canal postérieur droit.

Enchaînement avec la manœuvre libératrice

Lorsque le tableau clinique est au complet, il est licite d'enchaîner la manœuvre provocatrice et la manœuvre libératrice. L'objectif est de mobiliser la canalolithiase par différents changements de position jusqu'à la faire sortir du canal postérieur pour tomber dans l'utricule.

Restons d'abord dans le cadre d'un patient présentant une canalolithiase du canal postérieur droit. On va le manipuler de face pour une manœuvre de Sémont simplifiée. Cette manœuvre est facile à comprendre. Elle a d'ailleurs été, la première décrite (communication présentée au congrès de la Société française d'otoneurologie à Genève en 1985 par A Sémont et M. Toupet).

Manœuvre de Sémont simplifiée (vidéos 10-3 et 10-4)

Après la manœuvre provocatrice vers la droite, basculer l'ensemble tête et corps de 180° sur l'épaule gauche en maintenant la rotation de la tête jusqu'à ce que la pommette du patient touche le matelas du lit d'examen, le nez étant cette fois dirigé vers le bas (fig. 10-6c). Cette manœuvre déclenche après un temps de latence de quelques secondes, un nouveau vertige et un nystagmus dit « libératoire »[8] de type antihoraire avec une composante verticale supérieure identique à celui qu'on avait obtenu lors de la manœuvre provocatrice car le courant endolymphatique déclenché reste ampullifuge.

Relever le patient doucement. Il arrive parfois que le sujet présente une forte rétropulsion lors du retour en position assise et il est nécessaire de le tenir fermement (fig. 10-6d).

8. Libératoire est un terme fiscal exprimant qu'en payant une petite somme, on s'exonère d'en payer une plus grosse. Une manœuvre, quelle qu'elle soit, est libératrice en provoquant un nystagmus et un vertige libératoires, prix à payer pour être débarrassé d'un VPPB.

Commentaire

L'apparition du nystagmus identique à celui obtenu lors de la manœuvre de Dix et Hallpike démontre que l'amalgame a poursuivi sa route à travers la crus commune pour arriver dans l'utricule où il est réabsorbé. La rétropulsion en relevant le patient signifie que l'amalgame termine sa course dans la crus commune.

La latence d'apparition de ce nystagmus est parfois courte (1 à 2 secondes), parfois beaucoup plus longue (jusqu'à 30 secondes), de telle sorte qu'il faut savoir attendre. Il est conseillé de laisser le patient plusieurs minutes dans la position provocatrice puis dans la position libératrice pour que les éléments de l'amalgame s'agglomèrent de façon complète.

Plus la tête est en *head hanging position* et plus l'amalgame arrive près de la crus commune.

Il est habituellement nécessaire de réaliser cette manœuvre vivement (mais sans brutalité) car l'arrêt brusque aide probablement à « catapulter » les otolithes dans l'utricule empêchant ainsi leur retour vers l'ampoule du canal postérieur.

Il n'est pas démontré que proposer des mesures restrictives dans les jours suivants soit utile, comme de dormir en position assise. Il paraît toutefois judicieux d'éviter les positions d'hyperextension cervicale (favorisant le retour des otolithes dans le canal postérieur) comme celles utilisées chez le coiffeur (lors du lavage des cheveux) ou chez le dentiste. Pour autant, si ces mesures sont préconisées, il faut préciser qu'elles ne doivent pas dépasser quelques jours. Parfois, certains patients perfectionnistes les poursuivent pendant des mois !

L'absence de nystagmus libératoire signe le plus souvent l'échec de la manœuvre suggérant que l'amalgame reste adhérant aux parois du canal. Dans ce cas, il vaut mieux ne pas refaire une manœuvre de Dix et Hallpike immédiatement, car il y a un risque de transformation d'une canalolithiase du canal postérieur en canalolithiase du canal horizontal (conversion).

Après une manœuvre de Sémont pour un VPPB droit, la réapparition d'un nystagmus vertical inférieur et horaire lors du retour en position assise signifie que l'amalgame est retourné vers l'ampoule du canal postérieur (courant ampullipète inhibiteur).

Ces commentaires sont le résultat de la confrontation pratique et théorique des praticiens. La théorie de la canalolithiase est parfois en contradiction avec la dynamique des fluides au sein de formations anatomiques très étroites. L'histoire du VPPB n'est probablement pas finie*.

* Pour une description complète de la manœuvre de Sémont, se référer au rapport à la Société française d'ORL [8].

Manœuvre libératrice d'Epley (fig. 10-7, vidéo 10-5)

Encore appelée manœuvre de repositionnement des otolithes (*canalith repositionning procedure*), elle a été décrite en 1992 [5] : Elle s'enchaîne logiquement après une manœuvre provocatrice effectuée « de côté » (manœuvre de Dix et Hallpike) :

- on commence par réaliser une manœuvre de Dix et Hallpike du côté atteint et on observe le nystagmus caractéristique jusqu'à son épuisement ;
- le patient restant allongé, on tourne ensuite la tête de 90° vers le côté opposé (côté sain). Aucun nystagmus ne doit survenir ;
- après quelques minutes, on demande au patient de tourner son corps de telle façon qu'il se couche sur son épaule du côté sain ;
- il est alors possible de continuer la rotation de la tête de 90° vers le côté sain de telle façon que le visage soit tourné vers le sol dans une position située à 180° par rapport à la position initiale de Dix et Hallpike du côté atteint. Après quelques secondes, le vertige et le nystagmus libératoires se déclenchent. On attend plusieurs minutes après que le nystagmus a cessé ;
- enfin, on relève le patient en terminant la tête en position médiane inclinée vers le thorax. Une pulsion postérieure brutale peut alors survenir signifiant que la lithiase finit sa course dans la crus commune.

Commentaire

Chaque positionnement doit être effectué rapidement mais la position doit être maintenue pendant 30 secondes. C'est la force gravitaire qui entraîne la migration de l'amalgame. Ainsi, il importe d'observer le sens du nystagmus libératoire qui doit être similaire à celui de la position déclenchante.

L'avantage de la manœuvre d'Epley est que la lithiase est bloquée et peut moins souvent revenir vers l'ampoule que dans la manœuvre de Sémont. En revanche, elle ne bénéficie pas de l'effet catapulte.

Une cause d'échec est l'insuffisance de *head hanging position* durant le retournement de la tête.

Comme toute manœuvre libératrice, il faut toujours maîtriser le patient car une chute brutale avec ou sans vertige peut survenir jusqu'à une demi-heure après avoir relevé le patient, si bien qu'il est prudent de lui proposer de se reposer en salle d'attente avant son départ.

On a pu prescrire cette manœuvre en autorééducation (fig. 10-8) (encadré 10-2).

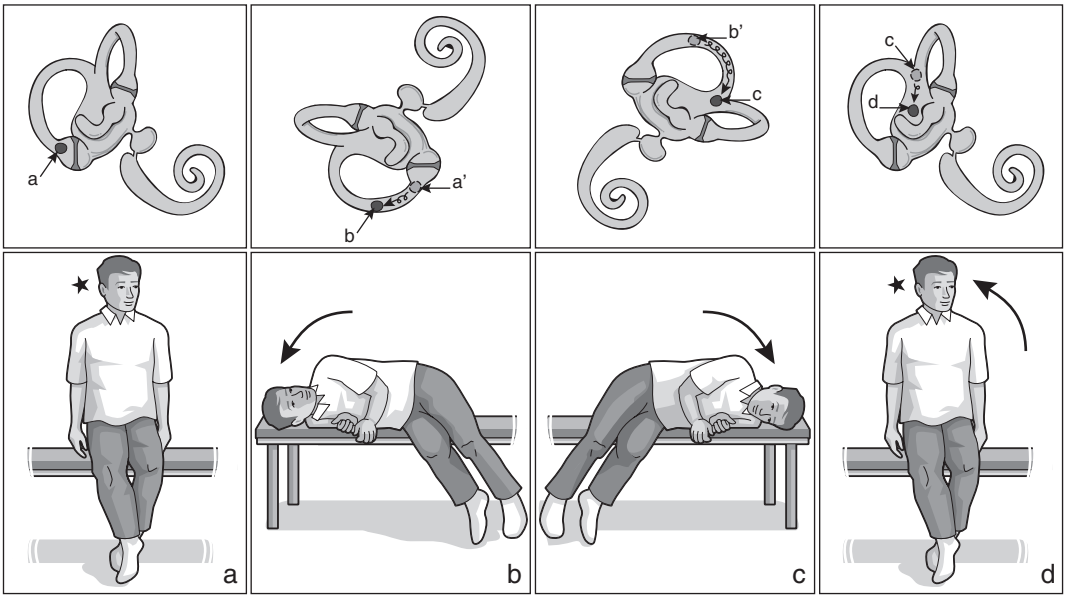


Fig. 10-6. Principe de la manœuvre de Sémont pour une canalolithiase droite.
Dans chaque colonne, le patient (en bas) et l'oreille (en haut) sont vus sous le même angle.
a. Le patient est assis au bord du lit et la rotation de la tête de 45° vers sa gauche place le plan du canal postérieur droit dans le plan biscapulaire (*cf.* fig. 10-5). La lithiase « a » est bloquée dans le canal contre la cupule de l'ampoule.
b. Bascule droite dans le plan biscapulaire : sous l'effet de la pesanteur, la lithiase tombe de « a′ en b » en déclenchant un courant ampullifuge excitateur provoquant le nystagmus caractéristique (manœuvre provocatrice).
c. Manœuvre libératrice : retournement du patient vers la gauche de 180° dans le plan biscapulaire. La lithiase tombe de « b′ en c » à l'entrée de la crus commune en déclenchant encore un courant ampullifuge et le même nystagmus que la manœuvre provocatrice.
d. Retour en position assise : la lithiase continue son chemin dans la crus commune et tombe dans l'utricule d'où elle sera éliminée. Le patient a l'impression d'être projeté en avant et réagit par une violente rétropulsion.

Encadré 10-2

Traitement à domicile : instructions

- Disposer d'abord trois oreillers sur le lit (*cf.* fig. 10-8).
- En position assise, les jambes étendues sur le lit, tournez la tête de 45° vers la droite/gauche (côté atteint).
- Tout en gardant la tête tournée, s'allonger dans le lit de telle sorte que les épaules se calent sur les oreillers et que la tête s'appuie en contrebas sur le lit. Attendre 30 secondes.
- Dans cette position, tournez rapidement la tête de 90° vers la gauche/droite (côté sain) tout en maintenant les épaules sur l'oreiller et la tête en contrebas sur le lit. Attendre 30 secondes.
- Tournez en même temps votre corps et votre tête vers la gauche/droite (le côté sain) pour vous coucher sur l'épaule tout en restant sur les oreillers et jusqu'à ce que votre pommette et votre nez touchent votre lit en contrebas. Attendre 30 secondes. Si un vertige survient, ne bougez pas jusqu'à ce qu'il disparaisse complètement (moins de 20 secondes). Attendre une minute supplémentaire.
- Asseyez-vous sur le côté gauche/droit du lit tout en maintenant la tête légèrement baissée : un vertige peut survenir. Attendre encore 2 minutes avant de vous lever.

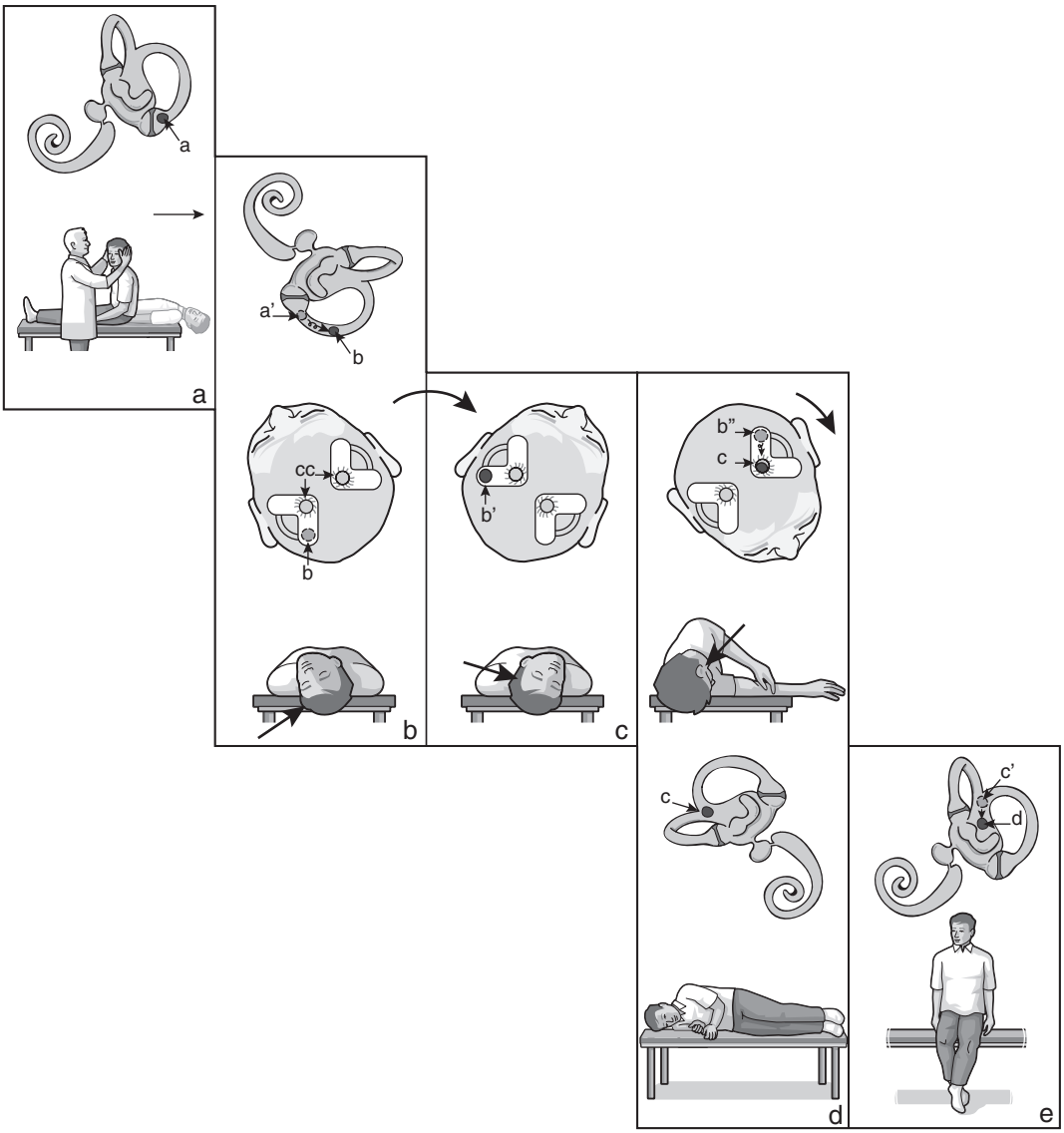


Fig. 10-7. Mécanisme de la manœuvre d'Epley pour un VPPB postérieur gauche.
a. Le malade est assis, les jambes allongées, la tête tournée de 45° vers la gauche : le canal postérieur gauche est dans le plan de bascule.
b. Manœuvre de Dix et Hallpike, la lithiase passe de « a' en b » en provoquant un courant endolymphatique ampullifuge stimulant pour le canal postérieur gauche et provoquant le nystagmus caractéristique (au milieu et en bas : canaux et sujet vus par le vertex : « b » est alors au point déclive du canal postérieur ; cc : entrée de la crus commune ; la flèche indique le côté atteint).
c. Rotation de la tête de 90° vers la droite ; le plan du canal postérieur pivote pour passer dans un plan complètement horizontal ; la lithiase remonte en « b′ » sans changer de position dans le canal.
d. Nouvelle rotation de 90° vers la droite, le plan du canal postérieur gauche pivote pour devenir vertical ; la lithiase tombe de « b" en c » jusqu'à l'entrée de la crus commune en provoquant un nystagmus identique au nystagmus de la manœuvre de Dix et Hallpike (en bas, le patient est vu maintenant par l'autre côté de la table d'examen. Cette position est exactement la même que la position finale de la manœuvre de Sémont).
e. Le patient est assis à nouveau, la lithiase tombe de « c′ en d » en traversant la crus commune.

Clinique

Le VPPB du canal postérieur survient à tout âge, mais exceptionnellement chez l'enfant. L'âge moyen est de 50 à 70 ans et la prévalence augmente chez le sujet âgé. Deux femmes sont atteintes pour un homme. On a voulu voir une prépondérance chez la femme à la ménopause.

Circonstances de découverte

Il s'agit le plus souvent d'un patient qui consulte pour de violents vertiges brefs mais invalidants, déclenchés par le fait de lever la tête, de la baisser, de se coucher et de se retourner dans le lit. Ailleurs, ce peut être une découverte lors d'un d'examen systématique chez un sujet se plaignant peu de vertiges et adressé pour pseudo-ébriété, troubles de l'équilibre voire chutes à répétition chez un patient âgé. On considère que 5 à 10 % des sujets âgés explorés pour troubles de l'équilibre présentent en fait un VPPB méconnu. En effet, le caractère positionnel du vertige n'est pas toujours évident, car le patient développe des stratégies d'évitement telles que dormir sur plusieurs oreillers ou adopter des attitudes responsables de contractures cervicales douloureuses. De plus, l'anxiété réactionnelle est fréquente, elle est même source de sensations vertigineuses.

Interrogatoire

Le début est souvent brutal, en pleine nuit, le patient est réveillé par un violent vertige qui dure quelques minutes. Ailleurs, c'est le matin au lever que le patient ressent un vertige bref qui l'oblige à se recoucher. Survient alors, un véritable chavirement de tout l'environnement qui bloque le patient dans son lit, incapable de se mouvoir. Au bout de quelques instants, il peut se lever, mais il persiste une impression d'instabilité qui peut durer plusieurs heures. Dans la journée, le vertige peut se reproduire en levant ou en baissant la tête. Le soir, un accès aussi brutal se reproduit lorsque

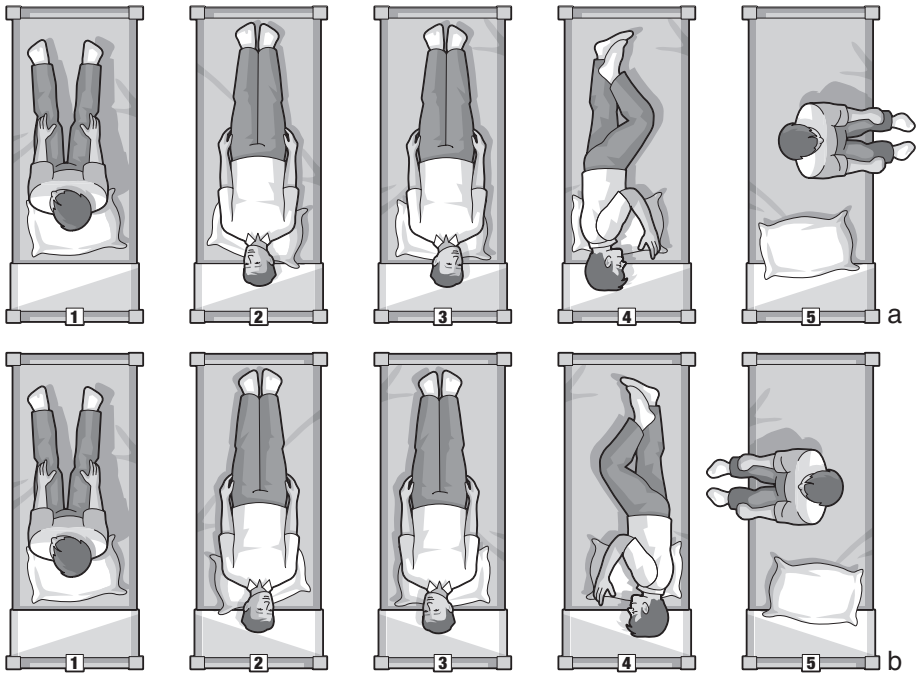


Fig. 10-8. Autorééducation à la façon d'Epley d'après Bronstein et Lempert [3].
a. Côté gauche.
b. Côté droit.

le malade se couche. Les jours suivants, le vertige se répète lorsque certains mouvements de la tête se font dans le plan vertical, mais jamais dans le plan horizontal. Environ la moitié des patients se plaignent de pseudo-ébriété entre les crises positionnelles typiques.

Dans cette forme idiopathique, le reste de l'interrogatoire ne décèle ni antécédent particulier ni antécédent otologique.

Dans la plupart des cas, le patient incrimine clairement un mouvement de la tête soit vers sa droite, soit vers sa gauche qu'il lui suffit d'éviter pour que le vertige n'apparaisse pas. Le vertige, une fois déclenché, disparaît rapidement si la position critique est maintenue. En exécutant le mouvement très lentement, le vertige se produit moins souvent. Il y a souvent des nausées au moment des vertiges. Le patient signale souvent des cervicalgies unilatérales avec raideur cervicale. Il n'y a pas de symptômes auditifs.

Examen, manœuvre de Dix et Hallpike

L'otoscopie est normale. Il n'y a aucun nystagmus spontané. Le diagnostic repose sur la manœuvre de provocation de Dix et Hallpike. Celle-ci doit être effectuée avant d'allonger le patient pour prise de tension artérielle ou examen neurologique qui s'avèrent en règle normaux. D'une façon générale, il faut commencer par le côté que le patient n'incrimine pas dans la genèse de son vertige.

Sinon, commencer par étudier le canal postérieur droit :

- le patient étant assis, tourner d'abord la tête de 45° vers la droite ;
- allonger le patient sur le dos pour arriver à une position de la tête légèrement pendante au bord de la table d'examen (*head hanging position*) ;
- maintenir cette position sur la table pendant 30 secondes, temps pendant lequel les yeux sont ouverts et les mouvements oculaires observés ;
- relever le patient en position assise, la tête toujours tournée de la même manière et observer à nouveau les mouvements oculaires pendant 30 secondes ;
- puis, le côté gauche est étudié en tournant la tête de 45° vers la gauche puis selon la même procédure que précédemment.

Il est essentiel d'expliquer au patient ce qu'on attend de lui. Il doit rester passif, les yeux bien ouverts. Compte tenu que le nystagmus peut être influencé par la position du regard, il doit fixer l'opérateur pour que l'œil reste bien médian. La main de l'opérateur maintient la tête en bonne position, soutient ou propulse le patient tout au long de la manœuvre.

L'idéal est de réaliser la manœuvre de Dix et Hallpike sous vidéonystagmoscopie en infrarouge avec enregistrement vidéo de l'œil couplé à l'enregistrement du patient à l'aide d'une caméra d'ambiance et d'un diviseur d'image. L'œil opposé à la caméra peut rester dans la lumière. Ceci élimine les petits nystagmus physiologiques sans inhiber les nystagmus pathologiques.

Résultat de la manœuvre de Dix et Hallpike

On déclenche un vertige et un nystagmus de positionnement (*positionning nystagmus* ou *lagerung-nystagmus*). C'est-à-dire que contrairement au nystagmus de position (*positionnal nystagmus* ou *lagernystagmus*), il s'arrête spontanément alors que la position spécifique est maintenue. C'est donc la prise de position qui le déclenche. Si la manœuvre est faite trop lentement (plus de 6 secondes), le vertige et le nystagmus peuvent ne pas apparaître.

Vertige induit

Quelques secondes après que le patient a atteint la position spécifique, survient un accès de vertige presque toujours précédé d'une grande panique :

- le malade change de couleur, ferme les yeux ; il peut se mettre à crier ; parfois, il y a une réaction tonique extrêmement brutale qui le jette littéralement hors de la table d'examen ;
- le vertige est rotatoire, souvent intense et s'accompagne de nausées ;
- il ne dure pas plus de 20 secondes et finit par se calmer lorsqu'on maintient la position ;
- en relevant le patient, un nouveau vertige avec déséquilibre survient. Il est généralement plus faible que le premier ;
- si les manœuvres sont répétées, le vertige diminue puis finit par ne plus apparaître.

Nystagmus induit

On doit avoir tous les critères pour affirmer qu'il s'agit d'un VPPB du canal postérieur (*cf. supra* : latence, direction) (fig. 10-9), durée et dynamique, c'est-à-dire que sa fréquence augmente selon un *crescendo* rapide, pour atteindre son maximum en 2 à 3 secondes puis, après une période en plateau plus ou moins longue constituée de violents coups d'archet, survient le *decrescendo* jusqu'à l'arrêt complet.

L'inversion provoquée par le retour en position assise n'est pas obligatoirement recherchée et on peut enchainer avec la manœuvre libératrice. De même, mieux vaut ne pas rechercher la fatigabilité car la répétition des manœuvres provocatrices est très éprouvante pour le patient, diminue la réponse et peut interférer avec le succès des manœuvres thérapeutiques.

Examens supplémentaires

Avis ORL

S'agissant d'une pathologie d'oreille, il est indispensable d'avoir un avis ORL pour vérifier qu'il s'agit bien d'une forme idiopathique. Une otoscopie sous microscope recherche des signes en faveur d'une otite chronique. L'audiométrie est indispensable dans tous les cas pour dépister : une otospongiose ou une maladie de Menière, etc.

Bilan cochléovestibulaire instrumental

Il est réalisé dans quatre cas : si le nystagmus provoqué est atypique, s'il y a des antécédents otologiques, en cas d'échec des manœuvres thérapeutiques et dans les formes récidivantes.

Épreuves caloriques

Dans les formes idiopathiques, si les épreuves caloriques étaient faites, elles seraient normales dans 30 à 50 %. Ailleurs toutes sortes de combinaisons non significatives peuvent être trouvées. Chez 30 % des patients, une certaine prépondérance directionnelle ipsilatérale est mise en évidence. Dans le syndrome de Lindsay et Hemenway, on trouve une aréflexie du côté de la canalolithiase (*cf.* chapitre 12)

Vidéonystagmographie

Elle ne pourrait être vraiment utile que si on disposait de l'analyse du nystagmus torsionnel. La mise en évidence d'un nystagmus vertical supérieur en décubitus latéral d'un seul côté, devenant vertical inférieur en relevant le patient, peut avoir une valeur indicative. La vidéonystagmoscopie

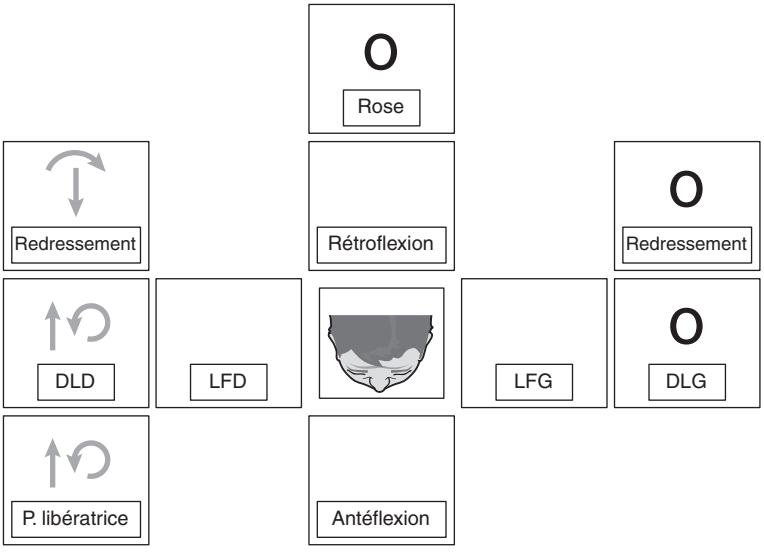


Fig. 10-9. Synthèse des nystagmus provoqués dans une canalolithiase du canal postérieur droit.
DLD : manœuvre de Dix et Hallpike tête tournée à droite.

reste le meilleur moyen d'identifier le nystagmus provoqué d'un VPPB.

L'étude des saccades et de la poursuite oculaire est normale de même que les différents indices de fixation oculaire. La posturographie et l'étude de la verticale subjective ont donné lieu à de grands espoirs, notamment pour mettre en évidence un désordre de type otolithique. Pour l'instant, aucune conclusion nette ne peut en être tirée.

Imagerie

Elle est inutile dans les formes cliniquement typiques.

Évolution

En l'absence de traitement

La symptomatologie reste intense pendant plusieurs jours. Pendant cette période le patient a tendance à ne pas prendre la position qui déclenche le vertige (réaction d'évitement) ou, s'il y est obligé, il le fait lentement. Souvent, il adopte une attitude précautionneuse et guindée associée à des contractures cervicales réactionnelles. Ensuite, l'évolution devient irrégulière, capricieuse, les accès ne surviennent plus systématiquement lors des prises de position. L'accès vertigineux diminue en intensité. Des rémissions surprenantes de plusieurs jours peuvent survenir suivies de récidives inattendues et décourageantes pour le malade qui se croyait guéri.

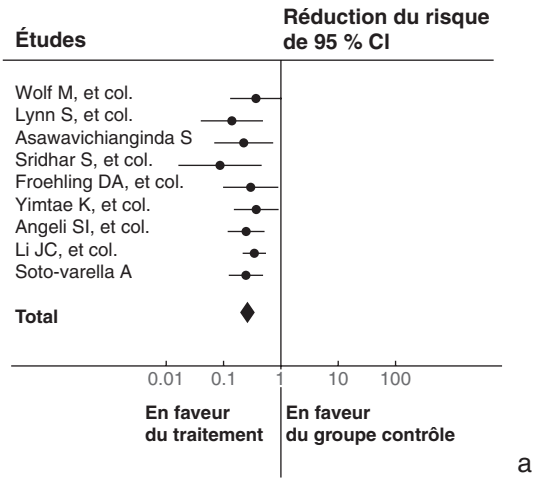
Spontanément, la symptomatologie disparaît en 12 à 90 jours dans 50 à 85 % de cas. Parfois les symptômes paraissent diminuer parce que le patient évite les situations déclenchant les vertiges. En fait, la manœuvre de Dix et Hallpike reste positive dans ces périodes de pseudoguérison.

Après traitement

L'efficacité de la manœuvre thérapeutique est attestée immédiatement par le fait qu'elle déclenche un vertige avec nystagmus identique à celui déclenché par la manœuvre provocatrice.

Les manœuvres de Sémont et d'Epley obtiennent la guérison en une seule session dans 72 à 80 % des cas et dans 90 % des cas lorsque l'on répète la manœuvre. Cette efficacité a été prouvée par une douzaine d'études avec groupe contrôle dont trois en aveugle [6], le patient ayant été évalué par un médecin qui ignorait quelle manœuvre avait été effectuée (fig. 10-10a et b). Parmi ces études, deux concernent la manœuvre de Sémont.

Dans la plupart des cas, les symptômes initiaux disparaissent immédiatement après la manœuvre libératrice. Souvent, une instabilité apparaît, persistant toute la journée du lendemain et du surlen-



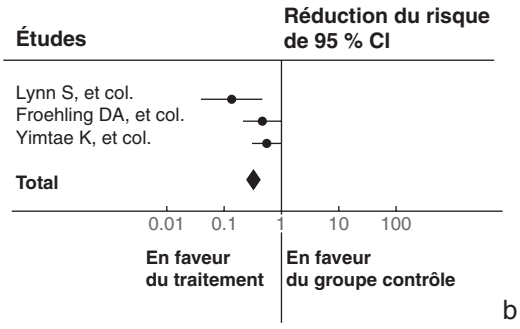


Fig. 10-10. VPPB du canal postérieur.
a. Études cliniques réalisées contre un groupe contrôle [6].
b. Études, parmi celles en a, réalisées avec suivi en aveugle [6].

demain. Rarement, cette instabilité persiste plusieurs semaines, alors que la manœuvre de Dix et Hallpike reste négative. Cette instabilité peut nécessiter une réhabilitation vestibulaire car elle traduit une pathologie vestibulaire sous-jacente et augmente le risque de chute chez le sujet âgé.

En cas d'échec, le patient doit être revu une semaine après. On peut alors changer de type de manœuvre libératrice ou répéter la première.

En cas d'échec persistant, il faut abandonner les manœuvres traumatisantes et remettre le diagnostic en question.

Dans tous les cas, le patient doit être réévalué systématiquement dans le mois qui suit pour confirmer l'amélioration et refaire une manœuvre de Dix et Hallpike. En cas de persistance des signes, il faut rechercher une cause périphérique ou centrale sous-jacente.

Complications

Complications liées aux manœuvres thérapeutiques

Dans 10 % des cas, la manœuvre est très mal tolérée : nausées, vomissements, malaise. Des traumatismes lors de manœuvres brutales ont été signalés. Les manœuvres de Dix et Hallpike et d'Epley sont évitées en cas de pathologies vertébrales et radiculaires cervicales. Classiquement, on évite la manœuvre de Sémont en cas de décollement de rétine. Parfois, on assiste à la conversion d'une canalolithiase du canal postérieur en une canalolithiase du canal horizontal. Dans la plupart des cas, cette conversion est de bon pronostic.

Récidives

Le plus souvent, l'épisode reste unique et ne se renouvelle pas. Ailleurs, la récidive survient dans les mois où les années qui suivent. Elle se fait du même côté dans la plupart des cas et peut concerner le canal horizontal. Le rythme des récidives pourrait atteindre 15 % par an. Souvent, au cours de périodes de rémission, le patient se plaint de longues périodes de pseudo-ébriété et de déséquilibre alors que la manœuvre de Dix et Hallpike reste négative. Un terrain anxieux ou migraineux doit être recherché (*cf.* chapitre 15).

Formes cliniques

Symptomatiques

Formes dite « habituable » : après une première manœuvre de Dix et Hallpike positive, la manœuvre libératrice n'obtient aucun nystagmus mais le patient est mystérieusement guéri.

Disproportion entre un nystagmus insignifiant à la manœuvre de Dix et Hallpike et l'importance du nystagmus au retour en position assise avec des signes de déséquilibre très importants. Refaire la manœuvre de Dix et Hallpike. Elle est alors souvent franchement positive.

Nystagmus comportant des composantes horizontales. Il existe probablement une vestibulopathie déficitaire ipsilatérale sous-jacente (*cf. infra*) qui doit être explorée et peut nécessiter une imagerie.

Formes selon le terrain

Les VPPB ont pu être observés chez l'enfant, mais il s'agissait surtout de formes traumatiques.

Chez le sujet âgé, l'augmentation du risque de chute est importante (*cf.* chapitre 21).

Formes évolutives

- *Formes à début progressif* : le patient ne peut pas préciser le jour, la semaine ou le mois où les symptômes ont débuté.
- *Formes débutant par une crise de vertige continu* : les symptômes initiaux ont pu prendre l'aspect d'une crise permanente avec vertige rotatoire et déséquilibre majeur pendant plusieurs heures. Peu à peu le tableau clinique de VPPB devient typique.
- *Forme de Lindsay et Hemenway.* La pathologie débute par une névrite vestibulaire classique avec aréflexie calorique unilatérale. Secondairement, un VPPB du canal postérieur ipsilatéral apparait après quelques jours d'évolution. Souvent, le nystagmus de la névrite vestibulaire initiale est oblique en raison de la présence d'une composante verticale supérieure témoignant de ce que le canal postérieur avait été épargné. Théoriquement, les potentiels évoqués sacculaires devraient être normaux (*cf.* chapitre 4). L'hypothèse est que la macule utriculaire atteinte par le processus névritique (névrite isolée du nerf

vestibulaire supérieur) ou vasculaire (thrombose de l'artère vestibulaire antérieure) a largué ses otolithes dans le canal postérieur toujours fonctionnel créant ainsi une canalolithiase accessible à une manœuvre thérapeutique classique (mais de résultat moins bon que dans une forme idiopathique).

- *Formes prolongées* : dans 5 % des cas, les vertiges persistent au-delà du 6e mois, sans tendance à la régression, constituant une situation pouvant durer plusieurs années. La manœuvre de Dix et Hallpike reste typique. C'est dans ces formes qu'une indication chirurgicale peut se poser (*cf. infra*).

Prise en charge

Méthodes

Il faut reconnaître tout facteur risquant de modifier le traitement : en particulier, trouble de la mobilité ou de l'équilibre, maladies neurologiques, sujet vivant seul et risque de chute. L'information du patient concerne sa sécurité, le risque de récidive et la surveillance.

Le point le plus important est peut-être d'expliquer au patient le mécanisme de son vertige et son caractère bénin. C'est déjà 50 % de la guérison.

Traitement médical : recommandation

Il n'est pas nécessaire de prescrire systématiquement des antihistaminiques ou des benzodiazépines qui peuvent d'ailleurs être nuisibles, car grevés du risque de somnolence au volant ou du risque d'aggraver le nombre de chutes chez les patients âgés [2].

Des antiémétiques peuvent être prescrits en courtes périodes si ces patients sont affligés de signes neurovégétatifs associés.

Manœuvres libératrices

Les deux manœuvres thérapeutiques décrites précédemment ont été modifiées, simplifiées ou compliquées par de nombreux auteurs sans qu'aucune preuve n'ait été apportée de la supériorité de ces modifications.

La réalisation de plusieurs manœuvres thérapeutiques *versus* une seule manœuvre par session donne des résultats un peu supérieurs mais non statistiquement significatifs.

La manœuvre de repositionnement des otolithes nécessite plus de temps que la manœuvre de Sémont mais elle est plus douce de sorte qu'elle est préférée chez les patients fragiles, obèses ou âgés. Elle reste cependant de réalisation difficile en cas de pathologie cervicale associée.

Il faut souligner que l'efficacité de ces manœuvres varie dans le temps pour un même patient. Certains réagissent bien à l'une, mais pas à l'autre et *vice versa*. En cas d'échec, on a intérêt à laisser reposer le patient pendant plusieurs jours et à recommencer avec l'autre méthode. Ces variations ont été attribuées à des différences d'adhésivité de l'amalgame aux parois du conduit.

Il faut prévenir les patients de la possibilité de récidive pour garder sa confiance en pareil cas.

Rééducation conventionnelle

Plusieurs études citées précédemment possédaient un « bras » où les patients étaient traités par une réhabilitation vestibulaire conventionnelle comportant des exercices gradués de Brandt et Daroff ou des exercices de Norré. Les résultats obtenus étaient certes inférieurs à ceux obtenus par les deux manœuvres libératrices, mais supérieurs à l'absence de traitement ou aux manœuvres-placebo. Il a été suggéré que ce résultat s'expliquait par la fragmentation de la lithiase. On peut aussi invoquer qu'au sein des VPPB, les lithiases labyrinthiques ne seraient pas le seul mécanisme. Il pourrait par exemple s'agir de lésions vestibulaires virales.

Autorééducation : si le patient présente des récidives incessantes, on peut proposer une autorééducation. Habituellement, le côté atteint est connu. On recommande trois séances par jour jusqu'à l'amélioration mais sans acharnement (*cf.* encadré 10-2).

Chirurgie

Il est exceptionnel que dans les formes prolongées, il faille recourir à la chirurgie. Deux

techniques sont possibles. Il faut souligner qu'elles exposent le patient au risque de surdité profonde dont il faut d'autant plus le prévenir que typiquement, l'audition est normale dans les VPPB :

- *section du nerf ampullaire postérieur* : l'intervention se fait par voie endaurale sous anesthésie locale. Après fraisage du sourcil de la fenêtre ronde pour visualiser sa membrane, l'os labyrinthique est fraisé sur une profondeur de 2 à 3 mm entre celle-ci et l'entrée du sinus tympani. Schématiquement, le canal singulare est juste en arrière d'une ligne verticale passant par le pôle postérieur de la platine de l'étrier. En général, le canal n'est pas visible, mais on sait que le nerf a été sectionné quand le patient signale un vertige qu'on peut vérifier en observant un nystagmus vertical inférieur et/ou torsionnel. Le danger est d'ouvrir l'ampoule du canal postérieur qui est à la face médiale du sinus tympani ;
- *occlusion du canal postérieur* : après mastoïdectomie, le canal postérieur est repéré dans le prolongement du canal horizontal. Un opercule est aminci à la surface du canal par un fraisage diamanté jusqu'à visualiser la membrane bleutée du conduit membraneux. L'opercule est alors doucement enfoncé sans rompre le conduit pour bloquer la lumière du canal et il est maintenu en tassant un peu de poudre d'os. C'est à cette occasion que des chirurgiens ont pu mettre en évidence les amalgames au sein de la lumière du canal postérieur.

Références

[1] Barany R. Diagnose von Kranheitsercheinungen im Bereiche des Otolithenapparates. Acta Otolaryngol 1921 ; 2 : 434–7.

[2] Bhattacharyya N, et al. Clinical practice guideline : benign paroxysmal positionnal vertigo. Otolaryngol Head Neck Surg 2008 ; 139 : S47–81.

[3] Bronstein A, Lempert T, Dizziness. A practical approach to diagnostic and management. New York : Cambridge University Press ; 2007.

[4] Dix MR, Hallpike CS. The pathology, symptomatology and diagnosis of certain common disorders of the vestibular system. Proc R Soc Med 1952 ; 45 : 341–54.

[5] Epley JM. The canalith repositioning procedure : for treatment of benign paroxysmal positional vertigo. Otolaryngol Head Neck Surg 1992 ; 107 : 399–404.

[6] Sauvage JP, Orsel S, Aubry K. Évaluation de l'efficacité des manœuvres thérapeutiques dans les vertiges positionnels paroxystiques bénins du canal semi-circulaire postérieur. In : Sauvage JP, Chays A, Gentine A, editors. Vertiges positionnels. Rapport à la Société française d'ORL. Paris : SFORL ; 2007. p. 257–74.

[7] Schuknecht HF. Positional vertigo : clinical and experimental observations. Trans Am Acad Ophthalmol Otolaryngol 1962 ; 66 : 319–31.

[8] Sémont A. La manœuvre de Sémont par Alain Sémont. In : Sauvage JP, Chays A, Gentine A, editors. Vertiges positionnels. Rapport à la société française d'ORL. Paris : SFORL ; 2007. p. 285–92.

Chapitre 11

VPPB du canal horizontal

Points forts

- Manœuvre de roulis en décubitus et son nystagmus horizontal positionnel changeant de sens avec le côté du roulis.
- Forme géotropique avec son nystagmus battant vers le sol et forme antigéotropique avec son nystagmus battant vers le ciel.
- Deux étiopathogénies : la canalolithiase avec une salve de nystagmus de positionnement et la cupulolithiase avec son nystagmus statique de position.
- Les formes géotropiques sont des canalolithiases. Les formes antigéotropiques sont des canalolithiases ou des cupulolithiases.
- Rappel de la seconde loi d'Ewald.
- Diagnostic différentiel : les nystagmus de position centraux.
- Efficacité des manœuvres libératrices mais algorithme plus complexe que celui des VPPB du canal postérieur.

Introduction

Il y a pour le canal horizontal l'équivalent de ce qui existe pour le canal postérieur, c'est-à-dire un consensus autour de la canalolithiase que l'on peut guérir en une séance par une manœuvre thérapeutique spécifique. En dehors de cette entité, 15 % de cas ne correspondent pas à la théorie et font réfléchir à l'existence d'autres concepts étiopathogéniques. Il convient donc de rester au plus près de l'observation des patients.

La manœuvre spécifique des VPPB du canal horizontal est la manœuvre de roulis en décubitus (*supine roll test*). Cette manœuvre déclenche un nystagmus horizontal pur changeant de sens avec le côté du roulis.

On distingue deux types de VPPB du canal horizontal : les canalolithiases où la lithiase est mobile dans le conduit membraneux et les cupulolithiases où la lithiase est sensée être attachée à la cupule.

Dans les canalolithiases, lorsque la lithiase est située dans la partie postérieure du canal, lors de la manœuvre de roulis en décubitus, le nystagmus est dit géotropique parce qu'il bat vers le sol (fig. 11-1a). Lorsque la lithiase est placée dans sa partie antérieure (près de la cupule), le nystagmus est dit antigéotropique parce qu'il bat vers le haut (fig. 11-1b). Il est possible de provoquer une alternance géotropique-antigéotropique et *vice versa* en changeant la place qu'occupe la lithiase dans le canal.

Dans les cupulolithiases, le nystagmus reste antigéotropique quoi qu'on fasse. La discussion est de savoir s'il s'agit d'une modification de la densité de la cupule, d'un blocage partiel ou complet des canaux ou d'un trouble des interactions entre utricule et canaux horizontaux. Cette discussion entamée ici sera poursuivie au chapitre 12.

Pour un canal horizontal…

Un courant endolymphatique ampullipète est stimulant et provoque un nystagmus horizontal battant vers l'oreille ipsilatérale.

Un courant ampullifuge est inhibiteur et provoque un nystagmus horizontal battant vers l'oreille controlatérale.

Les excitations priment sur les inhibitions (seconde loi d'Ewald), c'est-à-dire que les courants ampullipètes provoquent des nystagmus plus vifs que ceux des courants ampullifuges[9].

La grande sensibilité et l'importance du stockage de vitesse[10] expliquent les vitesses élevées et la longue durée (plusieurs minutes) des nystagmus provoqués.

9. La seconde loi d'Ewald exprime une asymétrie de décharge dans le nerf vestibulaire entre l'excitation et l'inhibition. À partir du tonus de base (70 Hz), l'inhibition des potentiels d'action ne peut pas descendre au-dessous de 0 Hertz. À l'inverse, l'augmentation de la fréquence de décharge des potentiels d'action au cours d'une excitation peut atteindre 500 Hz. L'asymétrie est encore plus forte dans le cas des cellules phasiques dont le tonus de base ne dépasse pas 3 Hz.

10. Charge de l'intégrateur (*cf.* chapitre 5).

© 2014 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

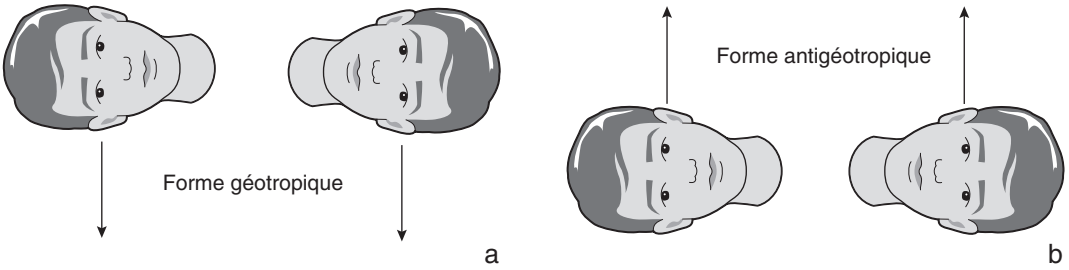


Fig. 11-1. Nystagmus obtenus dans la manœuvre de roulis en décubitus.

Examen clinique

Interrogatoire

Les patients présentant un VPPB du canal horizontal sont généralement plus handicapés que ceux présentant un VPPB du canal postérieur car toute inclinaison de la tête qu'elle soit latérale ou antéro-postérieure peut faire migrer la lithiase. On pourrait donc incriminer le canal horizontal en cas de vertige très intense avec nausées provoquées par le retournement dans le lit et obligeant le patient à dormir en position assise. Dans les premiers jours, vertiges et signes neurovégétatifs sont si intenses que l'on peine à reconnaître leur caractère positionnel. Parfois, le patient signale des symptômes en position érigée : nausées et pseudo-ébriété déclenchées par les rotations rapides de la tête ou impression de marcher sur un oreiller. On comprend que, rétrospectivement, certains VPPB soient pris pour des crises de vertige continu durant plusieurs jours.

Il n'y a pas de symptômes auditifs. On trouve souvent des antécédents de VPPB du canal postérieur.

Vidéonystagmoscopie

En position assise

Dans l'obscurité en infrarouge, il peut exister un minime nystagmus horizontal spontané. S'il disparaît en inclinant la tête de 30° en avant et réapparaît en remettant la tête droite (ceci est en faveur d'une canalolithiase : *cf. infra*).

En position allongée (vidéos 11-1 et 11-2)

- Allonger le patient sur le dos, la tête en rectitude. Auparavant, disposer un petit oreiller pour que la nuque, arrivant dessus, permette au cou de fléchir de 30°, mettant ainsi les canaux semi-circulaires horizontaux dans un plan vertical.
- Noter s'il existe un nystagmus dans cette position et quel est son sens. Si oui, chercher s'il disparaît dans une rotation de 10 à 20° dans le sens de la secousse rapide (nul position). Si oui, remettre la tête en position droite pour voir s'il réapparaît (ceci est en faveur d'une cupulolithiase : *cf. infra*).
- *Manœuvre de roulis en décubitus* : exercer une rotation rapide de la tête de 90° d'un côté, puis de l'autre en maintenant chacune de ces positions pendant 30 secondes. L'idéal est d'éviter toute torsion du cou et de rouler le patient sur le côté en prenant son genou opposé fléchi comme levier. Dans cette manœuvre on observe un nystagmus horizontal qui change de sens selon le côté étudié. On note sa latence, sa durée et s'il s'accompagne de vertige. Parfois, le premier côté vers lequel on avait roulé le patient n'avait pas répondu alors que le nystagmus apparaît sur le côté opposé. C'est en répétant la première prise de position qu'on obtient le nystagmus au

complet. Répéter plusieurs fois la manœuvre pour identifier le côté vers lequel le nystagmus est le plus vif et le vertige le plus intense.

Canalolithiase du canal horizontal

Dans cette affection, avec le roulis en décubitus, sous l'effet de la gravité, la lithiase se meut dans le canal dans un sens et dans l'autre en provoquant un courant endolymphatique ampullipète ou ampullifuge. On comprend mal pourquoi ce VPPB existe puisque le canal horizontal devrait se vider durant le sommeil lorsque l'on se retourne dans le lit. Une explication pourrait être qu'il existe des goulots d'étranglement et des lithiases trop compactes pour se désagréger.

Les VPPB du canal horizontal représenteraient 17 % de tous les VPPB [6]. Toutefois, dans la littérature, cette fréquence varie de 5 à 33 %. Ceci témoigne de ce qu'ils guérissent spontanément plus souvent et plus rapidement que les VPPB du canal postérieur [21]. La soi-disant rareté des VPPB du canal horizontal ne viendrait donc que du retard à être examinés par des soignants formés à cette pathologie [9].

Forme typique géotropique

Dans la manœuvre de roulis en décubitus, lorsqu'on tourne rapidement la tête sur quelque côté quel ce soit, on déclenche un nystagmus horizontal battant vers le côté sur lequel le patient est couché, donc vers l'oreille située en bas. Le nystagmus est dit géotropique c'est-à-dire battant vers le sol.

Physiopathologie

Dans cette forme, la lithiase est placée dans *la partie postérieure du canal horizontal* (fig. 11-2a). Par exemple, pour une canalolithiase située dans le canal horizontal droit, une rotation de la tête de 45° vers la droite, fait migrer la canalolithiase vers l'ampoule sous l'effet de la pesanteur en créant un courant endolymphatique ampullipète excitateur (fig. 11-2b). Le nystagmus provoqué est donc horizontal battant vers l'oreille atteinte, c'est-à-dire vers le côté droit, donc vers l'oreille sur laquelle est couché le malade. Ensuite, une rotation de la tête de 90° vers la gauche, fait migrer la canalolithiase vers l'extrémité non ampullaire sous l'effet de la pesanteur en créant un courant endolymphatique ampullifuge inhibiteur (fig. 11-2c). Le nystagmus provoqué est donc horizontal battant vers l'oreille saine c'est-à-dire vers le côté gauche, donc encore vers l'oreille sur laquelle est couché le malade. Par conséquent, quel que soit le côté vers lequel le patient tourne la tête, il apparaît un nystagmus géotropique, c'est-à-dire battant vers le sol.

Caractéristiques du nystagmus provoqué

C'est un nystagmus linéaire horizontal pur apparaissant après un temps de latence inférieur à 5 secondes. Lorsque la position est maintenue, il dure jusqu'à 2 minutes, donc plus longtemps que celui du VPPB du canal postérieur. Il a également une dynamique caractéristique de type *crescendo-decrescendo*. Lors de la répétition de la manœuvre, il est moins fatigable.

Comment déterminer le côté atteint

Quel que soit le côté atteint, qu'on roule le patient vers la droite ou la gauche, les nystagmus sont semblables. Pourtant, il faut connaître le côté atteint avant d'aborder la manœuvre libératrice. Parfois, il existe une pathologie associée ou un contexte : hyporéflexie calorique unilatérale, pathologie otologique avérée ou conversion d'une canalolithiase du canal postérieur en canalolithiase du canal horizontal à la suite d'une manœuvre thérapeutique (*cf.* chapitre 12).

En l'absence d'argument de voisinage, on dispose de plusieurs critères.

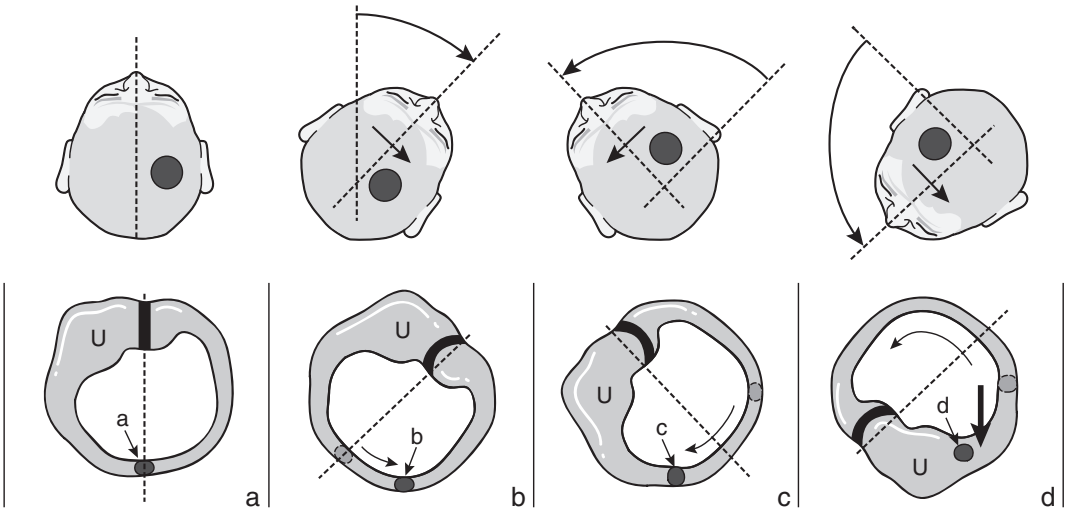


Fig. 11-2. Canalolithiase droite : manœuvre provocatrice (a, b, c) et manœuvre thérapeutique de Baloh (d).
Rangée du haut : patient vu par le vertex et sens du nystagmus. Rangée du bas, canal horizontal droit vu par le vertex et direction des courants endolymphatiques induits. La lithiase est d'abord en « a » dans la partie postérieure du canal (schématiquement dans le prolongement de la cupule). Puis, sous l'effet de la rotation de la tête et de la pesanteur, la lithiase tombe en « b », puis en « c » puis en « d ». U = utricule (voir texte).

Le côté atteint est celui vers lequel vertige et nystagmus sont les plus intenses

La seconde loi d'Ewald stipule que les excitations priment sur les inhibitions (*cf. supra*). Donc, vertige et nystagmus sont les plus intenses dans le roulis qui déclenche le courant ampullipète. Dans les formes géotropiques, c'est donc lorsque l'oreille atteinte est en bas [17]. Cette différence est souvent évidente en vidéonystagmoscopie. L'idéal est de mesurer les vitesses des phases lentes en vidéonystagmographie (*cf.* VNG 3 et VNG 4).

En fait, cela dépend aussi du côté vers lequel on commence le roulis. Par exemple, dans la figure 11-2b, la course de la lithiase est courte et le nystagmus peu intense parce qu'on a commencé par tourner la tête du côté atteint. En revanche, en tournant ensuite la tête vers le côté sain (*cf.* fig. 11-2c), la course de la lithiase est longue et le nystagmus est plus intense. Au contraire dans la vidéo 11-3 où on a commencé par le côté sain, le nystagmus est effectivement faible par rapport au roulis vers le côté atteint. L'aphorisme selon lequel le côté atteint est celui vers lequel le vertige est le plus intense ne vaut donc que si on fait la moyenne de plusieurs roulis successifs. Soulignons que dans le cas du VPPB du canal horizontal, il n'y a pas d'inconvénient à répéter ces manœuvres, car contrairement au VPPB du canal postérieur, les nystagmus provoqués sont peu habituables [1].

Le nystagmus provoqué par l'allongement sur le dos bat du côté sain

Parfois, il existe un nystagmus transitoire lors du passage de la position assise à la position allongée [18]. Ce nystagmus bat du côté sain. Il témoigne d'un petit courant ampullifuge provoqué par la lithiase qui poursuit sa course vers l'orifice non ampullaire du canal. Ce nystagmus doit être distingué du nystagmus de position de la cupulolithiase qui bat du côté atteint (*cf.* fig. 11-14).

Critères de Brandt

On dispose de deux indicateurs proposés par Brandt [5] : le nystagmus bat du côté atteint lorsque l'on penche le patient en avant (antéflexion de 90° ou *bowing position*). Le nystagmus bat du côté sain lorsque l'on couche ensuite le patient à plat dos [13]. L'explication est que dans l'antéflexion de la tête, la lithiase chute vers la cupule provoquant un courant ampullipète et donc un nystagmus horizontal battant vers le côté

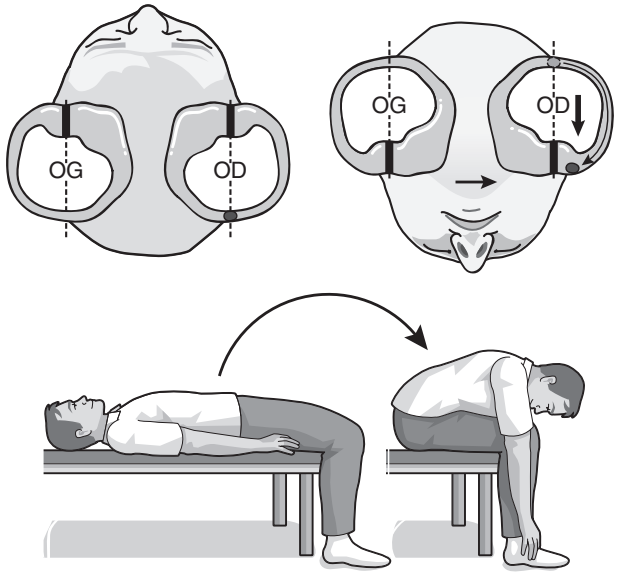


Fig. 11-3. Manœuvre de Brandt pour déterminer le côté. Canalolithiase droite.
Rangée supérieure : patient vu de l'arrière. Rangée inférieure : patient vu de profil.

atteint (fig. 11-3). Inversement quand on couche ensuite le patient sur le dos, la lithiase chute vers l'orifice non ampullaire du canal horizontal en provoquant un courant ampullifuge générant un nystagmus battant vers le côté sain.

Ces critères ont été repris par Choung sous le nom de « *bow and lean test* » [8]. Chez un patient assis, on incline la tête en avant de 90° puis, on se contente d'une rétroflexion de 45° (ce qui fait 75° puisque le canal horizontal est déjà anatomiquement incliné en arrière de 30°). Dans les canalolithiases, le « *bowing nystagmus* » bat du côté atteint et le « *leaning nystagmus* » bat du côté sain.

L'antéflexion de 90° a toutefois l'inconvénient d'envoyer la lithiase plus en avant vers l'ampoule. Dans notre expérience, c'est une source d'échec des manœuvres barbecue type Baloh-Lempert car la lithiase a ensuite plus de chemin à parcourir pour sortir du canal.

Bilan clinique

Il est sans particularité. L'audition est normale. L'examen neurologique est normal. Parfois, il existe une hyporéflexie calorique ipsilatérale (voir « formes cliniques »).

Manœuvres libératrices (vidéo 11-3)

L'objectif des manœuvres libératrices est de faire sortir la lithiase par l'orifice non ampullaire du canal horizontal par gravitation et par la force d'inertie et de l'envoyer dans l'utricule d'où, elle sera éliminée par des processus encore inconnus.

Manœuvre de Baloh

C'est la première description de la manœuvre [1]. Le patient est en position allongée sur le dos, avec une antéflexion du cou de 30° pour que le plan des canaux horizontaux soit parfaitement vertical. Après avoir observé le nystagmus horizontal positionnel géotropique, le côté est déterminé sans recourir à la manœuvre de Brandt (*cf. supra*).

En partant du décubitus dorsal (fig. 11-2d), on commence par une rotation de 45° de la tête vers le côté sain, ce qui provoque un nystagmus horizontal battant vers le côté sain. Puis, après que le nystagmus ait cessé, on fait coucher le patient en latérocubitus sur son côté sain. Dès lors il est aisé de poursuivre la rotation vers le côté sain de 90° supplémentaires. Après un temps de latence, la lithiase migre brusquement vers l'utricule en déclenchant à nouveau un nystagmus

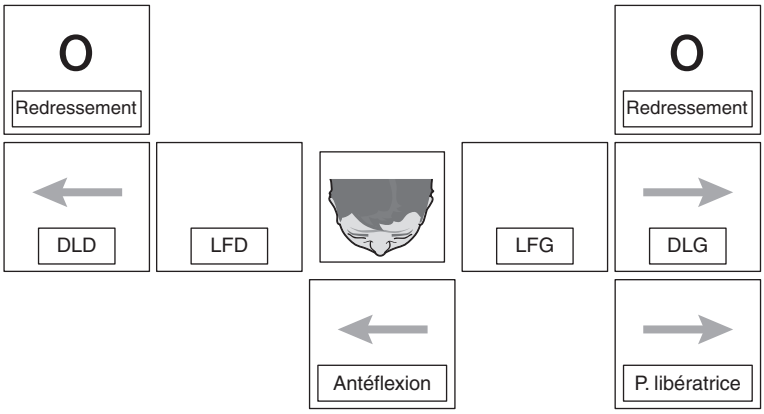


Fig. 11-4. Canalolithiase du canal horizontal droit.
Synthèse des nystagmus obtenus dans les manœuvres provocatrice et libératrice.

battant vers le côté sain (fig. 11-4). Chez le sujet obèse ou peu compliant, il faut se faire aider pour faire tourner le patient du décubitus dorsal au latéro-décubitus sur le côté sain. Pendant toute la manœuvre, la tête doit rester fléchie de 30°. Le plus commode est de se placer à l'extrémité de la table d'examen, et faire tourner la tête du patient dans le vide.

Rotation barbecue de Lempert (vidéo 11-4)

Lempert a proposé d'atteindre une rotation de 270° vers le côté sain (fig. 11-5) arguant qu'il fallait engager la lithiase plus profondément dans l'utricule afin de prévenir la récidive [16]. La rotation est effectuée par paliers successifs rapides de 90° à 30 secondes d'intervalle. Entre le premier et le 2e palier, le patient se met à plat ventre. On peut éventuellement ajouter un palier supplémentaire de 90° et le patient réalise alors un tour complet de 360°. Certains confrères maintiennent chaque palier pendant une minute.

Position prolongée du côté sain

Vannuchi [23] demande à ses patients de dormir pendant 12 heures sur le côté sain (forced prolonged position ou FPP). Il y associe des *head shaking* à répétition en position allongée. Dans cette position la lithiase devrait tomber dans l'utricule. La disparition des vertiges serait obtenue en 3 jours mais 17 % de ces patients auraient développé un VPPB du canal postérieur dans les suites immédiates. En fait, cette technique n'est pas bien accueillie par les patients qui dorment déjà sur ce côté depuis des semaines pour diminuer le vertige.

Manœuvre de Gufoni

Elle utilise à la fois la force d'inertie et la gravité [11]. Elle consiste, en partant de la position assise (fig. 11-6a), à coucher rapidement le patient sur son côté sain (fig. 11-6b) avec une décélération brutale puis à tourner brusquement la tête de 45° vers le bas, le nez dans le matelas (fig. 11-6c). Après deux minutes dans cette position, le patient est remis en position assise. Si l'état du patient le permet, on peut répéter cette séquence trois fois dans la même séance.

En pratique

Dans une forme géotropique, pour mettre toutes les chances de son côté, il faut profiter de ce que la lithiase est dans la partie postérieure du canal horizontal. *L'utilisation d'une manœuvre de Brandt à ce stade risque de convertir une forme géotropique en une forme antigéotropique* [22] *de traitement plus difficile.* Donc, après avoir repéré le côté atteint sur l'argument d'intensité, passer directement aux manœuvres de Baloh-Lampert. Le succès doit être immédiat. Aucune restriction de position ni d'activité n'est préconisée [16]. Un contrôle est effectué au 7e jour.

En cas d'échec, 48 heures après, on peut faire la manœuvre de Gufoni ou proposer la FPP de Vannuchi et en dernier recours, les exercices de

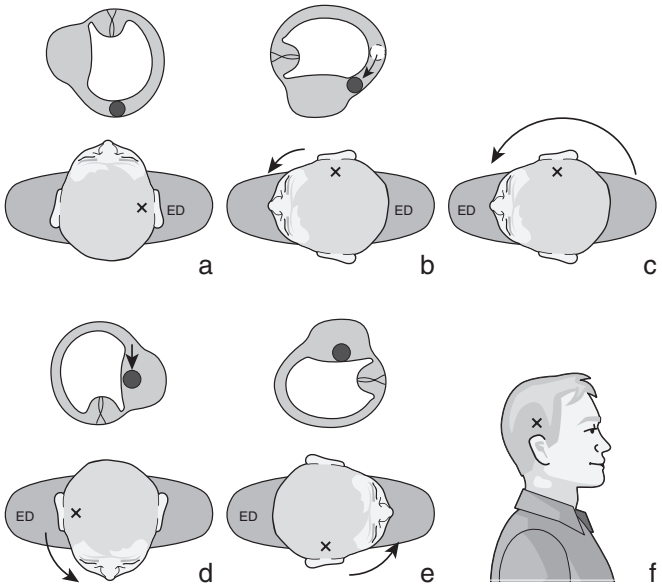


Fig. 11-5. Manœuvre de Lempert pour une canalolithiase droite placée dans la partie postérieure du canal.
a. Position de départ.
b. Rotation de 90° de la tête vers le côté sain.
c. Mise du patient à plat ventre.
d, e. Rotations de 90° jusqu'à ce que le patient soit couché sur l'oreille atteinte.
f. Retour en position assise.
ED : Épaule droite ; X : Oreille atteinte.

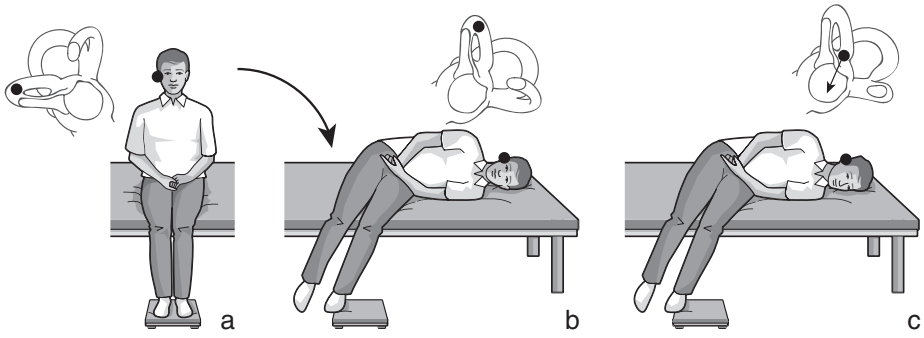


Fig. 11-6.
Manœuvre de Gufoni pour une forme géotropique (canalolithiase située dans la partie postérieure du canal horizontal).

Brandt et Daroff [4], qui, poursuivis pendant quelques jours sont pratiquement toujours efficaces. Les causes d'échec sont, outre l'obésité et une mauvaise compliance du patient : une mauvaise identification du côté atteint, une rotation trop lente de la tête et l'absence du maintien d'une flexion du cou de 30°. À noter qu'une étude de la rotation barbecue *versus* groupe contrôle s'est avérée non significative [21]. Mais, les manœuvres de Vannuchi et de Gufoni ou une combinaison des deux auraient une efficacité de 75 à 90 % [10].

Lorsqu'on a transformé une forme géotropique en forme antigéotropique c'est probablement que la lithiase est allée se coincer trop en avant vers l'ampoule. Il n'y a pas alors d'autre solution que de passer à une manœuvre barbecue inversé ou à une manœuvre de Gufoni spécifique (*cf. infra*).

Formes cliniques

Formes antigéotropiques de la canalolithiase (vidéo 11-5)

Cette fois, la lithiase est placée dans *la partie antérieure du canal*. Dans la manœuvre de roulis en décubitus, lorsqu'on tourne rapidement la tête sur le côté, sous l'effet de la pesanteur, la lithiase tombe en sens inverse des canalolithiases distales (fig. 11-7). On déclenche donc un nystagmus horizontal pur battant vers le côté opposé de celui vers lequel le patient est tourné. Ainsi, quel que soit le côté atteint, le nystagmus bat vers l'oreille située en haut. Il est dit antigéotropique (*cf.* fig. 11-1b).

Quel côté incriminer ?

Les déclarations du patient sont trompeuses. Car cette fois, en décubitus dorsal, vertige et nystagmus sont les plus intenses dans la rotation de la tête vers le côté sain. Par exemple dans le cas d'une atteinte de l'oreille droite (*cf.* fig. 11-7), le patient incrimine l'oreille gauche (côté sain) car le courant ampullipète se produit lorsqu'il se couche sur l'oreille gauche donc lorsqu'il place l'oreille saine en bas.

Diagnostic

Lorsqu'un patient se présente avec un nystagmus horizontal antigéotropique en décubitus latéral, le diagnostic de canalolithiase ne peut être fait qu'en obtenant sa conversion en forme géotropique. Il n'est pas rare d'observer une alternance spontanée antigéotropique-géotropique. Le nystagmus devient géotropique lorsque le patient est réexaminé quelques heures ou jours plus tard et *vice versa*. Cette alternance peut se renouveler plusieurs fois.

L'obtention d'une conversion nécessite des actions adéquates. Le premier argument qui pousse à les utiliser est l'existence d'un temps de latence de quelques secondes. Le second est la dynamique *crescendo-decrescendo* des nystagmus obtenus qui s'épuisent en moins de 2 minutes. Plusieurs manœuvres peuvent être utilisées :

- manœuvres de sensibilisation de Brandt consistant à mettre le patient en antéflexion et à

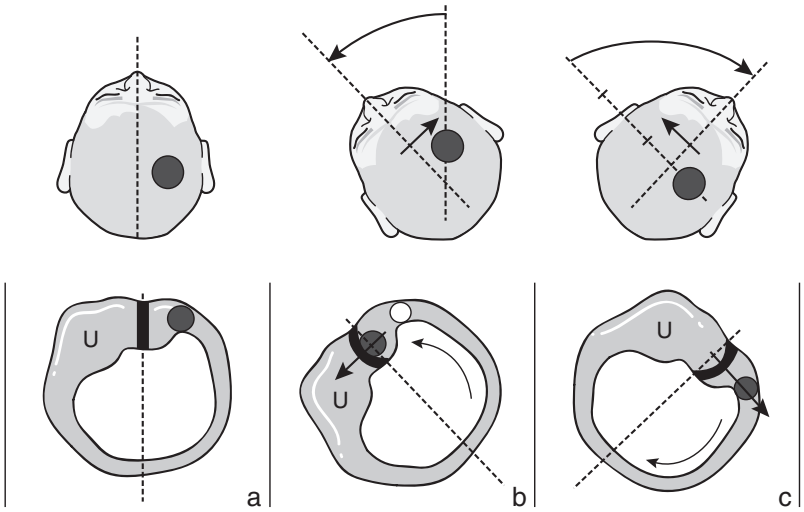


Fig. 11-7. Canalolithiase du canal latéral droit se présentant avec un nystagmus horizontal antigéotropique. Manœuvre provocatrice.
Rangée du haut : patient vu par le vertex et sens du nystagmus. Rangée du bas, canal horizontal droit vu par le vertex et direction des courants endolymphatiques induits.
a) la lithiase est au bord de l'ampoule.
b) dans une rotation de la tête vers la gauche, la lithiase tombe vers la cupule en créant un courant ampullipète excitateur avec un nystagmus battant vers l'oreille droite située en haut.
c) dans une rotation de la tête vers la droite, la lithiase tombe du côté opposé à la cupule en créant un courant ampullifuge inhibiteur avec un nystagmus plus faible battant vers l'oreille gauche située en haut. U = utricule.

exercer des rotations de la tête vers la droite et la gauche (fig. 11-8). Repérer le côté qui déclenche un nystagmus, attendre qu'il s'arrête et allonger rapidement le patient sur le dos, la tête cette fois en rectitude. Si on a obtenu un nystagmus, tester à nouveau le roulis en décubitus ;

- utiliser une manœuvre de Gufoni sur le côté atteint (fig. 11-9) ;
- d'autres auteurs utilisent un *head shaking*, dans la manœuvre de Brandt (*cf.* vidéo 11-7) ou des exercices de Brandt et Daroff [4].

Quoi qu'il en soit, une telle transformation est un élément essentiel en faveur d'une pathologie périphérique. Elle élimine, à priori, une histoire centrale en démontrant que sous l'effet de la pesanteur, un corps étranger se promène dans l'endolymphe du canal horizontal entre son extrémité antérieure et postérieure.

Manœuvre barbecue inversé (vidéos 11-6 et 11-7)

Indication

C'est une manœuvre que nous utilisons d'emblée systématiquement en cas de nystagmus horizontal

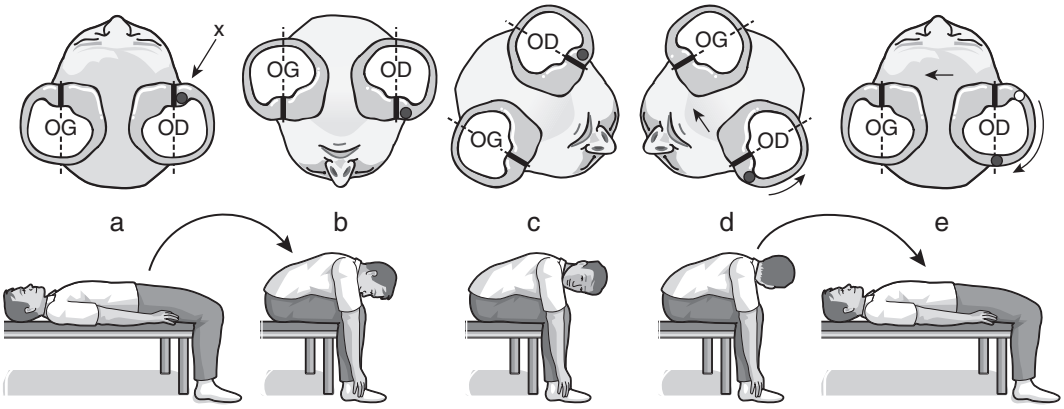


Fig. 11-8. Conversion d'une canalolithiase droite antigéotropique en forme géotropique.
A : canalolithiase dans l'ampoule du canal horizontal droit.
B : manœuvre de Brandt ne mobilisant que faiblement la lithiase en ne provoquant aucun nystagmus.
C : mise de la tête en rotation droite, la lithiase reste bloquée contre la cupule.
D : mise de la tête en rotation gauche mobilisant faiblement la lithiase en provoquant un discret nystagmus gauche.
E : allongement sur le dos faisant tomber la lithiase dans la partie postérieure du canal et provoquant un nystagmus battant vers le côté sain. Rangée du haut : tête vue par l'arrière et sens du nystagmus induit. Rangée du bas patient vu de profil. Lithiase en x.

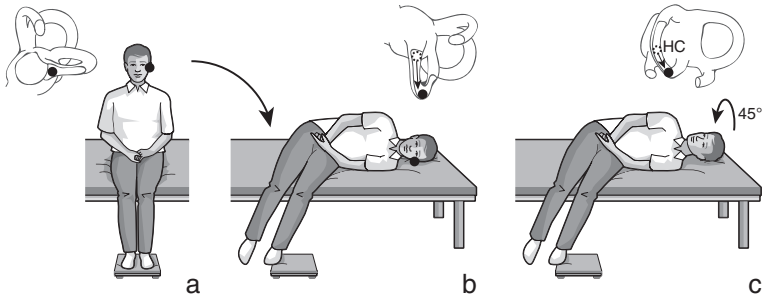


Fig. 11-9. Manœuvre de Gufoni pour une forme antigéotropique.
a. Canalolithiase située dans la partie antérieure du canal horizontal gauche).
b. Coucher rapidement le patient sur le côté atteint avec décélération brutale.
c. Tourner brusquement la tête de 45° vers le haut, le nez en l'air, attendre 2 minutes et finir comme pour une lithiase dans la partie postérieure du canal par une rotation en décubitus vers le côté sain (non représenté).

antigéotropique déclenché par le roulis en décubitus, même lorsqu'il est unilatéral parce qu'il a cette dynamique très particulière des VPPB (*cf. supra*). On peut aussi l'utiliser lorsque le côté atteint est difficile à déterminer et a nécessité l'utilisation d'une manœuvre de Brandt. Le pari est alors fait que le sens du nystagmus obtenu désigne le côté atteint.

Exécution

On demande au patient de se mettre à genou sur le lit d'examen (fig. 11-10) et on refait dans cette position une manœuvre de Brandt à partir de la tête rétrofléchie de 45° pour être sûr que les particules lithiasiques sont bien rassemblées dans l'ampoule. Le patient se met ensuite à plat ventre tandis qu'on lui maintient la face dirigée vers le bas. On s'arrange pour que la tête arrive pendante au bord du lit d'examen avec une antéflexion du cou de 30°. On exécute alors le « barbecue » vers le côté sain. D'abord une rotation rapide de 45°, puis par paliers de 90° que le patient accompagne en se couchant d'abord sur le côté atteint, puis sur le dos, puis sur le côté sain et enfin sur le ventre. Il faut obtenir une certaine continuité du mouvement pour déclencher et entretenir un nystagmus horizontal battant cette fois vers le côté sain témoignant de ce que la lithiase se dirige vers l'orifice non ampullaire sous l'effet de la pesanteur et de la force d'inertie. Le nystagmus s'arrête généralement 45° avant qu'un tout complet de 360° ait été effectué (soit 315°). On laisse le patient dans cette position 10 minutes avant de le relever.

Formes distales des canalolithiases (vidéo 11-8)

Elles se caractérisent par le fait qu'on a l'impression qu'on se trouve devant un nystagmus unidirectionnel *y compris la manœuvre de Brandt* (fig. 11-11). Ce sont des lithiases qui sont au bord de l'utricule. Les indices habituels font recommencer la manœuvre de roulis en décubitus et cette fois, le nystagmus change de sens et devient typiquement géotropique. La manœuvre de Baloh-Lempert est cette fois encore, très efficace.

Coexistence d'une canalolithiase et d'une cupulolithiase ipsilatérales

Un renversement spontané du nystagmus a pu être observé des deux côtés [15]. On ne peut expliquer le renversement que dans le cas d'une excitation (*cf.* nystagmus secondaire, chapitre 12). L'explication serait donc qu'il y a coexistence d'une canalolithiase

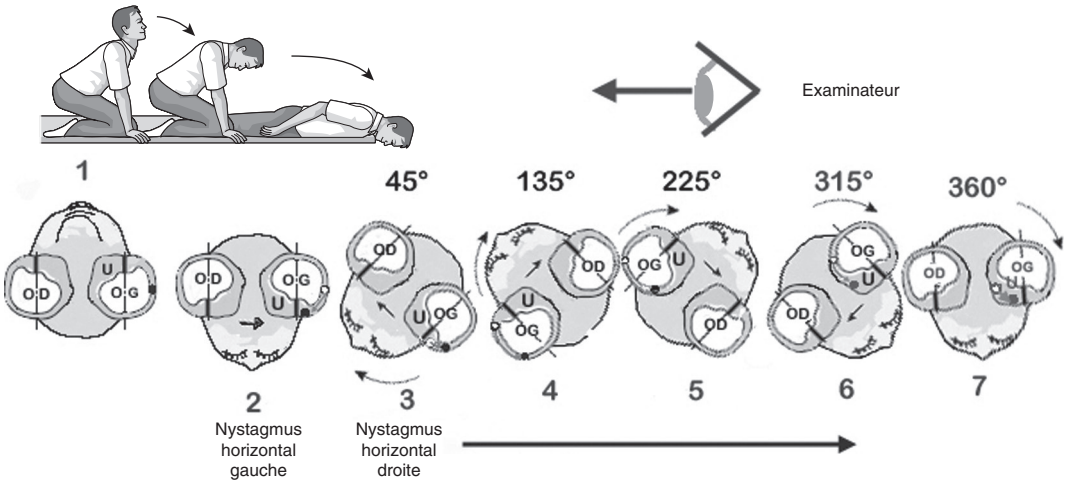


Fig. 11-10. Manœuvre barbecue inversé pour une lithiase gauche.
1 = Patient à genou, tête en rétroflexion puis antéflexion de la tête de 90° : les particules lithiasiques tombent dans l'ampoule en déclenchant un courant endolymphatique ampullipète avec nystagmus horizontal gauche battant vers le côté atteint.
2 = mise du patient à plat ventre en lui maintenant la face dirigée vers le bas.
3 à 7 = barbecue vers le côté droit (sain) : les particules lithiasiques migrent par gravitation et par la force d'inertie en déclenchant un courant endolymphatique ampullifuge avec nystagmus horizontal droit (battant vers le côté sain).

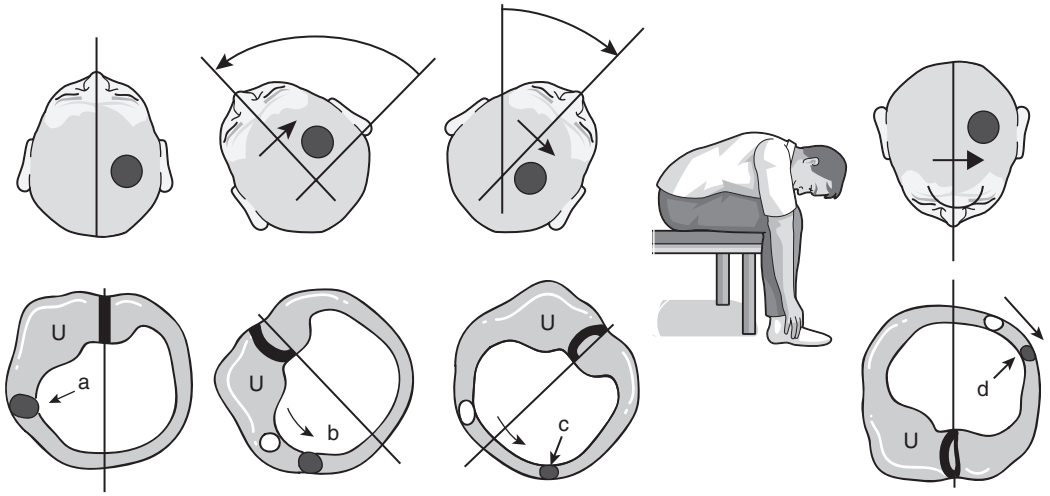


Fig. 11-11. Canalolithiase.
Forme très distale. Le nystagmus ne change jamais de sens sauf lors de la manœuvre libératrice. (*cf.* vidéo 11-8).

et d'une cupulolithiase dans un même canal. Dans ce cas, le nystagmus de la canalolithiase, plus court, s'éteint pour laisser la place au nystagmus de la cupulolithiase, plus long. À l'appui de cette théorie, le fait que dans un cas avec renversement bilatéral, il a été observé la transformation en une forme antigéotropique « persistante » immédiatement après la manœuvre thérapeutique. On peut considérer alors, qu'une fois la canalolithiase éliminée, qu'il ne restait plus que la cupulolithiase.

Formes avec nystagmus spontané

Un discret nystagmus spontané en position érigée tête droite a parfois pu être observé dans l'obscurité en vidéo infrarouge. Ce nystagmus disparaît lorsqu'on incline la tête de 30° en avant. Il s'exagère quand on incline la tête de 60° en arrière et s'inverse quand on incline la tête de 60° en avant [18]. Ce nystagmus serait provoqué par l'inclinaison anatomique du canal de 30° en arrière. Ce nystagmus battrait vers l'oreille saine quand la lithiase est située dans la partie postérieure du canal et battrait vers l'oreille atteinte si la lithiase siège dans sa partie antérieure (*cf. supra*). Il n'a donc guère de valeur localisatrice.

Formes étiologiques

Comme dans les VPPB du canal postérieur, en dehors de tout traumatisme, une cause otologique est trouvée dans 10 % des cas [5] : surdité brusque, maladie de Menière et névrite vestibulaire. Comme pour tous les VPPB, la migraine est un facteur favorisant. Quant aux traumatismes crâniens, les VPPB sont fréquemment multicanalaires : soit ipsi, soit controlatéraux.

Même s'il n'est pas connu, un processus pathologique commun à tous les VPPB doit bien exister puisque l'association à un VPPB du canal postérieur est très fréquente. Chez la personne âgée, un défaut d'adhérence des otolithes à la membrane otolithique est probable. Les atteintes multicanalaires sont rarement simultanées sauf dans les traumatismes crâniens. Elles sont plutôt séquentielles et ipsilatérales : soit en continuité [18] soit plusieurs mois ou années avant ou après [2].

Citons la conversion d'un VPPB du canal postérieur en une canalolithiase du canal horizontal à la suite d'une manœuvre libératrice (voir chapitre 12).

Évolution spontanée

La guérison spontanée survient en 16 jours, alors qu'elle survient en 39 jours pour le VPPB du canal postérieur [12]. En revanche, la canalolithiase du canal horizontal récidiverait plus fréquemment (en moyenne, 50 % à 5 ans) alors que pour le VPPB du canal postérieur cette moyenne est de 26 % [20].

Cupulolithiase

Dans ce cas, *il est considéré que les débris otolithiques sont attachés à la cupule*, soit du côté vestibulaire, soit du côté canalaire. Dans la théorie de la « cupule lourde », un œdème provoqué par une infection ou une ischémie transitoire pourrait parfaitement donner la même symptomatologie. La manœuvre provocatrice est là encore une manœuvre de roulis en décubitus, le patient étant allongé, la tête légèrement fléchie de 30° pour bien verticaliser les canaux horizontaux. Lorsqu'on tourne rapidement la tête sur le côté, on déclenche un nystagmus linéaire horizontal battant vers l'oreille située en haut (fig. 11-1b).

Physiopathologie

Pour une cupulolithiase du canal horizontal droit (fig. 11-12 et 11-13), dans une rotation de 45° vers la droite, sous l'effet de la pesanteur, la lithiase enfonce la cupule dans le sens ampullifuge et détermine une inhibition du canal droit avec un nystagmus horizontal battant vers la gauche, donc vers le haut. Si le patient tourne ensuite sa tête de 90° vers la gauche, sous l'effet de la pesanteur, la lithiase entraîne la cupule vers le vestibule dans le sens ampullipète déterminant une excitation du canal droit avec nystagmus battant vers la droite, donc encore vers le haut.

Nystagmus provoqué (vidéo 11-9)

Le nystagmus provoqué par la manœuvre de roulis en décubitus bat vers l'oreille la plus haute. Il est dit antigéotropique. Différence avec les canalolithiases, le nystagmus provoqué est un nystagmus de position et non pas un nystagmus de positionnement. Il n'y a pas de temps de latence et le nystagmus dure autant que la position est maintenue (attendre au moins 2 minutes pour le distinguer d'une canalolithiase). De plus, la répétition de la manœuvre déclenchante n'entraîne pas de diminution des nystagmus provoqués. Le nystagmus est dit « persistant ». Par conséquent, cette forme clinique ne possède plus les critères initiaux proposés par Dix Hallpike (latence, durée, habituation) sur lesquels repose la notion de bénignité. La moindre atypie doit donc faire rechercher une origine neurologique centrale et pratiquer un bilan complémentaire notamment une IRM encéphalique.

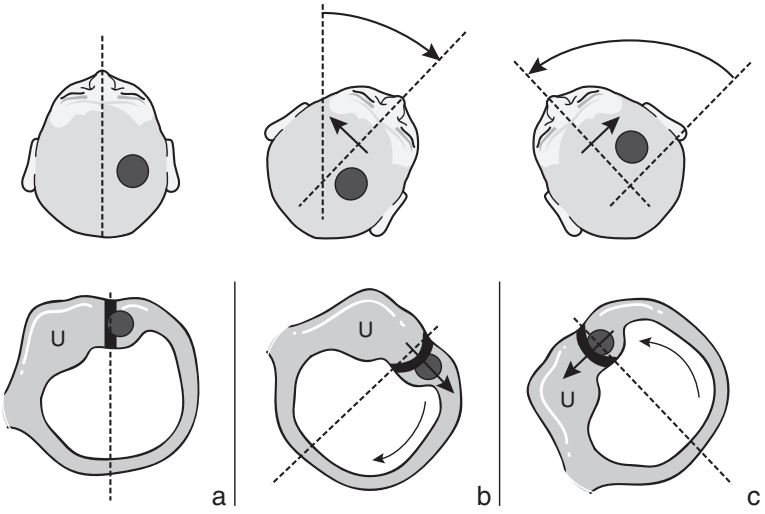


Fig. 11-12. Cupulolithiase du canal latéral droit.
Manœuvre provocatrice et genèse du nystagmus. Rangée du haut : patient vu par le vertex et sens du nystagmus. Rangée du bas, canal horizontal droit vu par le vertex et direction des courants endolymphatiques induits. Manœuvre provocatrice = a, b, c. U = utricule.

Fig. 11-13. Cupulolithiase du canal latéral droit ou gauche. Synthèse des nystagmus obtenus dans les manœuvres provocatrices.

Déterminer le côté

Dans la manœuvre de roulis en décubitus, la seconde loi d'Ewald indique que vertige et nystagmus sont les plus intenses lorsque le côté atteint est placé en haut parce qu'on provoque alors un courant ampullipète. C'est-à-dire que l'oreille atteinte est celle sur laquelle le patient se couche lorsqu'il déclenche le vertige et le nystagmus les plus faibles. Les différences d'intensité ne peuvent réellement être identifiées que par des mesures en vidéonystagmographie (*cf.* VNG 4).

Théoriquement, la manœuvre de Brandt ne devrait être d'aucune aide car, classiquement, les cupules des canaux horizontaux sont dans un plan presque sagittal et il ne devrait y avoir aucun nystagmus ni en antéflexion, ni lors de la mise en décubitus dorsal. Pourtant, certains auteurs décrivent un « *bowing nystagmus* » et un « *leaning nystagmus* » dans les cupulolithiases battant en sens inverse des canalolithiases [14].

En décubitus dorsal, il y aurait un nystagmus de position battant du côté atteint. Ceci proviendrait de ce que sur le dos, la cupule serait inclinée de 10 à 20° regardant en bas et en dedans (fig. 11-14). En cas de cupulolithiase, elle deviendrait sensible à la gravité en provoquant dans cette position, une pression utriculopète excitatrice avec un nystagmus disparaissant dans une position tête tournée de 10 à 20° vers le côté atteint [3]. Ces notions restent bien difficiles à utiliser en pratique car l'anatomie varie d'un sujet à l'autre. D'autre part, des sujets sains peuvent présenter un nystagmus de position dans le noir en position allongée. Enfin, une hyporéflexie associée ipsi ou controlatérale peut changer la donne avec nystagmus positionnel unidirectionnel battant vers le côté sain. Ceci explique que l'on reste souvent mal à l'aise pour déterminer le côté atteint et que le mieux est de rester prudent à moins qu'on ne dispose

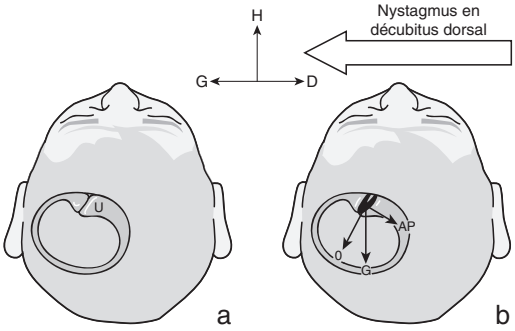


Fig. 11-14. Cupulolithiase selon Bisdorff [3] et Koo [13].
a = anatomie normale de la cupule horizontale gauche.
b = cupulolithiase.
G = force gravitaire.
AP = vecteur ampullipète excitateur.
0 = vecteur sans action sur la cupule.
U = Utricule.

d'autres signes cliniques de voisinage permettant d'incriminer un côté plutôt que l'autre.

Évolution

Le nystagmus de ces patients reste irréductiblement de type antigéotropique et aucune manœuvre n'obtient la conversion. Ce sont des formes dites « persistantes ». Ces patients passent à la chronicité et s'améliorent progressivement tandis que le nystagmus provoqué décline en perdant ses caractères [18]. Il n'y a pas de signes neurologiques et l'IRM ne montre aucune pathologie de la fosse postérieure.

Traitement

Il a été proposé [7] la technique la position prolongée forcée sur le côté atteint (c'est-à-dire la position sur le côté qui provoque le nystagmus le plus faible). Si la cupulolithiase siège sur le versant canalaire elle se transformera en canalolithiase et il n'y aura plus qu'à la traiter de façon conventionnelle (fig. 11-15a). En revanche, si la lithiase est sur le

versant utriculaire, il n'y aura aucune action et la nuit suivante il faudra tenter la position forcée sur le côté sain. C'est-à-dire sur le côté sur lequel vertige et nystagmus sont les plus intenses (fig. 11-15b).

En fait, dans la plupart des cas, aucune manœuvre n'est efficace. Comme on l'a vu, ces patients évoluent vers la chronicité au-delà du 3e mois. Le rapport à la Société française d'ORL de 2007 conclut « qu'en l'état actuel des connaissances, il est difficile de privilégier un traitement en l'absence de séries comparant l'efficacité de différentes manœuvres. Ceci est probablement dû à la rareté du VPPB du canal horizontal antigéotropique, au caractère récent des différentes manœuvres thérapeutiques et surtout au fait que c'est dans cette forme que l'on rencontre le plus d'étiologies centrales ». Ajoutons que ces formes pourraient aussi correspondre à des œdèmes ou à des surcharges cupulaires où l'acharnement manœuvrier risque de désinsérer la cupule. Dans ces cas la prescription d'une période de repos de plusieurs semaines en évitant de mobiliser la tête est susceptible d'améliorer la situation.

Diagnostic différentiel

Comme les VPPB du canal postérieur, les VPPB du canal horizontal ont une étiopathogénie qu'on ne peut objectiver ni par l'imagerie, ni par un test biologique. On ne peut les identifier que par des nystagmus spécifiques et la réussite d'une manœuvre thérapeutique. Par conséquent, faire le diagnostic différentiel c'est calculer le risque de trouver une affection centrale sévère sous-jacente pour chaque type de VPPB.

Ainsi, le risque de trouver une pathologie centrale dans les VPPB typiques du canal postérieur est pratiquement nul et relève de la coïncidence si les critères diagnostiques sont respectés. De même, les formes géotropiques des VPPB du canal horizontal ne requièrent non plus aucun diagnostic différentiel, surtout s'il y a des antécédents de VPPB du canal postérieur. Sauf qu'il faut se méfier d'une ingestion d'alcool 12 à 24 heures auparavant, susceptible de provoquer un nystagmus horizontal antigéotropique par alourdissement relatif de la cupule lorsque l'alcool sort de la cupule mais reste dans l'endolymphe (« gueule de bois du lendemain »).

En revanche, sous le nom de « nystagmus de position » les « formes antigéotropiques persistantes » étaient autrefois attribuées à des pathologies centrales [19]. Cela reste vrai. Si les tumeurs de la fosse postérieure sont rares, des pathologies neurologiques comme la migraine [24] sont fréquentes (voir chapitre 15). En principe, le vertige concomitant y est faible et les troubles de l'équilibre plus importants. Enfin, ces nystagmus sont classiquement exacerbés par la fixation. Un signe d'alerte important est de trouver un nystagmus vertical lors du retour en position assise alors qu'avant les manœuvres positionnelles, il n'existait aucun nystagmus spontané.

La recherche d'autres signes d'atteinte de la fosse postérieure est donc indispensable : nystagmus du regard latéral, surdité de perception unilatérale de type rétrocochléaire, atteinte de l'oculomotricité et autres signes neurologiques. Si les symptômes ne disparaissent pas rapidement ou récidivent, une IRM de la fosse postérieure doit être demandée.

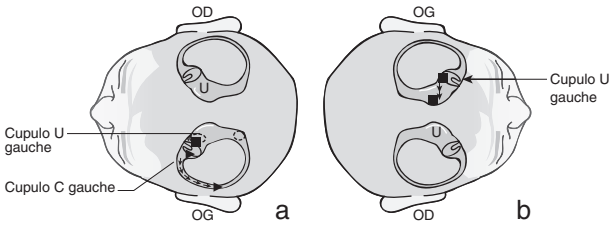
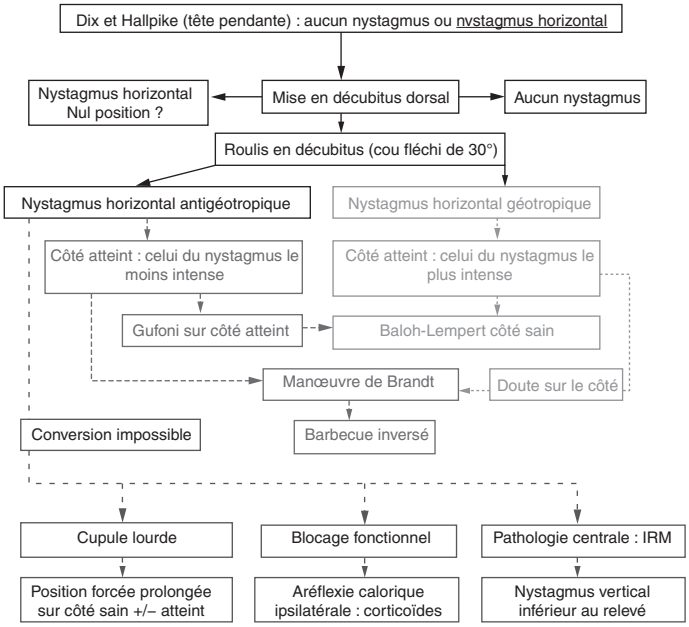


Fig. 11-15. Cupulolithiases gauches.
a. Position forcée pendant 12 heures sur le côté du nystagmus provoqué le plus faible : la cupulolithiase du versant canalaire de l'oreille gauche (cupulo C) se transforme en canalolithiase qui sera traitée ensuite de façon conventionnelle. La cupulolithiase du versant utriculaire (cupulo U) ne bouge pas.
b. La position couchée sur l'oreille droite détache la cupulolithiase du versant utriculaire de l'oreille droite qui tombe dans l'utricule. U = utricule.
D'après Chiou WY [7].

Arbre décisionnel pour le VPPB du canal horizontal (fig. 11-16)



En grisé : canalolithiase. En noir : cupulolithiase (nystagmus horizontal antigéotropique persistant).

Cet arbre est une articulation logique des manœuvres diagnostiques et thérapeutiques.

- Pour une canalolithiase située dans la partie postérieure du canal, le nystagmus obtenu par la manœuvre de roulis en décubitus est typiquement géotropique. Le côté atteint est indiqué par le côté sur lequel se couche le patient qui donne le nystagmus le plus intense. La manœuvre de Baloh-Lempert vers le côté sain sera efficace.
- Dans le parcours précédent, il est parfois impossible de préciser le côté atteint. Il faut alors entrer dans le parcours « doute sur le côté » : d'abord, manœuvre de Brandt pour provoquer un nystagmus battant vers le côté atteint. Ensuite, il vaut mieux pratiquer une manœuvre barbecue inversé pour bénéficier à la fois de la pesanteur et de la force d'inertie. En effet, la manœuvre de Brandt a l'inconvénient de rassembler les particules lithiasiques dans l'ampoule allongeant le trajet de la lithiase vers la sortie. La manœuvre de Baloh-Lempert risque donc d'être inefficace.
- Pour une canalolithiase située dans la partie antérieure du canal, voire dans l'ampoule, le nystagmus obtenu par la manœuvre de roulis en décubitus sera antigéotropique. La manœuvre de Baloh-Lempert sera inefficace. Il faut alors entrer dans le parcours « nystagmus horizontal antigéotropique » et choisir entre :
  - faire une manœuvre de Gufoni sur le côté atteint pour ramener la lithiase vers la partie postérieure du canal suivie d'une manœuvre de Baloh-Lempert car on est revenu au parcours grisé,
  - faire une manœuvre de Brandt suivie d'une manœuvre barbecue inversé.
- En cas de nystagmus horizontal antigéotropique déclenché par la manœuvre de roulis en décubitus, les échecs précédents obligent à suivre le parcours « conversion impossible » :

Dès lors, trois éventualités :

- un nystagmus de position en décubitus dorsal avec «nul position» désigne le côté d'une cupule lourde. Tenter une dernière chance de transformer une cupulolithiase en canalolithiase par les positions forcées prolongées sur le côté atteint (cupulolithiase attachée versant canalaire) puis/ou, sur le côté sain (cupulolithiase attachée sur le versant utriculaire),
- la présence d'une aréflexie calorique ipsilatérale milite en faveur d'un blocage fonctionnel de l'ampoule. Les corticoïdes peuvent être testés (*cf.* chapitre 12),
- la survenue d'un nystagmus vertical inférieur en position assise milite en faveur d'une pathologie centrale ou d'un processus expansif de l'angle ponto-cérébelleux (faire IRM).

Références

[1] Baloh RW, Jacobson K, Honrubia V. Horizontal semicircular canal variant of benign positional vertigo. Neurology 1993 ; 43 : 2542–9.

[2] Bertholon P, Faye MB, Tringali S, Martin CH. Levertige positionnel paroxystique bénin du canal horizontal. À propos de 25 observations. Ann Otolaryngol Chir Cervicofac 2002 ; 119(2) : 73–80.

[3] Bisdorff AR, Debatisse D. Localizing signs in positional vertigo due to lateral canal cupulolithiasis. Neurology 2001 ; 57 : 1085–8.

[4] Brandt T, Daroff RB. Physical therapy for benign paroxysmal positional vertigo. Arch Otolaryngol 1980 ; 106 : 484–5.

[5] Brandt T. Horizontal semicircular canal BPPV (h-BPPV). In : Brandt T, editor. Vertigo : its multisensory syndromes. 2nd ed. London : Springer-Verlag ; 1999. p. 269–79.

[6] Caruso G, Nuti D. Epidemiological data from 2270 PPV patients. Audiol Med 2005 ; 3 : 7–11.

[7] Chiou WY, Lee HL, Tsai SC, Yu TH, Lee XX. A single therapy for all subtypes of horizontal canal positional vertigo. Laryngoscope 2005 ; 115 : 1432–5.

[8] Choung YH, Shin YR, Kahng H, ParK K, Choi SJ. Bow and lean test to determine the affected ear of horizontal canal benign paroxysmal positional vertigo. Laryngoscope 2006 ; 116 : 1776–81.

[9] Chung KW, Park KN, Ko MH, Jeon HK, Choi JY, Cho YS, et al. Incidence of horizontal canal benign paroxysmal positional vertigo as a function of the duration of symptoms. Otol Neurotol 2009 ; 30 : 202–5.

[10] Fife TD, Iverson DJ, Lempert T, et al. Practice parameter : therapies for benign positionnal paroxysmal vertigo (an evidence based-review) : report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. Neurology 2008 ; 70 : 2067–74.

[11] Gufoni M, Mastrosimone L, Di Nasso F. Trattamento con manovra di riposizionamento per la canalolitiasi orizzontale. Acta Otorhinolaryngol Ital 1998 ; 18 : 363–7.

[12] Imai T, Ito M, Takeda N, et al. Natural course of the remission of vertigo in patients with benign paroxysmal positional vertigo. Neurology 2005 ; 64 : 920–21.

[13] Koo JW, Moon IJ, Shim WS, Moon SY, Kim JS. Value of lying-down nystagmus in the lateralization of horizontal semicircular canal benign paroxysmal positional vertigo. Otol Neurotol 2006 ; 27 : 367–71.

[14] Lee JB, Han DH, Choi SJ, Park K, Park HY, Sohn IK, et al. Efficacy of the “bow and lean test” for the management of horizontal canal benign paroxysmal positional vertigo. Laryngoscope 2010 ; 120 : 2339–46.

[15] Lee NH, Ban JH, Lee KC, Kim SM. Benign paroxysmal positional vertigo secondary to inner ear disease. Otolaryngol Head Neck Surg 2010 ; 143 : 413–7.

[16] Lempert T, Tiel-Wilck K. A positional maneuver for treatment of horizontal-canal benign positional vertigo. Laryngoscope 1996 ; 106 : 476–8.

[17] McClure JA. Horizontal canal BPV. J Otolaryngol 1985 ; 14 : 30–5.

[18] Nuti D, Vannucchi P, Pagnini P. Benign paroxysmal positional vertigo of the horizontal canal : a form of canalolithiasis with variable clinical features. J Vestib Res 1996 ; 6 : 173–84.

[19] Nylén CO. A clinical study on positional nystagmus in cases of brain tumour. Acta Otolaryngol 1931 ; (Suppl. XV).

[20] Sakaida M, Takeuchi K, Ishinaga H, Adachi M, Majima Y. Long-term outcome of benign paroxysmal positional vertigo. Neurology 2003 ; 60 : 1532–4.

[21] Sekine K, Imai T, Sato G, Ito M, Takeda N. Natural history of benign paroxysmal positional vertigo and efficacy of Epley and Lempert maneuvers. Otolaryngol Head Neck Surg 2006 ; 135 : 529–33.

[22] Steddin S, Ing D, Brandt T. Horizontal canal benign paroxysmal positioning vertigo (h-BPPV) : transition of canalolithiasis to cupulolithiasis. Ann Neurol 1996 ; 40 : 918–22.

[23] Vannucchi P, Giannoni B, Pagnini P. Treatment of horizontal semicircular canal benign paroxysmal positional vertigo. J Vestib Res 1997 ; 7 : 1–6.

[24] von Brevern M, Radtke A, Clarke AH, Lempert T. Migrainous vertigo presenting as episodic positionnal vertigo. Neurology 2004 ; 62 : 469–72.

Chapitre 12

VPPB difficiles et pseudo VPPB

Points forts

- Le VPPB du canal antérieur est le plus rare des VPPB.
- Toutes les pathologies otologiques sont susceptibles de provoquer un VPPB, ce qui justifie le bilan ORL systématique dans les VPPB.
- Les VPPB post-traumatiques donnent des VPPB multiples et complexes.
- Un nystagmus secondaire représente un changement de sens du nystagmus d'un VPPB sans changement de position de la tête.
- La conversion d'un VPPB du canal postérieur en VPPB du canal horizontal peut survenir après une manœuvre thérapeutique.
- Le blocage fonctionnel du canal horizontal est un VPPB du canal horizontal qui s'accompagne d'une aréflexie calorique ipsilatérale.
- Un déficit otolithique peut induire des nystagmus ressemblant à ceux des VPPB.

VPPB du canal antérieur (canalolithiase)

Ce VPPB est très rare (1 %). Il peut être soupçonné sur le fait qu'il existe une instabilité en orthostatisme et un meilleur confort en décubitus. Ceci conforterait l'idée que la lithiase est posée sur la cupule et s'enfonce lors de la marche en donnant de violentes embardées.

Manœuvres provocatrice et libératrice

Cela reste la manœuvre de Dix et Hallpike mais testant le canal antérieur du côté opposé à celui vers lequel on a tourné la tête du patient. Il faut comprendre qu'en faisant une manœuvre de Dix et Hallpike droite, on bascule aussi le patient dans le plan du canal antérieur gauche. Par exemple, chez un malade assis face à soi, quand on fait tourner la tête du patient vers sa gauche, on aligne à la fois le canal postérieur droit et le canal antérieur gauche dans le plan biscapulaire qui est le plan de bascule (fig. 12-1).

Toutefois, la manœuvre provocatrice idéale, pour faire sortir la lithiase de l'ampoule, est de commencer par faire prendre la position de Sémont (fig. 12-2a et b). Sous l'effet de la pesanteur, il se produit alors un courant endolymphatique ampullifuge produisant le nystagmus typique.

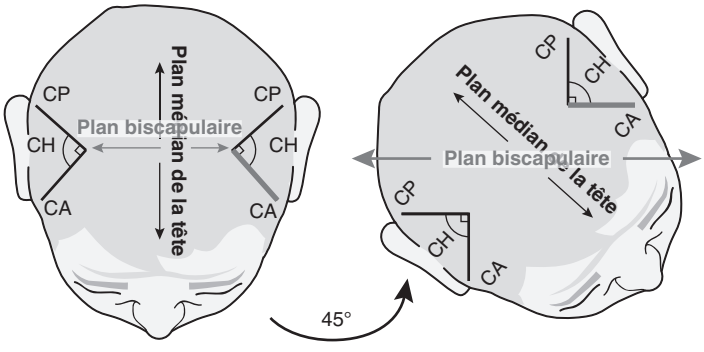


Fig. 12-1. Malade face à soi.
La rotation de la tête de 45° vers la gauche (comme pour un VPPB du canal postérieur droit) met aussi le canal antérieur gauche dans le plan de bascule biscapulaire.
CP : canal postérieur ; CH : canal horizontal ; CA : canal antérieur.

© 2014 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

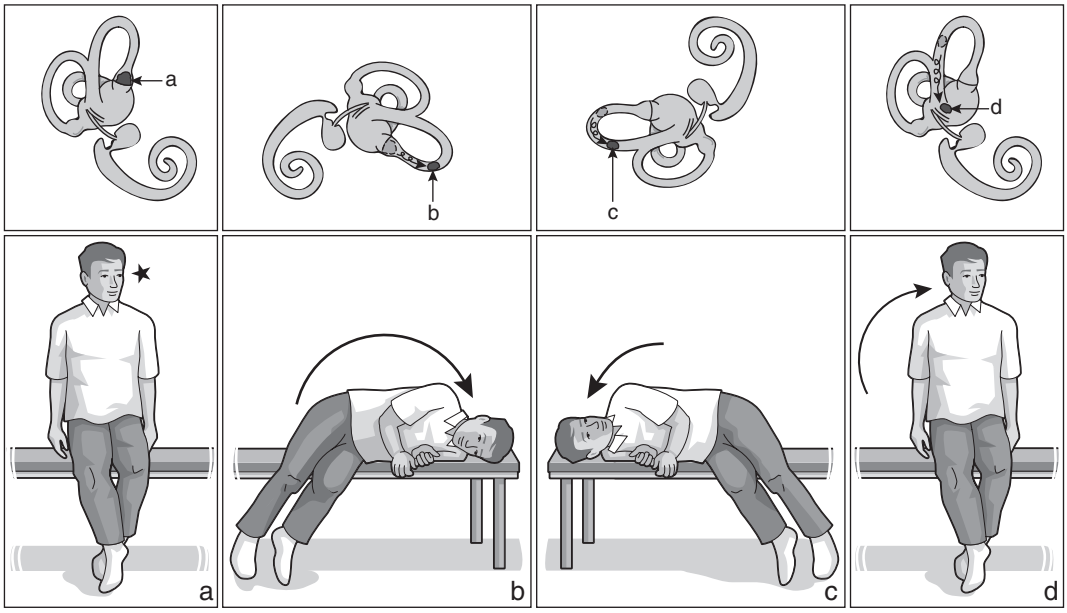


Fig. 12-2. Canalolithiase du canal antérieur gauche. Principe de la manœuvre libératrice.
a. Le malade assis face à soi, on lui fait tourner la tête de 45° vers la gauche. La lithiase est bloquée dans l'ampoule en a.
b. Bascule de 90° sur son côté gauche. La lithiase tombe en b.
c. Retournement rapide de 180° sur son côté droit : la lithiase tombe en c.
d. Redressement du patient : la lithiase tombe en d dans l'utricule.

Fig. 12-3. Nystagmus du VPPB du canal antérieur.
a. Côté droit.
b. Côté gauche.

Pour la manœuvre libératrice, après un temps de repos, elle consiste à remettre le patient en position de Dix et Hallpike droite (fig. 12-2c). Enfin, on redresse le patient pour faire passer la lithiase dans la crus commune (fig. 12-2d). Il se produit encore un courant endolymphatique ampullifuge libératoire.

Nystagmus provoqué

La stimulation du canal antérieur (*cf.* chapitre 3) donne un nystagmus possédant une composante verticale inférieure et torsionnelle horaire (canalolithiase gauche) et antihoraire dans le cas d'une canalolithiase droite (fig. 12-3).

Cas clinique n° 1 (vidéo 12-1)

Après une manœuvre de Dix et Hallpike, c'est un nystagmus qui ressemble à celui du VPPB du canal postérieur en termes de latence, de durée, de dynamique et de composante torsionnelle mais à quelques différences près :

- il possède une composante verticale inférieure ;
- si on obtient une composante torsionnelle horaire dans la manœuvre de Dix et Hallpike tête tournée vers la droite, c'est une canalolithiase du canal antérieur gauche ;
- si on obtient une composante torsionnelle antihoraire dans la manœuvre de Dix et Hallpike tête tournée vers la gauche, c'est une canalolithiase du canal antérieur droit ;

• souvent, ce même nystagmus est obtenu dans la manœuvre de Dix et Hallpike tant droite que gauche et même dans la mise en décubitus tête en rectitude du fait de la conformation du canal antérieur en anse de seau.

Les VPPB du canal antérieur sont trop rares pour qu'on puisse se faire une longue expérience des manœuvres thérapeutiques. La banale manœuvre de Sémont peut parfois être efficace ! Plus souvent c'est un échec ! Si on n'a pas bien examiné le nystagmus provoqué, on ne comprend pas pourquoi la manœuvre libératrice a échoué. Dans ces conditions, le VPPB du canal antérieur pourrait être plus fréquent qu'on ne le pense habituellement.

Diagnostic différentiel

Tous les nystagmus verticaux inférieurs obtenus en décubitus dorsal ne sont pas des VPPB du canal antérieur. Il faut avoir obtenu au moins une fois la composante torsionnelle en accord avec le côté du positionnement en décubitus latéral. C'est-à-dire une composante horaire dans le Dix et Hallpike droit et une composante antihoraire dans le Dix et Hallpike gauche.

Pour les autres, surtout si le vertige concomitant est faible, il s'agit de nystagmus positionnels verticaux inférieurs par désinhibition cérébelleuse (voir chapitre 5) où l'imagerie montre une cause centrale dans 50 % des cas [1].

Formes étiologiques

Toute affection otologique périphérique est susceptible d'être responsable de VPPB, probablement par un mécanisme provoquant un essaimage d'otolithes. L'efficacité des manœuvres y est moins bonne que dans les formes idiopathiques et la récidive plus fréquente. L'association du VPPB à la pathologie otologique causale entraine toujours des tableaux cliniques complexes.

Traumatismes

Un VPPB surviendrait dans 15 % des traumatismes de la tête et du cou. Souvent, ces vertiges positionnels sont bilatéraux, intéressent plusieurs canaux et leur pronostic est le moins bon de tous. Le VPPB peut être retardé de quelques jours par rapport au traumatisme initial.

Cas clinique n° 2 (vidéo 12-2)

Patiente âgée de 41 ans. À la suite d'une chute dans un escalier, elle fut opérée le jour même d'un hématome de la convexité gauche. Elle présentait une fracture transversale du rocher droit irradiée à l'os pariétal et occipital (fig. 12-4). Vue en ORL, quelques jours après, il persistait un hémotympan droit et une cophose droite avec seulement des vertiges positionnels.

La vidéonystagmoscopie faite au 10e jour montra un nystagmus oblique et inférieur gauche lors de la manœuvre de Dix et Hallpike. Sa composante horizontale gauche était en rapport avec la destruction du vestibule droit par le trait de fracture. Quant à sa composante verticale inférieure, elle ne peut s'expliquer que par l'existence d'un VPPB du canal antérieur gauche.

La manœuvre de Dix et Hallpike gauche montrait un nystagmus torsionnel horaire et vertical supérieur typique d'un VPPB du canal postérieur gauche post-traumatique. Mais chez cette malade déjà très éprouvée, on s'est abstenu de manœuvres thérapeutiques dans l'immédiat.

On était aussi frappé par l'amplitude et la durée inhabituelle des nystagmus positionnels. Certes, le trauma cérébral et l'intervention neurochirurgicale qui a suivi pourraient être responsables, mais il n'y avait ni instabilité ni syndrome cérébelleux. Il parait plus probable qu'il s'agisse de désinhibition oolithique (voir chapitre 5).

Névrites vestibulaires (forme de Lindsay et Hemenway)

L'affection débute comme une névrite vestibulaire avec grand vertige initial de plusieurs jours, aréflexie vestibulaire unilatérale et prépondérance directionnelle du côté opposé. Secondairement, un VPPB du canal postérieur apparaît. Au nystagmus typique à la manœuvre de Dix et Hallpike s'ajoutent des composantes horizontales pour donner des nystagmus obliques.

Deux hypothèses se disputent la pathogénie de cette forme clinique :

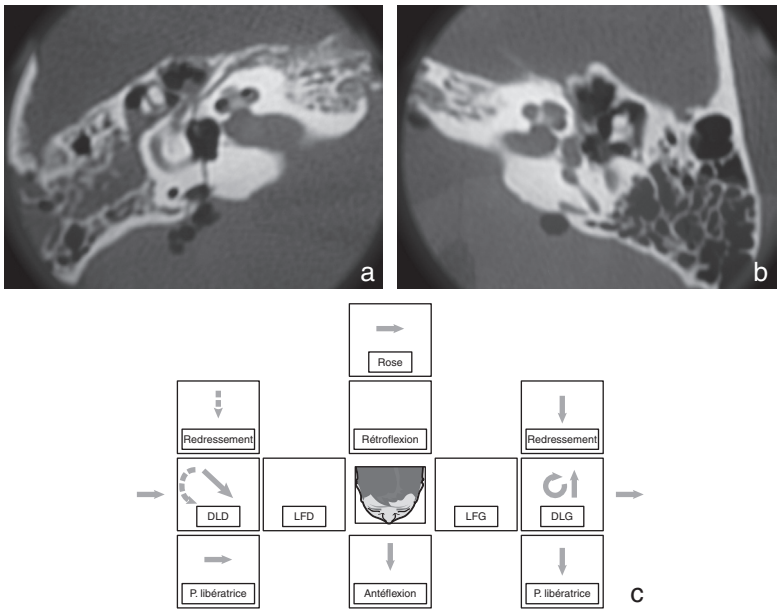


Fig. 12-4. Examen TDM. Fracture transversale du rocher droit (a) et rocher gauche intact (b).
À noter une pneumocéphalie persistant depuis son intervention pour hématome extradural gauche. En dessous, synthèse des nystagmus positionnels trouvés lors de la vidéonystagmoscopie.

- *théorie vasculaire* : une thrombose de l'artère vestibulaire antérieure explique l'aréflexie calorique avec un décrochage d'otolithes par atteinte de la macule utriculaire. En revanche, le canal postérieur reste fonctionnel. Si des débris tombent dans le canal postérieur, un VPPB classique peut se manifester dès que les grands vertiges initiaux ont disparu ;
- *théorie nerveuse* : une atteinte virale reste localisée au nerf vestibulaire supérieur. Les conséquences sur l'essaimage otolithique sont identiques. En fait, étant donné que la systématisation vasculaire et nerveuse du labyrinthe est superposable, il est difficile de départager ces deux hypothèses. Le pronostic y serait plus péjoratif.

Otite chronique

La constatation d'un vertige et d'un nystagmus lorsque le malade s'allonge pour un examen sous microscope est évocatrice. Ce vertige est à distinguer des vertiges induits par l'aspiration d'oreille qui constitue l'équivalent d'une épreuve calorique froide. Il est aussi à distinguer d'un signe de la fistule induit par l'épreuve pneumatique en cas de fistule du canal semi-circulaire horizontal en rapport avec un cholestéatome (*cf.* chapitre 16).

Otospongiose

On doit y penser devant une surdité de transmission à tympan normal. Un bon argument est la découverte de lésions lytiques de la capsule otique lors de l'examen TDM expliquant le passage de formations calciques dans les liquides labyrinthiques.

Maladie de Menière

Il s'agit d'une association classique mais rare.

VPPB Multiples

Les lithiases pourraient siéger dans plusieurs canaux à la fois soit d'un seul côté, soit des deux côtés. Les causes les plus fréquentes de ces VPPB multiples sont les traumatismes crâniens. Cliniquement, les nystagmus provoqués qui en résultent sont complexes et difficiles à analyser. Toutes les combinaisons sont possibles. Au plan thérapeutique, on commence par la manœuvre de Sémont et on fait suivre par des manœuvres de Lempert ou « barbecue » vers le côté sain.

Canalolithiases doubles ipsilatérales

Un cas fréquent est celui des canalolithiases intéressant à la fois le canal postérieur et le canal horizontal du même côté.

Cas clinique n° 3 (vidéo 12-3)

C'est le cas de cette patiente qui consulta pour des vertiges positionnels banals et chez qui on a vu le nystagmus vertical supérieur et torsionnel horaire d'un VPPB gauche se transformer en nystagmus horizontal gauche géotropique durant près de 5 minutes. Curieusement, alors que la manœuvre de Dix et Hallpike droite n'avait pas montré de nystagmus horizontal droit, la manœuvre de Sémont mit en évidence un petit nystagmus horizontal droit géotropique témoignant sans doute de la sortie de la lithiase du canal horizontal. Sept jours après, les manœuvres provocatrices étaient devenues normales alors que la symptomatologie avait complètement disparu. Mystérieusement, la manœuvre de Sémont est fréquemment susceptible d'évacuer les deux lithiases en même temps.

Canalolithiases doubles des canaux postérieurs

La probabilité pour que coexistent une canalolithiase postérieure gauche et une canalolithiase postérieure droite est faible mais admise par la plupart des auteurs. Elle est fréquente chez les sujets âgés. Il faut toutefois être attentif au fait que les manœuvres provocatrices soient correctement exécutées car une insuffisance de rotation de la tête peut mimer un faux VPPB double [4]. Le traitement repose sur une manœuvre libératrice exécutée pour chaque côté.

Cas clinique n° 4 (vidéo 12-4)

Patient âgé de 45 ans qui présentait des vertiges depuis plusieurs mois et se plaignait d'importantes sensations de pseudo-ébriété. La manœuvre de Dix et Hallpike gauche dans le plan biscapulaire obtint un nystagmus typique de canalolithiase du canal postérieur gauche. Au relever, le nystagmus vertical inférieur était net. Puis, la manœuvre de Dix et Hallpike droite obtint cette fois un nystagmus antihoraire typique avec nystagmus vertical inférieur au relever. Un point intéressant fut qu'en répétant la manœuvre de Dix et Hallpike gauche, on obtint plus qu'un nystagmus vertical supérieur pur, témoin probablement que les deux canaux postérieurs avaient été stimulés en même temps. Les composantes verticales supérieures s'étaient ajoutées et les composantes torsionnelles s'étaient annulées. Une manœuvre de Sémont gauche fut d'abord réalisée qui provoqua des nystagmus difficiles à enregistrer et à interpréter. Le fait est que le lendemain, seule la manœuvre de Dix et Hallpike droite était positive et la manœuvre de Sémont correspondante fut efficace. Une semaine après, les manœuvres de Dix et Hallpike étaient négatives.

Nystagmus secondaires

Cas du canal horizontal

Le renversement secondaire du nystagmus provoqué des VPPB (secondary spontaneous reversal nystagmus) est connu depuis les premières descriptions des canalolithiases du canal horizontal. Après quelques secondes, sans que la tête ait changé de position, on assiste à l'inversion du sens du nystagmus. Pour une canalolithiase du canal horizontal, le nystagmus géotropique se transforme en nystagmus antigéotropique. Ce renversement survient pour une vitesse de phase lente du

nystagmus initial (ou primaire) d'au moins 50° par seconde et plus souvent de 100° par seconde [3]. Ceci explique que le renversement ne se produise que lorsque la tête est tournée vers le côté atteint provoquant un courant endolymphatique ampullipète. Quant au nystagmus secondaire, sa vitesse de phase lente est plus faible que celle du nystagmus primaire mais il est plus long. Aucune lésion cérébrale n'a jamais été détectée et les manœuvres thérapeutiques sont autant efficaces que dans les autres formes.

L'explication serait que sous l'effet de la stimulation intense du nerf ampullaire horizontal, la Na+-K+-ATPase des cellules sombres provoque la sortie brutale du potassium endolymphatique vers la périlymphe où sa concentration augmente. Si la stimulation est très forte, il s'ensuit une diminution potassique réactionnelle (théorie de l'adaptation), mais elle dépasse son but (*undershooting*). Ceci inverse les polarités et donne naissance au nystagmus secondaire antigéotropique. C'est encore un argument pour indiquer que le renversement ne peut se faire que du côté atteint car l'*undershooting* ne peut pas concerner un mécanisme inhibiteur comme il s'en produit dans le roulis vers le du côté sain.

Cas clinique n° 5 (vidéo 12-5)

Femme de 72 ans présentant depuis un mois des vertiges positionnels très invalidants, surtout en position couchée. Il lui était impossible de dormir autrement qu'avec 2 oreillers sous les épaules. D'autre part, les mouvements de tête étaient très désagréables surtout lorsqu'elle penchait la tête en avant ou la relevait en arrière. La manœuvre de roulis en décubitus mit en évidence un nystagmus horizontal géotropique correspondant à une canalolithiase du canal horizontal gauche, compte tenu de la vigueur du nystagmus obtenu de ce côté. De plus, lorsqu'on lui tournait la tête vers la gauche, après le nystagmus horizontal gauche géotropique, on voyait s'inverser celui-ci en un nystagmus droit antigéotropique moins vif mais plus long que le nystagmus précédent. Les manœuvres de Baloh-Lempert finirent par avoir raison de ce VPPB. À noter que l'examen neurologique était normal de même qu'une IRM de la fosse postérieure qui avait été réalisée avant notre examen.

Cas du canal postérieur

Ce nystagmus secondaire existe aussi dans le cas du canal postérieur.

Cas clinique n° 6 (vidéo 12-6)

Patiente âgée de 76 ans qui présentait des accès de pseudo-ébriété avec déséquilibre invalidant survenant plusieurs fois par jour depuis plusieurs années à la suite d'une crise de vertige rotatoire ayant duré trois jours. L'interrogatoire retrouvait un faible facteur positionnel ; elle était soulagée par le décubitus et très handicapée par des algies dorsales. Dans les antécédents, on notait un infarctus du myocarde et des vertiges à la rétroflexion de la tête depuis de nombreuses années. L'examen neurologique était normal.
La VNS montra une canalolithiase postérieure double. Dans la manœuvre de Dix et Hallpike gauche, on déclenchait un nystagmus torsionnel horaire avec composante verticale supérieure s'inversant secondairement après une quinzaine de secondes pour devenir seulement vertical inférieur. Dans la manœuvre de Dix et Hallpike droite, on déclenchait cette fois un nystagmus torsionnel antihoraire pur, sans composante verticale supérieure mais se transformant secondairement en nystagmus vertical inférieur après une dizaine de seconde. Dans les deux cas, on retrouva un nystagmus vertical inférieur au relever. À noter que la simple mise en décubitus dorsal reproduisant un aspect de canalolithiase gauche. Plusieurs tentatives de manœuvres thérapeutiques furent tentées sans efficacité. Finalement, on prescrivit une rééducation type Norré simplifiée (*cf.* chapitre 17). La patiente a été ensuite perdue de vue.
En conclusion, cette canalolithiase postérieure double s'accompagnait de déséquilibres et de nystagmus si violents, que se déclenchait l'inversion secondaire classique sans que la tête ait changé de position.

Conversions

La conversion d'un VPPB du canal postérieur en VPPB du canal horizontal au cours d'une manœuvre thérapeutique surviendrait dans 4 à 6 % des cas. La lithiase passe du canal postérieur au canal horizontal (fig. 12-5). Ce phénomène surviendrait plus souvent après une manœuvre d'Epley que de Sémont [5]. Cette conversion se manifeste par l'apparition d'un nystagmus horizontal géotropique ou antigéotropique dans la manœuvre de

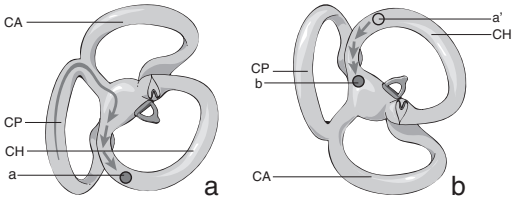


Fig. 12-5. Conversion d'une canalolithiase du canal postérieur droit en canalolithiase du canal horizontal.
a. Trajet de la lithiase au cours de la manœuvre d'Epley ou de Sémont et chute dans le canal horizontal en a.
b. Manœuvre de Brandt : la lithiase qui était arrivée en a' tombe en b dans l'utricule avec le danger de l'enfoncer vers l'ampoule du canal horizontal si elle tombe du mauvais côté. En l'occurrence, on voit que cette situation n'est possible que si la lithiase était dans la crus commune (absence de composante verticale à la manœuvre de Dix et Hallpike) pour arriver dans la partie distale du canal horizontal.
CA : canal antérieur ; CP : canal postérieur ; CH : canal horizontal.

roulis en décubitus. Le traitement est facilité par le fait que l'on connaît le côté atteint avec certitude. On est souvent surpris du bon résultat obtenu même en cas d'échec apparent de la manœuvre de Baloh-Lempert effectuée immédiatement. Tout se passe comme si le canal horizontal rejetait la lithiase pendant le sommeil, la nuit de suivante.

Cas clinique n° 7 (vidéo12-7)

Patient âgé de 62 ans ayant consulté pour vertige positionnel invalidant depuis une semaine. La manœuvre de Dix et Hallpike gauche montra un nystagmus typique de VPPB du canal postérieur gauche. Mais la manœuvre de Sémont correspondante ne déclencha ni vertige ni nystagmus. On refit alors une manœuvre de Dix et Hallpike gauche et là c'est un nystagmus horizontal géotropique gauche que l'on obtint. Dans le roulis vers la droite, il y eut un nystagmus horizontal droit d'intensité moindre et durant moins longtemps que celui obtenu en décubitus latéral gauche. Il s'agissait donc bien d'une conversion d'un VPPB du canal postérieur en VPPB du canal horizontal. On tenta alors une manœuvre de Baloh-Lempert vers la droite qui ne déclencha pas non plus de nystagmus. Pourtant, une semaine après, le patient téléphona qu'il avait été complètement soulagé dès le lendemain à part une petite instabilité qui avait duré 2 à 3 jours. Plus de 5 mois après, le patient revu en consultation, déclara qu'il n'avait présenté aucune récidive sauf une fois, un bref accès d'instabilité en marchant et qui ne s'était pas reproduit.

Blocage fonctionnel du canal horizontal

Sous ce terme, on entend un VPPB du canal horizontal s'accompagnant d'une aréflexie calorique ipsilatérale. Environ 30 % des canalolithiases du canal horizontal s'accompagnent d'une hyporéflexie calorique qui disparaît après une manœuvre thérapeutique efficace.

Comment expliquer qu'un canal latéral aréflexique puisse engendrer les nystagmus d'un VPPB ? On suppose qu'il existe une grosse masse lithiasique qui bloque le canal. Les forces de convection de l'épreuve calorique sont alors incapables de mobiliser les courants endolymphatiques bloqués par la masse, d'où l'aréflexie calorique. Mais, lorsque le patient se couche alternativement sur le côté sain puis sur le côté atteint, la pesanteur reste capable de produire une force ampullifuge et ampullipète, ce qui déclenche le nystagmus géotropique ou antigéotropique caractéristique (fig. 12-6b).

Cas clinique n° 8 (vidéo 12-8)

C'était un patient âgé de 24 ans, interne de garde aux urgences. Son vertige avait débuté à 5 heures du matin, avec signes neurovégétatifs et céphalées. Il était enrhumé depuis plusieurs jours. La vidéonystagmoscopie réalisée à 10 heures du matin ne montra aucun nystagmus spontané en position érigée. Mais, il existait un nystagmus horizontal antigéotropique dans les manœuvres de roulis en décubitus, un nystagmus horizontal gauche en décubitus dorsal et un nystagmus horizontal droit dans la position penchée en avant. Les épreuves caloriques réalisées le matin même montrèrent une aréflexie calorique droite avec une faible prépondérance directionnelle gauche (fig. 12-6a). Ses collègues réalisèrent un IRM le matin même qui s'avéra normal. Au 4e jour, la réflectivité avait complètement récupéré et les symptômes avaient disparu.
Dans ce cas, il y aurait eu lieu de penser que le blocage du canal se situait dans l'ampoule du canal horizontal droit puisque le nystagmus positionnel était antigéotropique dans la manœuvre de roulis en décubitus (*cf.* chapitre 11). Compte tenu du contexte viral, on peut même supposer que ce n'était pas une cupulolithiase, mais un œdème de la cupule. Mais en ce cas, compte tenu de son obliquité [2], les nystagmus obtenus dans le sens antéropostérieur auraient dû battre dans l'autre sens (fig. 12-7) Donc la théorie

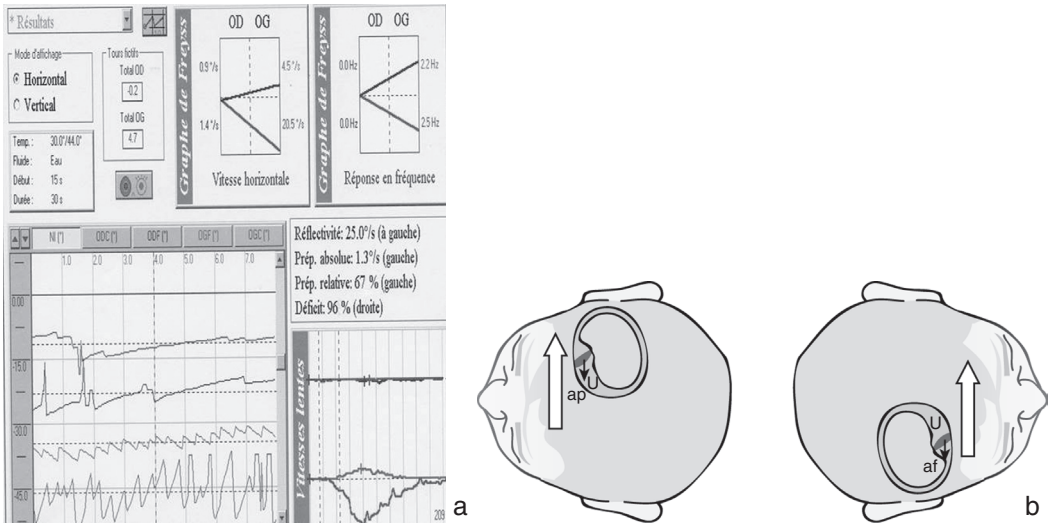


Fig. 12-6. (voir vidéo 12-8). Blocage fonctionnel du canal horizontal droit. Théorie d'un œdème cupulaire.
a. Aréflexie calorique droite car les courants de convection sont incapables de mobiliser la cupule œdématiée.
b. Quand le patient se couche sur le côté sain, la pesanteur reste capable d'imprimer une force ampullipète et le nystagmus bat vers le côté atteint, donc vers le haut. Inversement quand il se couche sur le côté atteint, la pesanteur imprime une force ampullifuge et le nystagmus bat vers le côté sain, donc encore vers le haut.
U = utricule ; ap = courant ampullipète ; af = courant ampullifuge.

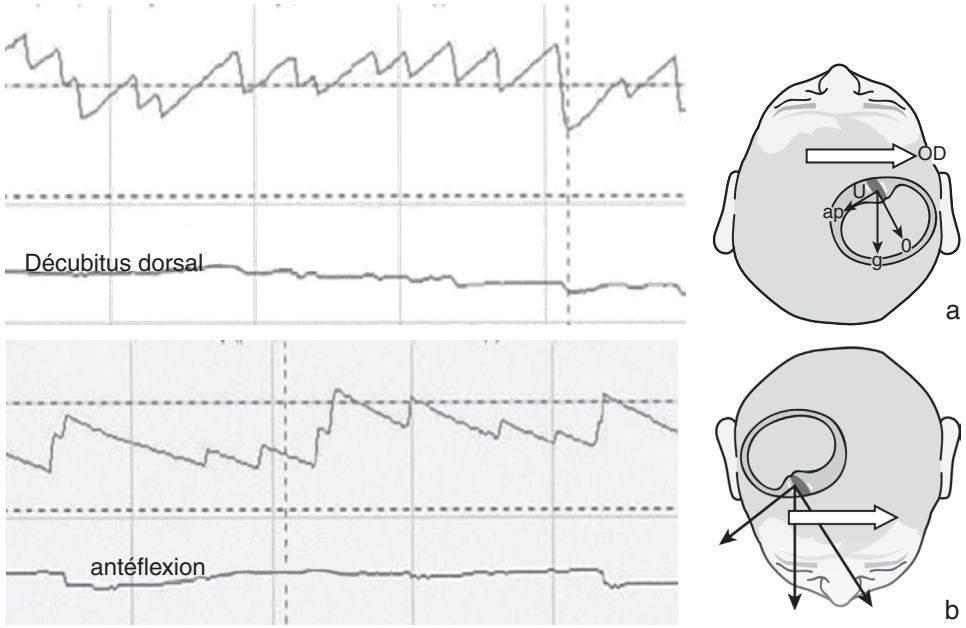


Fig. 12-7. (voir vidéo 12-8). Nystagmus provoqués dans le plan sagittal contre la théorie d'un œdème cupulaire.
À gauche, nystagmus constatés en vidéonystagmoscopie et enregistré en vidéonystagmographie. À droite, nystagmus théoriques qu'on aurait dû avoir en raison de l'inclinaison de la cupule. L'explication mécanique n'est pas vraisemblable et une autre hypothèse doit être envisagée (voir texte).
U = utricule ; ap = courant ampullipète ; af = courant ampullifuge ; OD oreille droite ; OG = oreille gauche ; g = gravité.

mécanique n'explique pas les changements de sens de ces nystagmus. Une autre hypothèse pourrait être qu'il s'agisse de l'interruption de la boucle d'interaction entre les macules otolithiques et les canaux semi-circulaires passant par l'archéocervelet (*cf.* chapitre 5). Le nystagmus présenté par ce patient serait alors le résultat de désinhibitions des canaux horizontaux dans certaines positions. White, en 2005 [6], avait proposé que ce phénomène se produise après une lésion utriculaire périphérique désinhibant alternativement les canaux horizontaux droit et gauche dans le décubitus latéral et la bascule antéro-postérieure.

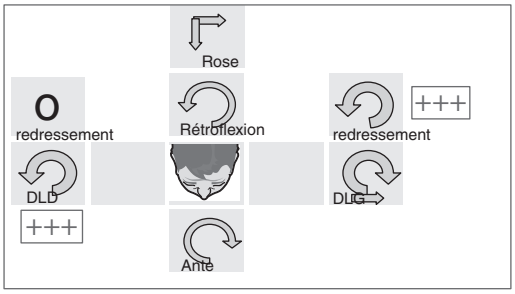


Fig. 12-8. (voir aussi vidéo 12-8). Pseudo VPPB : nystagmus positionnels.

Pseudo VPPB

Ce sont des vertiges positionnels simulant un VPPB si on regarde leurs nystagmus à l'œil nu. Quand on les enregistre en vidéonystagmoscopie, les nystagmus provoqués par les manœuvres de Dix et Hallpike possèdent une dynamique semblable à ceux des VPPB. La différence, c'est qu'ils sont incohérents, déclenchés des deux côtés, sans corrélation avec le plan de stimulation. On craint une étiologie centrale mais l'examen neurologique et l'imagerie sont normaux.

Cas clinique n° 9 (vidéo 12-9)

Patient âgé de 48 ans, qui avait été hospitalisé pour un grand vertige survenu au cours de la nuit précédente. Depuis, il était très instable. Examiné le lendemain matin, on le trouva couché en chien de fusil sur le côté gauche. Des vertiges sévères survenaient dès qu'il bougeait la tête. Dans les antécédents, il avait été suivi sept ans auparavant pour une névrite vestibulaire droite.

Le bilan cochléovestibulaire montra une audiométrie normale et retrouva une aréflexie vestibulaire droite sans prépondérance directionnelle probablement séquellaire de la névrite vestibulaire antérieure. La vidéonystagmoscopie ne montra aucun nystagmus spontané. Il existait quelques composantes horizontales positionnelles gauches probablement en rapport avec le déficit vestibulaire droit ancien. Surtout, il existait un violent nystagmus antihoraire pur, sans composante verticale lors de la manœuvre de Dix et Hallpike droite et en relevant le patient après la manœuvre de Dix et Hallpike gauche. Enfin, un discret nystagmus horaire pur était noté dans la manœuvre de Dix et Hallpike gauche et en antéflexion (fig. 12-8).

L'examen neurologique et même l'IRM furent normaux. Tout régressa en 2 à 3 semaines sous methylprednisolone.

Chez ce patient, on émit l'hypothèse qu'on se trouvait en présence d'une résurgence virale périphérique de son ancienne névrite vestibulaire. De plus on pouvait affirmer que tous les canaux verticaux droits de ce patient étaient restés intacts puisqu'on avait obtenu des nystagmus torsionnels horaires et antihoraires purs. En effet, la stimulation simultanée des canaux antérieur et postérieur droits renforce leur composante antihoraire tandis que les composantes verticales s'annulent (fig. 12-9).

Avant de poursuivre, revenons sur l'interaction entre les macules et les canaux semi-circulaires, résultat d'une boucle passant par le nodulus et l'uvula (*cf.* chapitre 5). Cette interaction agit au niveau des noyaux vestibulaires par modulation du stockage de vitesse. Elle est destinée au contrôle des canaux en fonction de la gravité.

Revenons à notre patient. Supposons que la résurgence virale n'a détruit que le système otolithique. Dès lors, les nystagmus positionnels constatés dans ce cas exceptionnel ont été la conséquence d'une absence de ce contrôle. On en tirera les conclusions que :

- le violent nystagmus antihoraire pur, sans composante verticale lors de la manœuvre de Dix et Hallpike droite était en rapport avec une absence d'inhibition ipsilatérale des deux canaux verticaux droits à la fin du mouvement (surtout le canal postérieur droit) ;
- le violent nystagmus antihoraire pur après avoir relevé le patient au cours de la manœuvre de Dix et Hallpike gauche était en rapport avec une absence d'inhibition ipsilatérale des deux canaux verticaux droits à la fin du mouvement (surtout le canal antérieur droit) ;

Fig. 12-9. (voir vidéo 12-9). Pseudo VPPB : nystagmus positionnels.
a. Nystagmus antihoraire pur par stimulation simultanée des canaux antérieur et postérieur droits (ou inhibition des canaux verticaux gauche).
b. Nystagmus horaire pur par Inhibition simultanée des canaux verticaux droits (ou stimulation des canaux antérieur et postérieur gauches.

- Restent à expliquer les discrets nystagmus torsionnels retrouvés dans la manœuvre de Dix et Hallpike gauche et dans les mouvements sagittaux de la tête :
  - chez le sujet normal, il y a une activité croisée normale du système otolithique droit sur les canaux : inhibition gauche dans la manœuvre de Dix et Hallpike gauche, inhibition symétrique en antéflexion et désinhibition symétrique en rétroflexion (*cf.* chapitre 3),
  - chez notre patient apparaît donc un nystagmus horaire par absence d'inhibition des canaux gauches dans la manœuvre de Dix et Hallpike gauche ainsi que dans l'antéflexion et un nystagmus antihoraire en rétroflexion par absence de désinhibition gauche en rétroflexion,
  - en position primaire, il n'y a aucun nystagmus spontané, car c'est la position neutre, sans information otolithique en rapport avec la pesanteur.

Références

[1] Bertholon P, Bronstein AM, Davies RA, Rudge P. Mucho KV Positional downbeating nystagmus in 50 patients : cerebellar disorders and possible anterior semi-circular canalolithiasis. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2002 ; 72(3) : 366–72.

[2] Bisdorff AR, Debatisse D. Localizing signs in positional vertigo due to lateral canal cupulolithiasis. Neurology 2001 ; 57 : 1085–8.

[3] Lee SH, Kim MK, Cho KH, Kim JS. Reversal of initial positioning nystagmus in benign paroxysmal positional vertigo involving the horizontal canal. In : Strupp M, Büttner U, Cohen B, editors. Annals of the New York Academy of Sciences Blackwell Publishing 1164 Boston Blackwell Publishing ; 2009. p. 406–8.

[4] Steddin S, Brandt T. Unilateral Mimicking Bilateral Benign Paroxysmal Positionning Vertigo. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1994 ; 120 : 1339–41.

[5] White JA, Oas JG. Diagnosis and Management of Lateral Semicircular Canal Conversions during Particle Repositionning Therapy. Laryngoscope 2005 ; 115 : 1895–7.

[6] White JA, Coale KD, Catalano PJ, Oas JG. Diagnosis and management of lateral semicircular canal benign paroxysmal positional vertigo. Otolaryngol Head Neck Surg 2005 ; 133 : 278–84.

Chapitre 13

Vertiges passant par les urgences

Points forts

- Distinguer la névrite vestibulaire d'un accident vasculaire cérébral.
- S'aider de tests pouvant être effectués au lit du malade.
- Examen neurologique indispensable.
- Pièges et cas difficiles en l'absence de signes neurologiques.
- Surveillance attentive de l'évolution.

Les services d'urgences sont tous concernés par ces patients qui leur sont amenés allongés sur un brancard, incapables de se lever, un haricot placé à côté d'eux pour parer aux vomissements. La première crise vertigineuse est parfois si brutale et si spectaculaire qu'elle peut amener à faire hospitaliser le patient. Dans les premières heures, il faut distinguer une névrite vestibulaire d'un accident vasculaire cérébelleux ou du tronc cérébral. Ultérieurement, les tests vestibulaires, la présence ou l'absence de symptômes auditifs, l'enveloppe évolutive et le contexte permettent d'établir un diagnostic définitif.

Dans tous les cas, l'examen en urgence doit comporter :

- un examen neurologique centré sur le cervelet avec étude des paires crâniennes et des voies longues ;
- Une recherche des nystagmus avec et sans fixation avec, de préférence, une vidéonystagmoscopie en infrarouge ;
- une otoscopie avec recherche d'une cicatrice rétroauriculaire et des antécédents lui correspondant ;
- la recherche d'un déficit vestibulaire unilatéral par trois tests effectués au lit du malade : le test impulsionnel céphalique angulaire (HIT), le test du secouage de la tête (HST) et le test vibratoire osseux (TVO).

Névrite vestibulaire

(Synonymes : neuronite vestibulaire, neurolabyrinthite virale, déafférentation vestibulaire unilatérale aiguë.)

C'est la cause la plus fréquente de vertige périphérique après le VPPB. Le terme de névrite vestibulaire devrait, en principe, être réservé aux névrites du nerf vestibulaire d'origine virale ou bactérienne prouvées comme la névrite vestibulaire zostérienne. L'habitude est toutefois d'étendre cette appellation à un tableau clinique pouvant être assimilé à l'équivalent d'une paralysie faciale *a frigore* pour le nerf vestibulaire. On invoque souvent une infection virale des voies aériennes supérieures dans les jours précédant cette affection. C'est vrai que les névrites surviennent par petites épidémies printanières ou automnales. Leur origine virale est probable au vu d'études histologiques et de la découverte d'ADN *Herpes simplex* dans le ganglion de Scarpa chez des sujets décédés d'une autre cause [7].

Tableau clinique

Schématiquement, le diagnostic repose sur l'existence d'un syndrome vestibulaire caractéristique traduisant un déficit vestibulaire sévère d'apparition brutale. La fonction auditive est respectée. Il n'y a pas de signes neurologiques. Ultérieurement, l'enveloppe évolutive est caractéristique : le patient est d'abord cloué au lit pendant plusieurs jours puis s'améliore progressivement en 1 à 3 semaines (*cf.* fig. 6-4). La régression des symptômes peut être liée à une récupération de la fonction vestibulaire ou en cas de déficit vestibulaire définitif à un mécanisme de compensation (*cf.* chapitre 17).

© 2014 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

Le syndrome vestibulaire est dit harmonieux, comportant dans les premiers jours :

- un vertige rotatoire continu s'amplifiant en quelques minutes à quelques heures, exagéré par les mouvements de la tête mais avec une position de confort sur le côté sain : soit couché sur le côté gauche, soit sur le côté droit ;
- des symptômes neurovégétatifs avec pâleur, nausées, vomissements et bradycardie ;
- un nystagmus horizontal rotatoire unidirectionnel battant toujours dans le même sens, quelle que soit la position du malade ou la direction du regard. Ce nystagmus est le nystagmus périphérique par excellence (*cf.* fig. 3-7). Le sens de sa phase rapide désigne le côté sain. Le sens de sa phase lente désigne le côté atteint. Il s'accélère lorsque le patient se couche sur l'oreille atteinte (*cf.* fig. 4-6 et 4-7). Il s'amplifie en supprimant la fixation avec des lunettes de Frenzel ou en mettant le patient dans l'obscurité avec vidéonystagmoscopie infrarouge (*cf.* fig. 7-8a). Il est partiellement inhibé en faisant fixer le doigt de l'examinateur (vidéo 13-1 e) ;
- si on parvient à le faire asseoir dans son lit, le dos décollé des oreillers, les bras tendus, les yeux fermés, on observe une déviation lente des index vers le côté atteint. Théoriquement, si on pouvait réussir à le faire lever, on verrait qu'il s'incline lentement, également vers le côté atteint, avant de tomber. Ce syndrome est dit harmonieux parce que ces déviations segmentaires et axiales se font dans le sens de la phase lente du nystagmus.

Examen au lit du malade

Les trois tests suivants démontrent l'existence d'un déficit vestibulaire unilatéral (*cf.* chapitres 2 et 3) :

- le test impulsionnel céphalique angulaire *Head Impulse Test* ou *head thrust test* ou test d'Halmagyi [2] – consiste à faire fixer une cible au cours de brusques rotations passives rapides de la tête d'environ 20°. Le patient est incapable de garder l'œil sur la cible dans la direction du côté lésé et doit faire une ou plusieurs petites saccades oculaires pour la rattraper ;
- le test de secouage céphalique (*head shaking test*) [3] : on exagère nettement la fréquence du nystagmus spontané ;
- le test vibratoire osseux (TVO) [5] : il exagère également nettement la fréquence du nystagmus spontané.

La positivité de ces trois tests a autant de valeur qu'une hyporéflexie calorique pour écarter le diagnostic d'accident vasculaire cérébelleux [4].

Examens instrumentaux

Audiométrie

Elle est normale ou ne montre pas d'aggravation unilatérale d'une surdité préexistante.

Épreuves caloriques

Elles sont indispensables pour documenter l'affection car c'est le *gold standard* du déficit vestibulaire avec mise en évidence d'une aréflexie calorique d'un côté et prépondérance directionnelle du côté opposé (*cf.* fig. 7-8c). L'épreuve a d'autant plus de valeur qu'elle est faite à distance du début (idéalement du 5e au 7e jour) car d'autres processus périphériques transitoires peuvent se traduire par une aréflexie durant 24 à 48 heures et régressant ensuite. L'aréflexie dans une névrite vestibulaire peut durer plusieurs mois, régresser ou persister indéfiniment.

Vidéonystagmographie

Elle permet d'enregistrer un nystagmus horizontal battant du côté sain, dont la vitesse lente s'accroît lorsque le regard se porte du côté de la phase rapide et diminue lorsque le regard se tourne du côté de la phase lente : loi d'Alexander (*cf.* chapitre 5).

Ce nystagmus spontané est amplifié dans toutes les positions et les prises de position de la tête et les épreuves de torsion cervicale (manœuvre de Conraux). La vitesse de la phase lente augmente généralement en position assise dans la latéroflexion du côté atteint et augmente également en décubitus latéral du côté atteint (*cf.* fig. 4-7). Cette accélération de la phase

lente dans ces positions est en rapport avec les interactions entre macules otolithiques et canaux semi-circulaires.

Si on dispose d'un matériel permettant d'enregistrer les composantes torsionnelles du nystagmus, on peut mettre en évidence le caractère périphérique du nystagmus horizontal spontané en montrant :

- *pour un déficit vestibulaire unilatéral droit* : la présence d'une composante torsionnelle horaire (pour l'observateur) (*cf.* fig. 3-7) ;
- *pour un déficit unilatéral gauche* : la présence d'une composante torsionnelle antihoraire.

L'origine périphérique de ce nystagmus horizontal rotatoire repose sur l'absence de composante verticale. En effet, tant pour une lésion vestibulaire gauche que droite, la prépondérance du vestibule resté sain s'exprime par :

- *pour le canal horizontal* : un nystagmus horizontal battant du côté sain ;
- *pour les canaux verticaux* (antérieur et postérieur) :
  - des composantes torsionnelles qui s'ajoutent (horaire si c'est le canal gauche qui est sain et antihoraire si c'est le canal droit),
  - des composantes verticales qui s'annulent et ce, tant pour le côté gauche que le côté droit (*cf.* chapitre 3).

Ces combinaisons typiques ne peuvent survenir que pour des lésions périphériques (*cf.* chapitre 5).

Épreuves au fauteuil pendulaire

Une forte prévalence des nystagmus gauches est enregistrée par une élévation vers le haut de la cumulée des phases lentes en cas de déficit droit et un abaissement de la cumulée des phases lentes pour un déficit gauche (*cf.* fig. 7-9b).

L'indice de fixation oculaire reste inférieur à 10 %, témoignant de l'absence de participation centrale.

Oculomotricité

Les épreuves restent dans les limites de la normale en ce qui concerne les saccades et la poursuite. Toutefois, le nystagmus spontané peut être si violent qu'il apparaît même à la fixation mais bien moindre que dans l'obscurité.

En revanche, l'épreuve optocinétique montre une augmentation du gain dans le défilement de la scène vers le côté lésé. C'est-à-dire dans la direction de la phase lente du nystagmus spontané qui s'ajoute au mouvement lent de suivi oculaire et se retranche dans la direction inverse. Par exemple, dans une névrite vestibulaire gauche on assiste à une très importante augmentation du gain dans le défilement vers la gauche et pratiquement aucun nystagmus quand la scène défile vers la droite. C'est l'inverse en cas de névrite droite.

Autres investigations

Sérologies

La recherche d'une séroconversion virale par deux prélèvements faits à 21 jours d'intervalle donne des résultats décevants en ne montrant que les traces de primo-infections anciennes. Il est vraisemblable qu'il s'agisse en fait de réactivations de virus herpès dormants dans le ganglion de Scarpa.

Les résultats des sérologies de la maladie de Lyme sont difficiles à interpréter et donnent lieu à beaucoup de diagnostics abusifs en l'absence de recherche dans le liquide céphalo-rachidien.

Imagerie

L'IRM n'est pas nécessaire dans le cas d'un tableau clinique au complet et en l'absence de signes neurologiques.

Évolution

Dans la plupart des cas, l'affection régresse rapidement. La récupération survient en quelques semaines dans 50 % des cas. Elle est attestée par le retour d'une réflectivité calorique normale. Ailleurs, la régression des symptômes est le résultat d'une compensation centrale. Les séquelles restent minimes du fait que l'attitude préconisée est de faire lever le patient précocement et d'arrêter les traitements dépresseurs de la fonction vestibulaire après 48 heures d'évolution (*cf.* chapitre 18). L'hospitalisation est maintenue 7 jours pendant lesquels le patient

effectue des exercices vestibulaires de plus en plus difficiles sous la direction d'un kinésithérapeute. L'objectif est de stimuler l'intégration multisensorielle et la coordination œil-tête. Après la sortie, une rééducation vestibulaire est poursuivie pendant un mois.

Éléments de surveillance

Évaluation symptomatique

Peu à peu, avec l'aide du kinésithérapeute, le patient peut se lever et l'ensemble des signes cliniques régresse en plusieurs jours à plusieurs semaines. Les nausées et les vomissements ne persistent que 2 à 3 jours. La disparition des vertiges est variable d'un sujet à l'autre. Dans la plupart des cas, après 3 semaines, il ne reste que des symptômes mineurs tels que des oscillopsies et un déséquilibre lors de mouvements rapides de la tête (vertiges cinétiques). Quelques patients, toutefois, gardent un déséquilibre chronique et une intolérance au mouvement, généralement dans un climat anxieux. Les sujets jeunes compensent en quelques jours et les sujets âgés en quelques mois.

L'équilibre statique revient rapidement. En revanche, l'équilibre dynamique revient beaucoup plus lentement, non pas pour ce qui concerne l'équilibre antéropostérieur mais pour ce qui concerne l'équilibre latéral attesté par la tendance à tomber latéralement du côté atteint dans l'épreuve de Romberg sensibilisée.

Recherche des nystagmus spontanés et provoqués

L'évolution passe par quatre stades :
- initialement, le nystagmus unidirectionnel spontané est de degré III, c'est-à-dire présent dans toutes les directions du regard ;
- puis, le nystagmus est absent dans la direction du regard vers le côté de la phase lente (degré II) ;
- puis, le nystagmus est présent uniquement dans la direction du regard dans la direction de la phase rapide (degré I) ;
- enfin, il y a disparition du nystagmus spontané, mais persistance de nystagmus positionnels dans plusieurs prises de position ;
- rarement, on observe un nystagmus de récupération (*recovery nystagmus*) classique. C'est un nystagmus spontané ou positionnel de sens inverse apparaissant quelques semaines plus tard. Il est attribué à un phénomène dit de surcompensation lié à l'activité retrouvée du côté atteint mettant le côté sain en situation de déficit fonctionnel.

À distance, même lorsqu'un patient se dit guéri, l'examen peut retrouver :
- un nystagmus horizontal battant vers le côté sain au secouage de la tête (*Head Shaking Nystagmus*) et déclenché par les vibrations osseuses (nystagmus vibratoire osseux) ;
- le HIT reste anormal pendant des mois, corrélé aux épreuves caloriques ;
- d'une façon générale, il n'y a aucun parallélisme entre la plainte du malade et les signes objectifs (nystagmus et tests vestibulaires).

Formes cliniques

Forme avec strabisme vertical

C'est une divergence verticale (*skew déviation*) des deux yeux avec diplopie verticale en rapport avec une atteinte périphérique otolithique et des canaux verticaux. Dans les lésions périphériques, cette diplopie doit rester minime car habituellement, une grande diplopie verticale est plutôt le signe d'une atteinte centrale des voies de projection de ces capteurs sur les noyaux oculomoteurs (*Ocular tilt reaction*, *cf.* chapitre 4).

Forme de Lindsay et Hemenway

La névrite typique dans les premiers jours se transforme en VPPB du canal postérieur. Il est démontré, en raison de la conservation des potentiels évoqués myogéniques vestibulaires (PEMV), que le nerf vestibulaire inférieur peut être préservé dans les névrites vestibulaires. En revanche, la macule utriculaire innervée par le nerf vestibulaire supérieur est fragilisée. Les

otolithes utriculaires dégénérés s'accumulent donc dans le canal postérieur encore fonctionnel et provoquent les symptômes typiques d'une canalolithiase (*cf.* chapitre 12).

Forme associée à une surdité brusque

En pareil cas, le diagnostic de labyrinthite d'origine virale ne peut être prononcé qu'après avoir écarté un infarctus dans le territoire de l'artère cérébelleuse antéro-inférieure (*cf. infra*). Comme dans la névrite vestibulaire, il ne faut pas compter sur une séroconversion virale. En revanche, l'existence d'une paralysie faciale associée avec éruption typique dans le conduit auditif externe permet le diagnostic de zona auriculaire dans le cadre d'une multinévrite. Dans ce cas, il peut y avoir un décalage de plusieurs jours entre le développement des différentes localisations. L'importance de l'otalgie initiale à type de brûlure est évocatrice.

Intérêt des corticoïdes dans la névrite vestibulaire

Certaines études militent en faveur de l'utilisation des corticoïdes pour augmenter le pourcentage de récupération de la réflectivité calorique. Toutefois, les périodes de suivi sont souvent trop courtes et les critères d'évaluation des résultats sont trop souvent basés sur la présence de nystagmus. Or, il est démontré qu'il n'y a pas de corrélation entre nystagmus et symptômes rapportés par les patients [1].

Une étude prospective et randomisée a comparé deux groupes de 15 patients ayant présenté une névrite vestibulaire et ayant été traité : l'un avec un placebo et l'autre par de la prednisolone à la posologie de 1 mg/kg pendant 5 jours, puis à dose dégressive pendant 15 jours. Les patients ont été suivis 12 mois au terme desquels on trouve dix guérisons complètes dans le groupe traité contre douze dans le groupe placebo [6]. En revanche, même si le résultat final est identique dans les deux groupes, les guérisons complètes sont obtenues avant le 3e mois pour le groupe traité et au 12e mois pour le groupe placebo. Tout se passe comme si les corticoïdes ne faisaient qu'accélérer la guérison qui devait survenir de toute façon, mais sans en augmenter la fréquence.

Ischémies aiguës du cervelet et du tronc cérébral

Lorsque l'on prend en charge les vertiges en urgence, il faut s'attendre à recevoir des patients atteints d'accidents vasculaires cérébraux, aiguillés en ORL par défaut.

Les signes d'appel sont l'extrême brutalité de l'apparition du vertige rotatoire, l'association d'emblée à des céphalées postérieures et l'importance du déséquilibre.

Quatre règles sont à retenir pour décider d'un transfert en milieu neurologique :

- se méfier chez un patient très déséquilibré de l'absence de nystagmus horizontal rotatoire unidirectionnel et de ne pas retrouver au lit du patient de signes objectifs en faveur d'un déficit vestibulaire unilatéral (HIT normal, secouage de la tête négatif et TVO négatif). C'est peut-être un infarctus cérébelleux ;
- se méfier, chez un sujet jeune, lorsque le vertige ou le déséquilibre s'accompagne de violentes cervicalgies apparues d'emblée et qu'on retrouve la notion de traumatisme cervical même minime (comme repeindre son plafond). C'est peut-être une dissection de l'artère vertébrale ;
- être vigilant devant l'apparition secondaire de troubles de la conscience. C'est peut-être un hématome cérébelleux ;
- constater des épreuves caloriques normales.

Mise en jeu rapide du pronostic vital

Les vertiges peuvent être le signe inaugural d'accidents ischémiques graves qui mettent d'emblée en jeu la vie du patient. L'écueil est que dans un premier temps, le vertige est isolé et que les signes neurologiques peuvent être discrets, voire absents. Mais l'évolution tourne mal.

Exemples

Infarctus cérébelleux évoluant vers un hématome

Il s'agit d'infarctus cérébelleux qui se manifestent initialement par un grand vertige isolé, notamment chez des hypertendus sévères. La transformation hémorragique, l'œdème périlésionnel ou l'hématome d'emblée compriment le tronc cérébral et provoquent un syndrome d'hypertension intracrânienne. Il faut donc se méfier d'un sujet ayant fait un grand vertige, qui bâille, a le hoquet, et surtout présente secondairement des troubles progressifs de la conscience. Son hospitalisation est indispensable car une dérivation ventriculaire ou une décompression chirurgicale de la fosse postérieure peuvent être nécessaires en urgence (fig. 13-1 et vidéo 13-2).

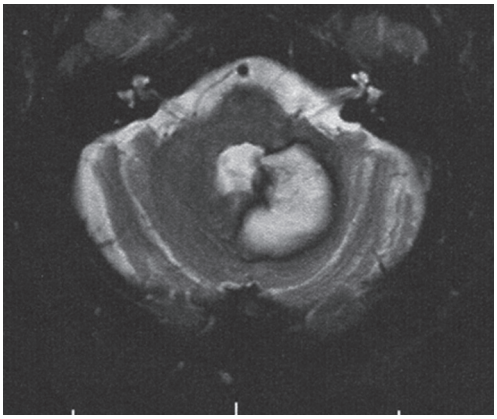


Fig. 13-1. Hématome du pédoncule cérébelleux gauche (*cf.* vidéo 13-2).

Patient de 75 ans. En janvier, malaise en sortant de sa voiture suivi de vertiges et de céphalées. Importants facteurs de risque vasculaire (Diabète de type II). Avait déjà présenté un épisode de diplopie transitoire en janvier. Vu quelques jours plus tard avec un syndrome cérébelleux statique ne lui permettant pas de tenir debout et un syndrome cérébelleux cinétique avec dysmétrie, asynergie et hypermétrie du membre supérieur gauche. En vidéonystagmoscopie : nystagmus oblique inférieur droit et horizontal droit dans la lumière et à la fixation. Le nystagmus se transforme en gaze nystagmus dans l'obscurité et n'est pas influencé par le *head shaking*. L'IRM met en évidence un hématome cérébelleux gauche étendu au pédoncule cérébelleux inférieur gauche interrompant les voies vestibulo-nodulaires expliquant la présence d'un nystagmus typiquement central battant vers la droite et s'inversant dans le regard gauche. » (*cf.* chapitre 5.)

Thromboses du tronc basilaire

Une thrombose de l'artère vertébrale peut se manifester par un vertige d'abord isolé. Très vite, le tableau se complète par des signes d'atteinte des noyaux des nerfs crâniens bulbaires et protubérantiels bilatéraux témoignant de l'extension de la thrombose au tronc basilaire.

Infarctus se présentant comme une névrite vestibulaire

Les infarctus du cervelet et du tronc cérébral peuvent se présenter avec un grand vertige à début brutal et de régression progressive comme dans une névrite vestibulaire.

Cinq cas sont possibles.

Petit infarctus de la racine d'entrée du nerf vestibulaire

Exceptionnel, il réalise un tableau pseudo-névritique simulant une névrite vestibulaire typique avec son aréflexie calorique unilatérale (fig. 13-2). Le diagnostic ne peut être soupçonné que devant la brutalité du début chez un patient présentant des facteurs de risque vasculaire et l'existence d'au moins un signe de voisinage traduisant l'atteinte du tronc cérébral : distorsion auditive, syndrome de Claude-Bernard-Horner, paralysie faciale (atteinte de la zone d'entrée du nerf), poursuite oculaire saccadique ou mouvements hypermétriques avec oscillations segmentaires latérales par atteinte d'un pédoncule cérébelleux.

Infarctus isolé du noyau vestibulaire

Un seul ou plusieurs des quatre noyaux vestibulaires peuvent être atteints de manière isolée. Le nystagmus qui en résulte peut être purement torsionnel sans hyporéflexie calorique. Les troubles de la poursuite oculaire sont évocateurs, car la voie finale de ces mouvements passe par le noyau vestibulaire. Enfin, l'atteinte de la moitié supérieure du noyau vestibulaire provoque la classique *Ocular tilt reaction* (*cf.* chapitre 4).

Infarctus dans le territoire de l'artère cérébelleuse antéro-inférieure

Cette artère a la particularité de donner naissance à l'artère labyrinthique et d'irriguer la partie du tronc cérébral comprenant la racine d'entrée de la VIII[e] paire crânienne et une partie du noyau vestibulaire. Quant à la région cérébelleuse irriguée, elle est très variable d'un individu à l'autre.

Le résultat clinique est qu'une occlusion de cette artère donne (fig. 13-3) :

- des signes cochléovestibulaires périphériques en rapport avec un infarctus labyrinthique :
  - surdité totale unilatérale (cophose),
  - nystagmus horizontal rotatoire battant vers le côté sain avec hyporéflexie calorique,
  - HIT anormal dans la rotation vers le côté sourd ;
- des signes centraux :
  - ataxie et signes d'atteinte du tronc cérébral variables en fonction du territoire vasculaire de l'artère,
  - changement de sens de la composante horizontale du nystagmus spontané lorsque l'on demande au sujet de regarder vers le côté lésé (nystagmus central).

Infarctus cérébelleux isolé

C'est une lésion trompeuse responsable de vertiges si elle implique le flocculus, le nodulus et les noyaux cérébelleux profonds de l'archéocervelet. En principe, l'absence de signes d'atteinte du tronc cérébral signifie que l'artère en cause est la branche cérébelleuse de l'artère cérébelleuse postéro-inférieure. Les nystagmus spontanés évocateurs sont (*cf.* chapitre 5) :

- le nystagmus du regard excentré par atteinte cérébelleuse médiane (*gaze nystagmus*), parfois unilatéral en cas de lésion cérébelleuse caudale isolée désinhibant un seul noyau vestibulaire ;
- le nystagmus positionnel horizontal de type antigéotropique (atteinte du nodulus) ;
- le nystagmus alternant périodique (nystagmus qui change de sens toutes les 2 à 3 minutes).

Les éléments qui doivent alerter sont :

- l'absence d'anomalies au HIT en cas de nystagmus horizontal spontané ;
- des déviations axiales du côté de la phase rapide du nystagmus s'il y en a un ;
- une ataxie cérébelleuse très sévère ;
- surtout, des épreuves caloriques normales.

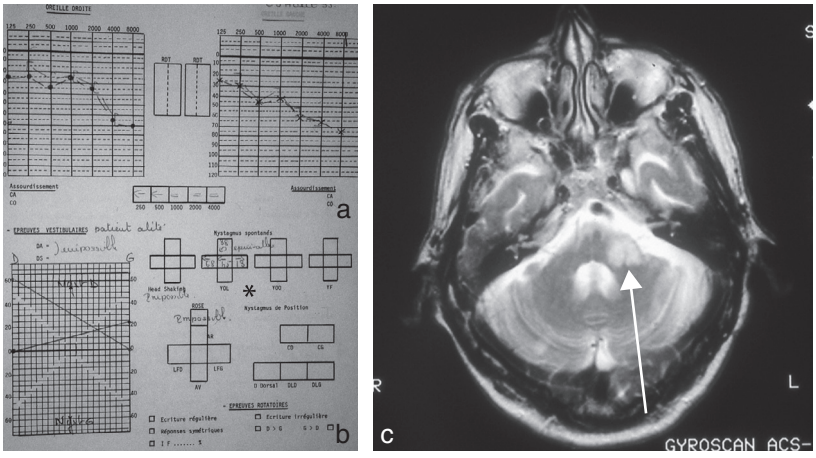


Fig. 13-2. Infarctus de la racine d'entrée du nerf vestibulaire droit.
Patient âgé de 74 ans présentant un accès vertigineux depuis 2 jours avec troubles de l'équilibre obligeant à l'alitement. Examen neurologique montrant un syndrome extrapyramidal débutant. À l'examen vestibulaire dans la lumière, nystagmus horizontal droit s'inversant dans le regard vers la droite et devenant antihoraire dans le regard vers le haut. Nette diminution du nystagmus dans l'obscurité. Hyporéflexie calorique gauche avec prépondérance directionnelle droite modérée. Audiométrie montrant une surdité de perception prédominant du côté gauche. IRM montrant un hypersignal probablement d'origine ischémique au niveau de la zone d'entrée du nerf vestibulaire gauche expliquant le mélange de signes périphériques et centraux (flèche).
a. Audiogramme ; b. Épreuves caloriques ; *Nystagmus spontané s'inversant dans le regard gauche ; c. IRM en T2.

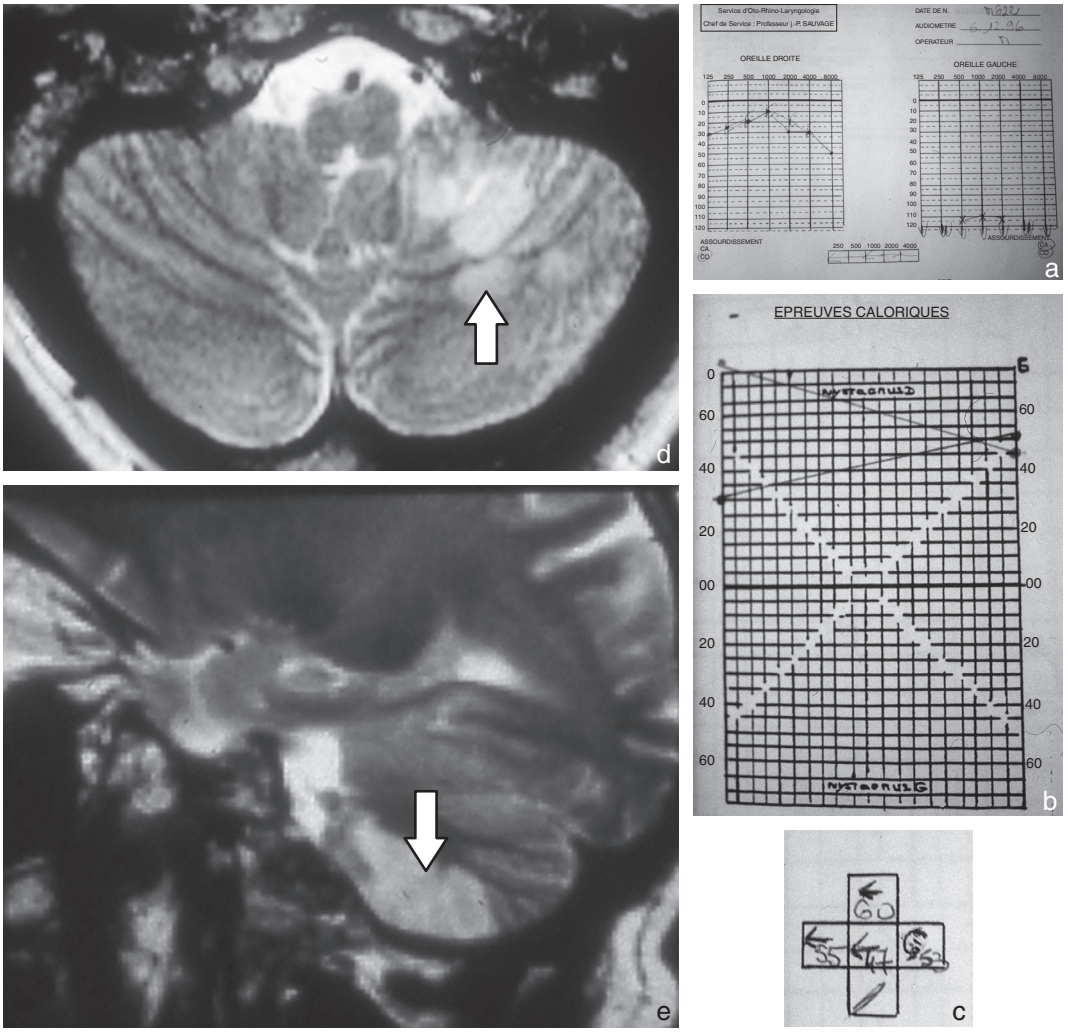


Fig. 13-3. Infarctus dans le territoire de l'artère cérébelleuse antéro-inférieure.
Patient qui avait présenté des manifestations vertigineuses isolées, sans signes neurologiques pendant plusieurs mois. Brutalement, apparition d'un grand vertige rotatoire, avec surdité totale de l'oreille gauche, acouphènes, fourmillement dans l'hémiface gauche et hémiataxie. Il existait un nystagmus spontané horizontal droit dans la lumière devenant antihoraire dans le regard latéral gauche. L'IRM mit en évidence des lésions hyperintenses du pont et du pédoncule cérébelleux moyen en T2 (flèches). Le bilan cochléo-vestibulaire confirma la présence d'une cophose gauche et d'une aréflexie calorique gauche. C'était donc un tableau clinique mélangeant des signes périphériques et centraux typiques d'une thrombose de cette artère qui donne en même temps l'artère labyrinthique. Les épisodes vertigineux précédant l'infarctus étaient donc des épisodes d'ischémie transitoire labyrinthique.
a. Audiogramme ; b. Épreuves caloriques ; c. Nystagmus spontané s'inversant dans le regard gauche ; d et e. IRM axiale et de profil.

Syndrome de Wallenberg

Il est en rapport avec un infarctus latérobulbaire secondaire à une obstruction ou à une dissection de l'artère vertébrale. Du fait de grandes variations individuelles des territoires de vascularisation du tronc cérébral, le tableau clinique varie avec plus ou moins de signes neurologiques. Il se manifeste cependant dans 80 % des cas par un grand vertige giratoire initial, et dans 85 % des cas par des troubles de l'équilibre. Il existe des troubles de la déglutition et/ou de la phonation dans 60 à 70 % des cas. Les perturbations oculo-

motrices sont toujours très importantes en raison de l'interruption des voies qui unissent la région paravermienne à la formation réticulée pontine paramédiane.

Diagnostics en attente

Dans de nombreux cas, on n'a pas de diagnostic immédiatement.

La crise tourne court

Lorsque le patient arrive aux urgences, le vertige a disparu de même que les signes d'accompagnement. C'est la raison pour laquelle il est fondamental que le médecin de premier recours ait bien indiqué dans sa lettre qu'il avait recherché des troubles visuels, un nystagmus et des signes neurologiques tels que des signes cérébelleux ou d'atteinte des voies longues. La crise est en effet un moment privilégié où des signes essentiels existent, qui disparaissent par la suite.

L'évolution et les bilans apporteront des éléments décisifs.

Accidents ischémiques transitoires

Les crises de vertige durent de 30 secondes à 15 minutes et récidivent pendant plusieurs jours, plusieurs semaines mais pas pendant plusieurs années. Ils sont prédictifs d'accidents vasculaires constitués du tronc cérébral dont le taux de mortalité est élevé. Il est donc essentiel de les reconnaître. Malheureusement, la capacité de l'imagerie à les détecter est surestimée du fait que ces ischémies ne laissent généralement aucune trace. Le diagnostic reste donc clinique reposant sur des arguments listés dans l'encadré 13-1 et sur la notion de facteurs de risque vasculaire (hypertension artérielle, hypercholestérolémie, diabète, tabac, fibrillation auriculaire, alcoolisme, sédentarité, obésité et âge).

Première crise d'un vertige récurrent

C'est l'interrogatoire, la répétition des crises et l'émergence de nouveaux symptômes qui aboutissent aux diagnostics de :

- maladie de Menière : apparition de symptômes et de signes auditifs fluctuant sur les fréquences graves (*cf.* chapitre 14) ;
- vertiges migraineux : notions de céphalées migraineuses, d'auras visuelles, de phonophobie, de photophobie. La présence d'un nystagmus de position pendant les crises est un bon argument. Mais s'agissant de syndromes vestibulaires centraux, il est légitime de demander

Encadré 13-1

Critères indiquant une imagerie par résonance magnétique chez un patient présentant un vertige aigu

- Vertige d'apparition brutale souvent précédé de quelques crises prémonitoires chez un patient âgé ou présentant des facteurs de risque vasculaire.
- Pas de signe de déficit vestibulaire unilatéral (HIT, HST, TVO et épreuves caloriques normaux).
- Douleurs cervicales postérieure ou latérale pouvant irradier dans les épaules (dissection de l'artère vertébrale).
- Association à une surdité brusque profonde (territoire de l'artère cérébelleuse antéro-inférieure).
- Anomalie oculomotrice, diplopie verticale (désalignement oculaire récent).
- Dysarthrie, dysphagie, dysphonie.
- Nystagmus centraux :
  - nystagmus spontanés purs : torsionnel, vertical inférieur, vertical supérieur,
  - nystagmus du regard latéral* (vidéo 13-3),
  - nystagmus positionnel antigéotropique de type central.
- Signes neurologiques :
  - atteinte d'un nerf crânien (déficit sensitif de la face, paralysie faciale, paralysie du voile, signe du rideau),
  - syndrome de Claude-Bernard-Horner,
  - signes cérébelleux : ataxie d'un membre, déséquilibre majeur,
  - paralysie d'un membre,
  - troubles de la sensibilité d'un hémicorps,
  - signe de Babinski.

* Dans le regard latéral ne dépassant pas 30°.

une IRM, notamment à la recherche d'une malformation d'Arnold-Chiari (*cf.* chapitre 5) ;
- intoxication alcoolique, drogue, neuroleptiques (phénytoïne, carbamazépine, lithium, benzodiazépines) avec signes centraux comme un nystagmus du regard latéral, une dysarthrie, une ataxie cérébelleuse, un nystagmus de position ;
- attaques de panique (symptômes anxieux confirmés quand tout a été écarté : *cf.* chapitre 20).

La crise ne récidive pas

Il faut savoir avouer que l'on n'a pas d'explication. À la rigueur, on peut évoquer une mininévrite ou une minilabyrinthite ayant guéri spontanément.

Vertiges persistants

Antécédents d'otite chronique cholestéatomateuse

L'aggravation rapide de l'hypoacousie préexistante, les otalgies et l'otorrhée purulente sont en rapport avec une poussée infectieuse. Les vertiges témoignent d'une labyrinthite infectieuse par invasion bactérienne labyrinthique à partir des fenêtres ou à partir d'une fistule située le plus souvent au niveau du canal semi-circulaire horizontal. Le signe de la fistule est franchement positif avec nystagmus horizontal battant vers l'oreille saine dans le premier cas et vers l'oreille atteinte dans le second cas.

L'avis spécialisé ORL est urgent. La prise en charge comporte : une otoscopie sous microscope avec aspiration, un bilan audiométrique et un examen tomodensitométrique détaillé de l'os temporal avec étude de l'oreille moyenne et interne. La chirurgie est habituellement réalisée après une préparation antibiotique.

Ailleurs, une surdité fluctuante associée et la notion de traumatisme, même ancien, évoquent une fistule périlymphatique en rapport avec une fracture de la platine de l'étrier.

Aggravation progressive sur plusieurs semaines

L'existence d'antécédents d'épisodes neurologiques inexpliqués chez un sujet jeune milite en faveur d'une sclérose en plaques. L'IRM recherche une petite plaque de démyélinisation au niveau de la zone d'entrée de la racine du nerf vestibulaire ou au niveau du pont en cas d'ophtalmoplégie internucléaire. Il peut aussi s'agir de phénomènes inflammatoires, auto-immuns ou paranéoplasiques. Une aggravation progressive se comptant en mois évoque une tumeur maligne, une métastase ou une méningite carcinomateuse.

Références

[1] Bergenius J, Perols O. Vestibular neuritis : a follow-up study. Acta Otolaryngol 1999 ; 119 : 895–9.
[2] Halmagyi GM, Curthoys IS. A clinical sign of canal paresis. Arch Neurol 1988 ; 45(7) : 737–9.
[3] Kamei T, Kimura K, Kanenko H, Horo H. Re-evaluation of the head-shaking test as a method of nystagmus provocation, part 1 : its nystagmus-eliciting test. Jpn J Otolaryngol 1964 ; 67 : 1530–4.
[4] Mandalà M, Nuti D, Broman AT, Zee DS. Effectiveness of careful bedside examination in assessment, diagnosis, and prognosis of vestibular neuritis. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 2008 ; 134(2) : 164–9.
[5] Nuti D, Mandalà M. Sensitivity and specificity of mastoid vibration test in detection of effects of vestibular neuritis. Acta Otorhinolaryngol Ital 2005 ; 25(5) : 271–6.
[6] Shupak A, Issa A, Golz A, Kaminer M, Braverman I. Prednisone treatment for vestibular neuritis. Otol Neurotol 2008 ; 29 : 368–74.
[7] Theil D, Arbusow V, Derfuss T, et al. Prevalence of HSV-1 LAT in human trigeminal, geniculate, and vestibular ganglia and its implication for cranial nerves syndromes. Brain Pathol 2001 ; 11 : 408–13.

Chapitre 14

Maladie de Menière[11] et ses frontières

Points forts

- Maladie chronique, d'étiologie inconnue, aux critères essentiellement audiométriques.
- Potentiels évoqués auditifs pour la différencier d'un schwannome du VIII.
- Traitement médical souvent suffisant.
- Même si peu de crises, handicap très important pouvant imposer un traitement chirurgical.
- Formes frontières avec possible et vraisemblable étiologie virale sous-jacente.

La maladie de Menière avec ses crises imprévisibles de plusieurs heures associant vertige rotatoire, déséquilibre et vomissements est particulièrement invalidante. Ce n'est pas une maladie de la sénescence. On la rencontre à tout âge, avec une prédilection pour les sujets d'âge moyen en pleine activité. Il n'y a rien de caractéristique dans le vertige de la maladie de Menière sinon son association à des symptômes auditifs : acouphènes de tonalité grave à type de bourdonnement et surdité prédominant sur les basses fréquences.

D'origine inconnue, la maladie implique la totalité du labyrinthe membraneux. Elle est probablement liée à une inflation des liquides de l'espace endolymphatique de l'oreille interne (hydrops) et à un dysfonctionnement des voies endolymphatiques. C'est tout du moins ce qui est trouvé à l'examen anatomopathologique du rocher des patients ayant présenté une maladie de Menière de leur vivant. Les rapports de la maladie de Menière avec l'entité dénommée « hydrops endolymphatique retardé » sont évoqués à la fin de ce chapitre car ils suggèrent que la cause de la maladie pourrait être une labyrinthite virale ancienne méconnue. Enfin, les rapports de la maladie de Menière avec la migraine sont évoqués dans le chapitre 15.

Évolution chronique

Plusieurs fois par mois ou par semaine, le patient présente des crises stéréotypées inaugurées par une sensation de plénitude de l'oreille et un acouphène unilatéral. Puis, une sensation d'oreille bouchée apparaît du même côté et, en quelques minutes, un grand vertige rotatoire se déclenche avec nausées, vomissements et déséquilibre durant habituellement d'une à quelques heures et ne dépassant que très rarement 24 heures. Entre les crises, le patient ne ressent presque aucun symptôme. Des rémissions de plusieurs mois sont habituelles.

Les premières années sont les plus dures. Souvent, avec le traitement médical, tout tourne court. Ailleurs, la phase chronique s'installe et les crises diminuent progressivement en intensité ou sont remplacées par des sensations de bascule ou de flottement ou encore des épisodes de pseudo-ébriété très prolongés, entrecoupés de récidives plus fortes. Des chutes inopinées peuvent survenir projetant brutalement le patient à terre sans prodrome. Ce sont les crises dites « otolithiques » de Tumarkin. Dans tous les cas, les vertiges disparaissent en une dizaine d'années au prix d'une surdité unilatérale sévère avec acouphène définitif ipsilatéral. Une atteinte controlatérale peut se déclarer longtemps après, dans un pourcentage non négligeable de cas.

11. À la suite des recherches du Pr Legent, on sait que Menière signait sans mettre d'accent sur le premier « e » de son nom.

© 2014 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

Critères diagnostiques

(encadré 14-1)

Critères cliniques

- La sensation de plénitude de l'oreille peut annoncer la crise ou rester isolée. Elle est parfois associée à des algies auriculaires ou occipitales.
- Le nystagmus spontané au cours de la crise est un signe vestibulaire objectif. Son sens de battement est variable d'un moment à l'autre.
- Vertige et nystagmus peuvent être déclenchés par une modification de pression au niveau du conduit auditif externe, surtout à la fin de l'évolution (signe de Hennebert).

Encadré 14-1

Critères d'inclusion d'un patient dans une étude sur la maladie de Menière

Recommandations du *Commitee on hearing and equilibrium guidelines for the diagnosis and evaluation of therapy in Menière's disease* [5]

- Patients ayant un vertige épisodique, spontané, récurrent avec une surdité, un acouphène et/ou une plénitude de l'oreille.
- Au moins deux épisodes caractéristiques de 20 minutes ou plus sont exigés.
- La surdité de perception doit avoir été mise en évidence par une audiométrie tonale complétée par une audiométrie vocale.
- La moyenne arithmétique de l'élévation des seuils auditifs à 0,25-0,5 kHz et 1 kHz est supérieure de 15 dB ou plus que celle à 1–2 et 3 kHz. (Remarquons que cette fréquence 3 kHz n'est guère utilisée en France. En Europe, cette fréquence de 3 kHz peut être remplacée par la fréquence 4 kHz.)
- Dans les formes unilatérales, la moyenne arithmétique de l'élévation des seuils auditifs à 0,5 kHz, 1, 2 et 3 kHz de l'oreille atteinte est supérieure de 20 dB ou plus à celle de l'oreille opposée.

Critères mis en évidence par le bilan ORL

Au début, l'audiométrie tonale montre seulement un déficit fluctuant sur les fréquences graves (fig. 14-1). Ultérieurement, la courbe devient horizontale. Les seuils auditifs peuvent varier d'une année, d'un mois, d'une semaine, d'un jour, voire d'une heure à l'autre.

- La distorsion sonore se manifeste par une distorsion en hauteur (diplacousie) et en amplitude (intolérance aux bruits, témoin d'un « recrutement » constaté aux épreuves supraliminaires).
- L'étude du seuil du réflexe stapédien et celle des potentiels évoqués auditifs confirment l'origine endocochléaire de la surdité ou, au moins, permettent d'éliminer une atteinte rétrocochléaire.
- Au cours des crises, les déficits vestibulaires aux épreuves instrumentales sont importants mais variables et transitoires. Entre les crises, l'excitabilité calorique, normale au début de la maladie, diminue par la suite mais sans atteindre une aréflexie complète.
- Les tests osmotiques, lorsqu'ils sont positifs, sont intéressants pour étayer la notion d'hydrops endolymphatique. Ils consistent à faire ingérer 100 mL de glycérine et à mesurer les seuils en audiométrie tonale. Le test est positif lorsque, trois heures après l'ingestion, les seuils remontent d'au moins 15 dB sur trois fréquences consécutives. Aucune investigation d'imagerie n'est systématique, sauf en cas de suspicion d'une atteinte de type rétrocochléaire. La surveillance est clinique et audiométrique.

Formes symptomatiques

- *Formes bilatérales :* leur fréquence augmente après plusieurs années d'évolution.
- *Vertige de Lermoyez :* il se caractérise par le fait que l'audition s'améliore au cours de la crise vertigineuse.
- *Chutes brutales de Tumarkin* : ce sont des crises brèves sans prodromes, sans perte de conscience, marquées par un affaissement brutal du malade. Elles surviennent le plus souvent après plusieurs années d'évolution.

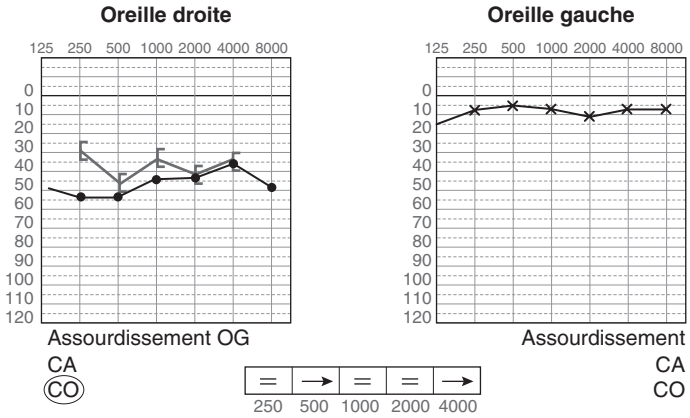


Fig. 14-1. Audiogramme tonal montrant la surdité typique d'une maladie de Menière prédominant sur les fréquences graves.

Formes de l'enfant

Elles existeraient mais sont très rares. Un vertige de l'enfant évoque d'abord une tumeur cérébrale. La distinction avec une fistule périlymphatique est difficile : l'existence de manifestations vertigineuses avec surdité de perception évoluant rapidement par à-coups peut conduire à l'exploration chirurgicale. La distinction avec une migraine est plus facile : absence de symptômes cochléaires et présence d'antécédents familiaux.

Diagnostic différentiel

Même si le début peut être transitoirement incomplet, l'appellation « maladie de Menière » ne doit pas être attribuée à des formes qui ne comporteraient que des symptômes vestibulaires ou que des symptômes cochléaires. En dehors de la maladie de Menière, certaines affections peuvent se traduire par une symptomatologie cochléovestibulaire fluctuante :

- neurinome du VIII, qui peut se présenter au début de son évolution comme une maladie de Menière [3] ;
- otospongiose, lorsque la surdité de transmission n'est pas nette ;
- fistule périlymphatique, dont le diagnostic est difficile même à l'intervention ;
- embryopathie malformative (type Mondini) ;
- séquelle de méningo-encéphalite ;
- affection inflammatoire exceptionnelle : labyrinthite syphilitique où un hydrops endolymphatique a pu être constaté.

Particularités du handicap de la maladie de Menière

Comment faire accepter par l'employeur que son salarié, en apparente bonne santé, doit se faire ramener chez lui plusieurs fois par mois : prostré, vomissant et incapable de se tenir debout ? Comment faire comprendre aux instances publiques qu'on est atteint d'une affection sans stigmate objectif radiologique ou biologique et dont le diagnostic repose seulement sur l'interrogatoire et un audiogramme ? Bientôt, le patient n'ose plus sortir de chez lui, ni prendre sa voiture, ni aller au spectacle, ni entreprendre un voyage. Sa carrière est stoppée. La peur de sortir de chez soi, la peur de vomir en pleine réunion, la crainte que l'on vous croie ivre entraînent des comportements vite catalogués psychosomatiques à défaut d'autres explications.

C'est Lucy Yardley [9] qui a constaté que les tests vestibulométriques dont nous disposons étaient inadéquats pour quantifier l'impact du vertige sur la vie de tous les jours. En comparant la fréquence des crises et les résultats de mesures de qualité de vie, elle a montré qu'un patient qui avait éprouvé

de violentes crises de vertige restreignait son activité de crainte qu'elles surviennent dans des circonstances sociales où il serait dans une situation de grande difficulté. Le vertige est donc un de ces symptômes où le patient peut modifier sa façon de vivre, même en son absence. La conséquence est qu'après traitement, même si les crises sont réduites en intensité, en fréquence et en durée, la persistance de symptômes, même légers, confirme le patient dans ses comportements d'éviction. Le handicap est à peine réduit. Les échelles de qualité de vie sont donc peu sensibles pour mesurer les effets d'un traitement symptomatique. Inversement, il ne faut pas trop compter sur de telles échelles pour poser les indications thérapeutiques.

Traitements

Traitements médicaux

Pour le traitement des crises, les antihistaminiques et les anticholinergiques ont fait la preuve de leur efficacité. Les neuroleptiques injectables sont utilisés pour leurs vertus antiémétiques. Quant à la prévention des crises, seuls deux traitements médicaux ont une efficacité prouvée par des études en double aveugle contre placebo. Il s'agit de la bétahistine et des diurétiques. Le régime dit de « Fürstenberg », avec diminution du volume des boissons et restriction modérée en sel, n'a pas fait la preuve de son efficacité mais a la faveur de la plupart des prescripteurs [7].

Efficacité des drains transtympaniques

Indéniablement, la pose d'un drain transtympanique peut apporter un soulagement transitoire. Mais il en est de même d'une multitude de traitements qui ont été proposés et dont les effets placebo atteignent 60 % au moins provisoirement.

Traitements par injections transtympaniques

Les injections transtympaniques de gentamicine sont les plus utilisées. Cet aminoside diffuse à l'oreille interne par la fenêtre ronde. La gentamicine passerait aussi directement au vestibule en traversant la fenêtre ovale (*cf.* chapitre 16), d'où la suppression des crises sans atteinte de l'audition. Le protocole le plus répandu consiste à pratiquer une injection par semaine sous surveillance audiométrique jusqu'à l'apparition d'un syndrome vestibulaire comportant un déséquilibre permanent. Ce déséquilibre régresse dans la plupart des cas grâce au phénomène de compensation centrale aidé par une rééducation vestibulaire.

Malheureusement, les doses de gentamicine parvenant dans l'endolymphe sont difficilement contrôlables du fait de clairances variables, de phénomènes cumulatifs et d'effets retardés. L'écart entre l'efficacité thérapeutique et la surdité ototoxique est donc ténu. De plus, la fréquence des instabilités résiduelles s'expliquerait par un effet dissocié sur les canaux semi-circulaires et les macules otolithiques. Enfin, même en cas d'efficacité immédiate, il est démontré que les cellules lésées par les aminosides sont capables de régénération.

Traitements chirurgicaux

Décompression du sac endolymphatique

Le principe consiste à ouvrir le sac par une voie transmastoïdienne pour favoriser l'élimination du surplus d'endolymphe. Si le rôle du sac endolymphatique paraît essentiel dans la genèse de l'hydrops, son rôle en tant que soupape de sûreté est peu convaincant. Les bons résultats présentés ne sont que le plus souvent partiels. Malgré des améliorations proposées utilisant des techniques de vidéochirurgie endoscopique, les résultats paraissent « opérateurs dépendants ». Elle est abandonnée par beaucoup d'équipes.

Neurotomie vestibulaire sélective

Elle s'effectue par une petite voie rétrosigmoïdienne de 2 cm de diamètre sous microscope et monitoring du nerf facial. Cette petite voie (*key hole surgery*) permet d'accéder directement au pédicule acousticofacial dans la fosse postérieure sans avoir besoin de récliner le cervelet. Le nerf vestibulaire est alors séparé du nerf cochléaire et

sectionné. La disparition complète et immédiate des crises est obtenue dans plus de 95 % des cas. Les séquelles à type d'instabilité sont rares (moins de 9 %) et accessibles à la rééducation. L'audition est habituellement préservée. Effectuée avec toutes les précautions neurochirurgicales requises, elle n'expose pas à plus de complications graves que la chirurgie des hernies discales.

Labyrinthectomie chirurgicale

Elle ne peut être proposée que lorsque la surdité est totale, c'est-à-dire actuellement, après échec des injections transtympaniques de gentamicine ayant gravement détérioré l'audition.

Prise en charge

S'agissant d'une pathologie chronique fluctuante, son principe consiste à distinguer deux cas opposés :

- les crises sont espacées, courtes et d'intensité faible chez un sujet qui peut arrêter son activité facilement. On peut alors proposer des traitements mineurs en attendant la résolution spontanée, atteinte en 5 à 10 ans ;
- au contraire, les crises sont fréquentes, longues, très intenses associées à des crises de Tumarkin chez un sujet qui ne peut arrêter facilement ses activités : artisan, cadre, profession libérale, chef d'entreprise, etc. Il faut alors mettre en avant une solution majeure : la neurotomie vestibulaire, qui est proposée de plus en plus tôt dès que la carrière, la vie familiale ou affective sont menacées par la maladie.

Le traitement médical doit toujours être essayé en premier, mais en même temps, le patient doit être informé dès le début, que le pronostic est loin d'être toujours favorable et qu'il existe une solution neurochirurgicale radicale. C'est alors de lui-même, en parfaite connaissance de cause, qu'il choisira cette solution lorsqu'en plein désarroi, avec des rémissions de plus en plus courtes et un avenir obscurci, il se souviendra de nos premières explications.

Le risque de maladie de Menière bilatérale est-il un frein à cette attitude ? Certes, il n'est pas question de pratiquer une neurotomie vestibulaire bilatérale en raison des difficultés de compensation centrale. Ce qui guide doit être la préservation de l'audition. Dans cette perspective, la neurotomie vestibulaire est mieux placée que les injections transtympaniques de gentamicine et le patient peut toujours être appareillé. Par crainte des interventions de type neurochirurgical, le médecin devrait-il rester les bras croisés devant un patient qui s'enfonce, sa vie étant gâchée et avec elle, celle de toute sa famille ?

Frontières de la maladie de Menière

Même si le début peut être transitoirement incomplet pendant plusieurs mois, l'appellation « Menière » ne doit pas être attribuée à des formes qui ne comporteraient que des symptômes vestibulaires ou que des symptômes cochléaires. Les termes de Menière cochléaire ou Menière vestibulaire sont donc à proscrire.

En revanche, deux aspects cliniques ressemblant à la maladie de Menière méritent d'être soulignés, il s'agit :

- des surdités fluctuantes à bascule s'accompagnant de vertiges rencontrés chez les migraineux ;
- d'une entité dénommée *hydrops endolymphatique retardé* ou vertige retardé ou en anglais *delayed vertigo*.

Le premier aspect est décrit au chapitre 15. Le deuxième aspect mérite un développement, car il peut donner une idée de la physiopathologie et de l'étiologie de la maladie de Menière même si on ne peut rien prouver du vivant du patient.

Hydrops endolymphatique retardé

Sous ce nom, on entend une entité s'apparentant à la maladie de Menière. La différence avec celle-ci repose sur le fait que les crises vertigineuses sont précédées plusieurs années auparavant d'une surdité de perception profonde brutale (cophose). On en distingue deux types : la forme ipsilatérale

et la forme controlatérale. Dans la forme ipsilatérale, la symptomatologie retardée consiste en crises vertigineuses récurrentes disparaissant après labyrinthectomie chirurgicale du côté cophotique. Dans la forme controlatérale, la symptomatologie consiste en une surdité fluctuante dans l'oreille restée saine accompagnée ou non de crises vertigineuses récurrentes évoquant une maladie de Menière typique. Cette pathologie rare a été décrite simultanément pour la première fois en 1975, par Wolfson et Leiberman [10] (5 cas) et Nadol [6] (12 cas). Schuknecht [8] s'est intéressé à cette pathologie dès 1978, puis en 1990 (62 cas) et en a établi les relations probables avec la maladie de Menière à partir de l'examen anatomopathologique des rochers de deux patients ayant présenté une forme controlatérale de leur vivant et décédés d'une cause intercurrente. C'est à la suite de ces observations que le nom de *delayed endolymphatic hydrops* a été donné. L'analyse de la bibliographie est intéressante, car elle montre que le concept d'hydrops endolymphatique retardé s'inscrit dans la continuité du concept d'hydrops endolymphatique idiopathique de la maladie de Menière.

Forme ipsilatérale de l'hydrops retardé

Surdité profonde initiale

Elle survient entre 4 et 55 ans. En général, elle atteint une oreille auparavant normale. On retrouve une grande variété d'étiologies : oreillons, rougeole, méningite, traumatisme crânien, traumatisme sonore, chirurgie otologique, etc. Dans 50 % des cas, c'est une surdité de la petite enfance d'origine inconnue.

Symptomatologie retardée

Les vertiges apparaissent dans un délai de 2 à 75 ans après la surdité profonde initiale. Il s'agit de crises de vertige durant en général plusieurs heures et s'accompagnant de signes neurovégétatifs avec parfois plénitude de l'oreille et signe de Tullio (vertige déclenché par un bruit intense). Le bilan cochléovestibulaire confirme que la surdité est de type perceptif. Le plus souvent, c'est une subcophose. Les épreuves caloriques montrent habituellement une normoréflexie, parfois une hyporéflexie et rarement une aréflexie. Du côté sourd, malgré l'importance de la surdité, les potentiels évoqués myogéniques vestibulaires peuvent rester présents. Les éléments qui désignent l'oreille sourde comme responsable des vertiges sont : la présence de sensations intermittentes de plénitude de l'oreille, de quelques douleurs rétro-auriculaires et parfois la présence au décours d'une crise d'un nystagmus horizontal battant du côté cophotique.

Évolution et traitement

L'évolution est habituellement sévère, mais de longues rémissions sont possibles. Le traitement médical est souvent inefficace. Le patient, habituellement très invalidé dans sa vie socioprofessionnelle, réclame un soulagement rapide. Compte tenu de l'importance de la surdité, il peut lui être proposé une labyrinthectomie chirurgicale par voie translabyrinthique détruisant tous les capteurs canalaires et maculaires de l'oreille interne cophotique. On peut préférer une neurotomie vestibulaire sélective par voie transmastoïdienne ou par voie rétrosigmoïdienne avec l'objectif de préserver le plus possible la cochlée en vue d'une éventuelle implantation cochléaire ultérieure. La cochléosacculotomie par voie du conduit et la labyrinthectomie chimique par aminosides sont récusées pour cette raison.

Physiopathologie

L'hypothèse généralement admise est que la cause de la surdité profonde initiale a laissé des structures vestibulaires intactes. Dans un délai pouvant atteindre plusieurs années, une atrophie ou une oblitération fibreuse des voies endolymphatiques [2] apparaissent alors. Par conséquent, un hydrops endolymphatique se produirait avec crises vertigineuses analogues à celles rencontrées dans la maladie de Menière. En faveur de cette hypothèse milite le fait qu'au cours de la labyrinthectomie chirurgicale, plusieurs auteurs [4, 6] ont prélevé le liquide vestibulaire situé sous la platine de l'étrier. Ils auraient ainsi constaté que le labyrinthe membraneux était au contact de l'étrier et que la com-

position du liquide prélevé était identique à celle de l'endolymphe. Ils en ont déduit que le saccule dilaté par un hydrops venait au contact de la platine de l'étrier comme cela a été décrit dans la maladie de Menière.

Forme controlatérale

La cophose initiale est peu différente de celle de la forme ipsilatérale mais son origine est presque toujours inconnue. La symptomatologie retardée survient dans des délais variables d'une à plusieurs dizaines d'années comme dans la forme ipsilatérale. Elle consiste, dans l'oreille restée saine, en une surdité fluctuant d'un jour, d'une semaine ou d'un mois à l'autre. Les acouphènes et la sensation de plénitude dans cette oreille sont également fluctuants. Puis, cette surdité fluctuante s'associe à de violentes crises de vertige comme dans une maladie de Menière classique. Le bilan cochléovestibulaire confirme l'importance de la surdité profonde initiale avec, de ce côté, une réflectivité calorique presque toujours sévèrement atteinte. Du côté opposé, il existe une surdité sur les fréquences graves, associée à une surdité fixe sur les fréquences aiguës donnant à la courbe audiométrique la forme d'un dôme centré sur les fréquences 1 000 et 2 000 Hz (fig. 14-2a). Les épreuves caloriques de ce côté sont le plus souvent normales et les potentiels évoqués myogéniques peuvent être exagérément amples. Le traitement est médical : bétahistine, diurétiques, glycérol, mannitol et diète hydrosodée. Peu d'auteurs se hasardent à proposer une décompression du sac endolymphatique compte tenu qu'il s'agit d'une oreille unique. Le pronostic otologique est médiocre.

Hydrops endolymphatique retardé : le chaînon manquant ?

Schuknecht a pu examiner les rochers de deux patients ayant présenté de leur vivant une forme controlatérale. L'audiogramme controlatéral a mis en évidence une courbe en dôme chez ces deux sujets, c'est-à-dire montrant une surdité à la fois sur les graves et sur les aigus avec médiums respectés. Il a observé que dans l'oreille ipsilatérale cophotique, les lésions étaient identiques à celles rencontrées dans les labyrinthites virales avec une atrophie massive des épithéliums sensoriels. Dans l'oreille controlatérale, c'était seulement une atteinte modérée de la base de la cochlée (surdité sur les aigus en rapport avec l'agression virale initiale) associée à des lésions récentes de l'apex (pertes cellulaires et hydrops) telles que rencontrées dans la maladie de Menière, expliquant la surdité sur les graves (fig. 14-2b). Son interprétation est que le sujet subit d'abord une attaque virale bilatérale se traduisant d'un côté par une surdité profonde et du côté opposé par une atteinte subclinique restant asymptomatique pendant plusieurs années. Dans un second temps apparaissent une fibrose et une atrophie des voies endolymphatiques responsables des manifestations cliniques d'hydrops endolymphatique controlatéral.

Ainsi la maladie de Menière, dans sa forme classique, ne serait qu'une forme particulière d'hydrops endolymphatique retardé, où l'attaque virale initiale serait passée inaperçue. Ainsi s'expliquerait aussi la possible survenue d'une bilatéralisation (forme double).

Pathologies cochléovestibulaires bilatérales évolutives de l'enfant

L'existence de formes bilatérales débutant chez l'enfant avait déjà été évoquée par Schuknecht qui décrivait, à l'âge adulte, des symptomatologies cochléovestibulaires bilatérales variées avec aréflexie calorique bilatérale. Chez ces patients, l'interrogatoire retrouvait parfois des antécédents de maladresse dans l'enfance, des difficultés à se déplacer dans le noir et des oscillopsies. Chez l'enfant et l'adolescent, des pathologies cochléovestibulaires bilatérales retardées ont été décrites après des contaminations fœtales à cytomégalovirus [1]. Trois tableaux sont rencontrés :

- surdité totale unilatérale à la naissance et surdité progressive retardée controlatérale avec vertiges à l'âge de 4–5 ans ;
- *idem* mais sans vertige en raison de la présence d'une aréflexie vestibulaire bilatérale d'emblée ;
- pas de surdité à la naissance mais développement d'une pathologie cochléovestibulaire sévère à l'adolescence.

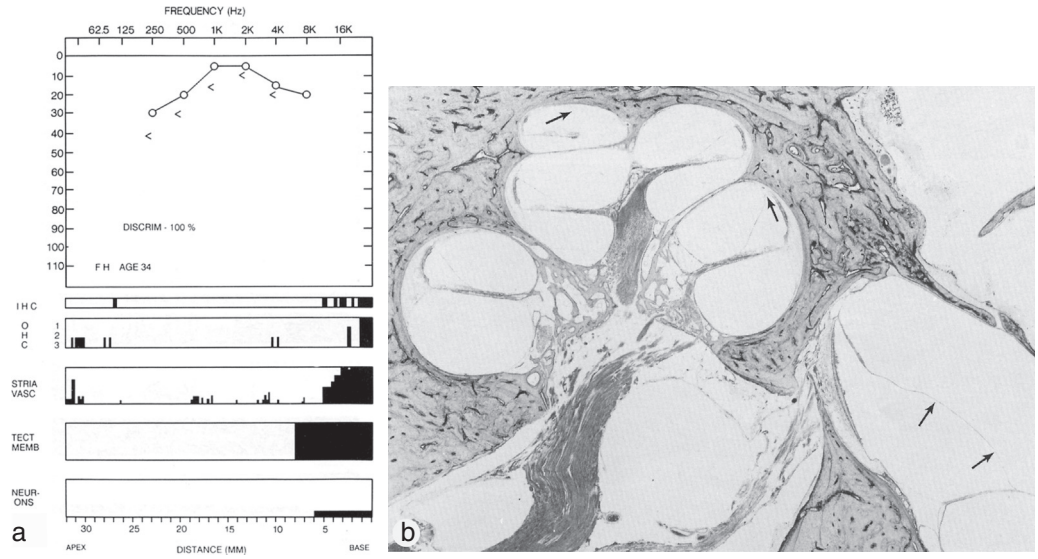


Fig. 14-2. Hydrops endolymphatique retardé. Oreille controlatérale à la surdité profonde d'après Schuknecht [8] (avec l'aimable autorisation de Annals Publishing Company).
a. Audiogramme tonal et cytocochléogramme. En ordonnées, les barres noires correspondent au pourcentage des éléments cellulaires manquant. En abscisse, distances mesurées depuis le tour basal de la cochlée correspondant aux fréquences de l'audiogramme tonal.
b. Hydrops endolymphatique modéré dans la partie apicale de la cochlée et le saccule (flèches). IHC : cellules ciliées internes. OHC : cellules ciliées externes ; STRI VASC : strie vasculaire ; TECT MEM : membrane tectoriale ; NEURONS : neurones afférents primaires.
D'après Schuknecht HF, Suzuka Y, Zimmermann C. Delayed endolymphatic hydrops and its relationship to Menière's disease. Ann Otol Rhinol Laryngol *1990 ; 99 : 843–53.*

Des pistes semblent donc ainsi privilégier des atteintes labyrinthiques virales, notamment du groupe *Herpes* pouvant évoluer sur de longues périodes avec des virus restant logés dans le ganglion de Scarpa ou dans le ganglion spiral et se manifestant par de nombreuses récurrences.

Références

[1] Huygen PLM, Admiraal RJC. Audiovestibular sequelae of congenital cytomegalovirus infection in 3 children presumably representing 3 symptomatically different types of delayed endolymphatic hydrops. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 1996 ; 35 : 143–54.
[2] Kamei T. Delayed endolymphatic hydrops as a clinical entity. Int Tinnitus J 2004 ; 10(2) : 137–43.
[3] Kentala E, Pyykko I. Vestibular schwannoma mimicking Menière's disease. Acta Otolaryngol 2000 ; 543(Suppl) : 17–9.
[4] Leliever WC, Barber HO. Delayed endolymphatic hydrops. J Otolaryngol 1980 ; 9 : 375–80.
[5] Monsell EM, Balkany TA, Gates GA, Goldenberg RA, Meyerhoff WL, House JW. Commitee on hearing and equilibrium guidelines for the diagnosis and evaluation of thrapy in Menière's disease. Otolaryngol Head Neck Surg 1995 ; 113 : 181–5.
[6] Nadol JB, Weiss AD, Parker SW. Vertigo of delayed onset after sudden deafness. Ann Otol Rhinol Laryngol 1975 ; 84 : 841–6.
[7] Sauvage JP, Puyraud S, David N. Traitement de la maladie de Menière : revue. In : *Vertiges*, 2001. GEV éd. Paris : Masson ; 2002. p. 71–90.
[8] Schuknecht HF, Suzuka Y, Zimmermann C. Delayed endolymphatic hydrops and its relationship to Menière's disease. Ann Otol Rhinol Laryngol 1990 ; 99 : 843–53.
[9] Yardley L, Putman J. Quantitative analysis contributing to handicap and distress in vertiginous patients : a questionnaire study. Clin Otolaryngol 1992 ; 17 : 231–236.
[10] Wolfson RJ, Leiberman A. Unilateral deafness with subsequent vertigo. Laryngoscope 1975 ; 85 : 1762–6.

Chapitre 15

Vertiges et migraine

Points forts

- Sujet polémique mais dont la fréquence dépasse largement le cadre classique de l'aura des migraines basilaires.
- Diagnostic qui se construit lentement mais étayé par la découverte de nystagmus de type central à la condition d'examiner le patient en crise.
- Prise en charge difficile chez des patients qui ne se traitent pas car ils ont appris à vivre avec leur maladie migraineuse.

La migraine serait la deuxième cause de vertige après les VPPB. Même si cette opinion n'est pas partagée par tous les auteurs, la conviction qu'il y a une relation forte entre migraine et vertige se renforce progressivement. La notion de « vertige migraineux » ou « vestibulopathie migraineuse » ou encore *« migraine vestibulaire »* repose sur *le concept que la « marche migraineuse » pourrait se développer vers le tronc cérébral au lieu de se faire d'arrière en avant, c'est-à-dire du cortex visuel vers le cortex sensitif.*

Il existe quatre tableaux cliniques dont seuls les deux premiers sont reconnus par l'*International Headache Society* [4] :

- la crise vertigineuse appartient à l'aura d'une migraine basilaire ;
- le vertige paroxystique bénin de l'enfant est un équivalent migraineux au même titre que certaines douleurs abdominales ;
- le vertige migraineux proprement dit est constitué de vertiges rotatoires épisodiques, de vertiges positionnels et d'accès de pseudo-ébriété qui sont différents des auras migraineuses. Le diagnostic repose sur la coexistence d'au moins une crise de vertige avec des symptômes migraineux typiques survenant sur un terrain migraineux personnel et familial. L'idéal est d'enregistrer des nystagmus de type central au cours de la crise. Il convient surtout d'éliminer une autre cause par l'examen neurologique et le bilan ORL ;
- enfin, certains états migraineux sont susceptibles de retentir directement sur l'oreille interne et d'induire un VPPB classique ou de mimer de façon bilatérale les stades précoces de la maladie de Menière avec ses symptômes auditifs, sa plénitude de l'oreille, ses acouphènes et même son hypoacousie fluctuante sur les fréquences graves.

Malheureusement, il n'y a pas de test objectif permettant de prouver la responsabilité de la migraine. Seule l'efficacité thérapeutique des traitements antimigraineux peut finalement emporter la conviction.

Physiopathologie

La pathophysiologie de la migraine reste mystérieuse, c'est encore plus vrai pour les « vertiges migraineux ».

Théorie de l'hypoperfusion sanguine transitoire du labyrinthe

Elle pourrait correspondre au vertige de courte durée de l'aura d'une migraine basilaire. L'hypoperfusion serait le résultat de la vasoconstriction précédant la vasodilatation artérielle douloureuse de la migraine. Toutefois, la vasoconstriction migraineuse n'est pas habituellement considérée comme capable de produire une ischémie. En revanche, le vasospasme est bien considéré comme la cause des migraines ophtalmiques. Rien ne permet toutefois d'affirmer qu'un tel vasospasme puisse atteindre les vaisseaux sanguins labyrinthiques.

© 2014 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

Théorie de la vague de dépression corticale envahissante

Ce mécanisme est reconnu en ce qui concerne les auras corticales avec dépression neuronale et différents mouvements extracellulaires du potassium et du calcium. Elle pourrait provoquer des vertiges en gagnant les aires corticales vestibulaires. Toutefois, les nystagmus complexes produits au cours des «vertiges migraineux» ne sont pas compatibles avec une atteinte corticale pure. Ils nécessiteraient au contraire que la vague dépressive gagne les structures du tronc cérébral et de l'archéocervelet traitant les signaux vestibulaires (*cf.* chapitre 5).

Théorie de la désinhibition des structures desservant les entrées sensorielles

La théorie d'une hyperexcitabilité sous-tendue par une susceptibilité génétique a la faveur de nombreux auteurs [3]. En effet, il est devenu classique de considérer que les influx nociceptifs, provenant du nerf trijumeau et des racines cervicales profondes, provoquent une inflammation stérile vasculaire dite neurogénique via le réflexe trigéminovasculaire et une perte de contrôle de la douleur endogène par les voies noradrénergiques (*locus ceruleus*) et les voies sérotoninergiques (*raphé nuclei*). Il est possible que cette perte de contrôle perturbe les entrées visuelles, auditives et vestibulaires. Ainsi s'expliqueraient la photophobie, la phonophobie et l'intolérance aux mouvements dans un contexte d'allodynie (sensations désagréables polymorphes diffuses) rencontrées dans les états migraineux. En pareil cas, les manifestations vestibulaires résulteraient d'une augmentation symétrique du gain des réflexes vestibulo-oculaires (pseudo-ébriété avec intolérance au mouvement) ou asymétrique (crises vertigineuses). Elles ne se manifesteraient plus en tant qu'aura mais concomitamment aux céphalées.

Théorie des neurotransmetteurs relargués pendant la crise

Les neurotransmetteurs relargués au cours de la crise migraineuse sont : la noradrénaline, le 5-hydroxytryptamine, la dopamine et le neuropeptide CGRP. Or, ces neurotransmetteurs sont connus pour leur capacité à moduler l'activité vestibulaire. Ainsi, le polymorphisme du «vertige migraineux» pourrait s'expliquer par la diversité de leurs sites d'action et la variabilité de leurs contributions.

Théorie du déficit génétique des canaux ioniques

Certaines maladies paroxystiques sont d'origine génétique et comportent à la fois des migraines et des accès vertigineux : l'ataxie épisodique familiale et la migraine hémiplégique familiale. Ces affections alléliques, liées à des mutations du canal calcium CACNA1A, répondent bien à un traitement par l'acétazolamide (diurétique inhibiteur de l'anhydrase carbonique). Le vertige migraineux pourrait être le résultat de déséquilibres ioniques locaux en rapport avec un *dysfonctionnement des canaux ioniques en particulier calciques communs* au cerveau et à l'oreille interne.

Épidémiologie

La prévalence de la migraine chez l'adulte tout au long de la vie est estimée à 12 % dont 4–6 % chez l'homme et 13–25 % chez la femme (au moins trois femmes pour un homme) [16]. Or, 27 à 33 % des migraineux se plaignent de vertiges épisodiques et jusqu'à 72 % d'accès de pseudo-ébriété [6, 7]. La migraine constitue donc un facteur prédisposant significatif pour les vertiges. Chez ces patients, dans les études, la médiane de l'âge est autour de 43 ans [6] et la prévalence des femmes y est très forte (ratio femme/homme = 5/1).

Formes cliniques

Migraine basilaire

Pathologie rare, classiquement rapportée chez les adolescentes au moment des règles et s'intercalant avec des migraines avec ou sans aura, c'est une migraine dans le territoire vertébrobasilaire.

Dans la forme typique, la crise commence par *une aura qui progresse en 4 à 5 minutes* avec des troubles visuels : phosphènes scintillants et vision floue. Puis un *vertige rotatoire* avec ataxie de type cérébelleux, une hypoacousie et des acouphènes non latéralisés surviennent. Le tableau peut se compléter par une dysarthrie, une diplopie, un état confusionnel et des paresthésies bilatérales des mains, des pieds et parfois du pourtour de la bouche et de la langue. La crise, comme toute aura, dure moins d'une heure et s'efface pour laisser la place à la céphalée occipitale pulsatile avec nausées et vomissement qui, sans traitement, peut durer de 4 à 72 heures.

Les formes incomplètes se résument à des crises de vertige isolé sans céphalée, associées à des troubles visuels (forme vestibulaire pure de la migraine basilaire) [15]. C'est la ressemblance avec l'aura bien connue du patient qui permet de la rattacher à une migraine basilaire. Par ailleurs, la fréquence des récidives, leur caractère stéréotypé et l'intrication avec d'autres accès migraineux typiques les distinguent des accidents ischémiques transitoires. Mais, cet argument évolutif manque au cours des premiers accès et l'inquiétude justifie un bilan d'imagerie à la recherche d'accidents ischémiques constitués.

Vertige paroxystique bénin de l'enfant

C'est la première cause de vertige chez l'enfant survenant chez 1 à 3 % de la population infantile générale et chez 10 % des enfants migraineux.

L'histoire clinique est celle de petits épisodes de vertige rotatoire ou plus souvent d'ataxie durant de quelques secondes à moins de 10 minutes. Dans les formes les plus brèves, l'enfant donne l'impression de trébucher car il s'accroche brutalement à ses parents. La durée dépasse exceptionnellement 2 heures. Il s'y associe pâleur, nausées, vomissement et parfois nystagmus si on assiste à la crise. La fréquence des récidives va de deux épisodes par mois à une crise par jour. Les accès sont bien supportés et surviennent à l'emporte-pièce durant les jeux de l'enfant. Ce n'est pas un vertige positionnel. La manœuvre de Dix et Hallpike est négative. En règle, l'interrogatoire retrouve un terrain migraineux chez les parents, chez l'enfant avec souvent une histoire de mal des transports. L'examen vestibulaire clinique et instrumental est sans anomalies.

Vertiges migraineux

L'origine migraineuse ne doit pas être décrétée dès la première crise. Le diagnostic de vertige migraineux doit se construire peu à peu devant des récidives prenant toutes sortes d'aspects centraux et même périphériques. Les arguments essentiels sont l'existence d'antécédents de migraines obéissant aux critères de l'IHS (encadré 15-1) et la présence de signes particuliers au cours de la crise (encadré 15-2).

Encadré 15-1

Antécédents de migraine selon les critères de l'IHS

Pour qu'un patient soit déclaré migraineux en fonction des critères de l'IHS [4], il doit avoir présenté au moins cinq épisodes de céphalée durant de 4 à 72 heures. La céphalée doit avoir deux des caractéristiques suivantes : unilatéralité, pulsatilité, intensité modérée à sévère, être exagérée par l'effort physique. De plus, elle doit s'accompagner de photophobie ou de phonophobie, de nausées et de vomissements.

L'aura avec ou sans céphalée se définit par des symptômes neurologiques réversibles impliquant le cortex ou le tronc cérébral. Habituellement, l'aura est visuelle, mais des fourmillements de la face, une discrète hémiparésie et une dysphasie ont été décrits. Un symptôme de l'aura doit présenter au moins trois des quatre caractéristiques suivantes :

- développement progressif sur plus de 4 minutes ;
- réversibilité totale ;
- durée totale inférieure à 60 minutes ;
- céphalée survenant dans les 60 minutes après (parfois avant et pendant).

Encadré 15-2

Critères de Neuhauser [12] en faveur d'un vertige migraineux

Histoire de vertiges modérés et de migraine répondant aux critères de l'IHS avec au moins un symptôme migraineux pendant au moins deux crises de vertige, toute autre cause ayant été éliminée :

- céphalées ;
- photophobie ;
- phonophobie ;
- aura visuelle ou autre.

Vertiges caractérisés par leur polymorphisme

Tous les types de vertige se rencontrent :

- vertige épisodique fait de crises rotatoires dans 50 % des cas [6]. Il n'y a pas de surdité associée et cet aspect clinique répond à la description de Slater : *benign recurrent vertigo* [17] ou celle de Leliever : vestibulopathie récurrente [9] ;
- vertiges positionnels et accès de pseudo-ébriété peuvent survenir seuls ou associé aux précédents ;
- la durée des crises est variable : courte (quelques minutes à 2 heures) ou longue (plus de 24 heures). Dans quelques cas, elles durent plusieurs jours avec d'abord des vertiges continus aggravés par les changements de position et se transformant ensuite en purs vertiges positionnels avec ataxie. Le diagnostic s'égare alors vers celui de névrite vestibulaire mais les épreuves caloriques restent normales ;
- parfois, les crises sont très brèves mais violentes survenant sur un fond de pseudo-ébriété permanente (analogues aux céphalées en coups de couteau survenant sur un fond de céphalées migraineuses modérées) ;
- la survenue d'authentiques VPPB est plus fréquente chez les migraineux (*cf. infra*). Elle vient compliquer l'interprétation des données.

Les autres symptômes vestibulaires sont :

- pâleur ;
- nausées intermittentes, voire permanentes ;
- intolérance au mouvement de soi ou de l'environnement visuel, vertiges cinétiques lors des mouvements brusques de la tête réalisant une véritable cinétose pouvant prendre le devant de la scène.

Enveloppe évolutive

Elle est également polymorphe. Souvent, des crises quotidiennes surviennent en salves pendant plusieurs semaines ou mois avec des périodes d'accalmie inexplicables. L'intercrise peut être asymptomatique ou marquée par la persistance de vertiges cinétiques déclenchés par les mouvements rapides avec nausées donnant une sensation de mal de mer. Cette intolérance au mouvement s'inscrit dans l'accroissement de la sensibilité aux stimuli auditifs et visuels typiquement d'origine migraineuse (*cf.* fig. 6-5).

Céphalées

Seulement une minorité d'individus ont des accès de céphalée de type migraineux à chaque crise de vertige. Les autres ont tantôt les vertiges ou tantôt les céphalées, mais jamais les deux ensemble. L'ordre séquentiel du vertige et de la céphalée varie d'un moment à l'autre pour un individu et d'un individu à l'autre. Le vertige peut apparaître avant la céphalée à la manière d'une aura, soit pendant la période céphalalgique, soit après. Au cours du temps, les vertiges peuvent survenir des années après que les migraines ont disparu, par exemple, après la ménopause. L'absence d'antécédents de migraine ou de céphalée pendant la crise n'est pas un critère d'exclusion du diagnostic d'autant que les migraines initiales sont souvent oubliées et qu'il est classique qu'avec l'âge, les aura prennent le pas sur les céphalées qui, elles, diminuent d'intensité.

Examen vestibulaire

Dans les périodes asymptomatiques, il n'apporte rien, qu'il soit clinique ou instrumental.

En revanche, si on parvient à examiner le patient en période vertigineuse, il révèle toutes sortes de nystagmus :

- nystagmus spontanés centraux : vertical inférieur pur, vertical supérieur pur ou torsionnel pur ;

- nystagmus positionnels à type de pseudo-cupulolithiase du canal latéral avec nystagmus horizontal antigéotropique et moins souvent de type canalolithiase avec nystagmus horizontal géotropique ;
- nystagmus positionnel typique d'un VPPB du canal postérieur dont la fréquence est statistiquement plus élevée chez les patients migraineux ;
- parfois, hyporéflexie calorique unilatérale avec nystagmus spontané unidirectionnel et troubles de l'oculomotricité.

Aucun de ces signes n'est spécifique en dehors des pseudo-cupulolithiases du canal horizontal (*cf. infra*).

Critères positifs en faveur de l'origine migraineuse

Ils sont rarement présents simultanément, mais plus souvent de façon séquentielle. C'est la raison pour laquelle ils ne sont pas spontanément déclarés par le patient. L'interrogatoire doit donc les rechercher :

- antécédents personnels de migraine répondant aux critères de l'IHS, même lointains ;
- céphalées avant, pendant ou après la crise souvent remplacées par des sensations de décharge électrique ou de déclics dans la nuque ;
- présence d'antécédents de mal des transports pendant l'enfance et d'antécédents familiaux de migraine ;
- scotomes, vision floue pendant la crise réalisant une véritable aura visuelle ;
- phonophobie, photophobie pendant les crises ou autour des crises ;
- fourmillement des extrémités ou de la face relié aux crises ;
- présence de facteurs déclenchants : manque de sommeil, survenue 1 à 2 jours avant les règles ou jusqu'à la fin du saignement, aggravation sous contraceptifs oraux et amélioration pendant la grossesse ;
- abus de médicaments antimigraineux chez un patient qui ne met pas ses vertiges en rapport avec ses migraines ;
- efficacité de certains antivertigineux également indiqués dans la migraine (flunarizine).

Finalement, la certitude n'est apportée que par l'efficacité du traitement lorsque toutes les autres causes centrales ont été éliminées.

Formes cliniques

Les vertiges cinétiques, les nausées et les vomissements peuvent dominer la scène, ce qui fait dire au patient qu'il a l'impression permanente d'être en bateau.

Des symptômes auditifs (acouphènes et plénitude de l'oreille) peuvent être associés, le plus souvent bilatéraux ou à bascule. Une hypoacousie uni- ou surtout bilatérale est souvent invoquée, mais elle a rarement une traduction audiométrique. Une surdité tonale unilatérale ou bilatérale est plus rare, parfois fluctuante, parfois prédominante sur les fréquences graves, ce qui prête à confusion avec la maladie de Menière (*cf. infra*).

Diagnostic différentiel

Une pathologie de la fosse postérieure, une malformation d'Arnold-Chiari et des troubles de la circulation du LCR peuvent donner lieu à des crises douloureuses occipitales s'accompagnant de vertiges. Une IRM systématique est justifiée pour éliminer ces pathologies.

Ailleurs, certains symptômes peuvent prendre le devant de la scène :

- coïncidence de migraines et de vertiges du fait qu'ils représentent tous deux des plaintes banales dans la population générale ;
- pathologie psychosomatique et dépression parfois associées ;
- hypotension orthostatique plus souvent présente chez les migraineux.

Lésions vestibulaires périphériques et migraine

Deux affections vestibulaires périphériques sont en relation avec la migraine : les VPPB et les hydrops labyrinthiques bilatéraux. Deux observations illustrent cette relation.

VPPB et migraine

L'association VPPB-migraine a été mise en évidence par l'épidémiologie [5] qui a montré que

chez les migraineux, la prévalence du VPPB est de 28 % alors qu'elle n'est que de 7,8 % dans la population globale. Par ailleurs, la migraine est trois fois plus fréquente chez les patients ayant présenté un VPPB du canal postérieur d'origine inconnue que chez les patients ayant présenté un VPPB du canal postérieur dont la cause était un traumatisme ou une intervention otologique. L'hypothèse est que des crises de migraines répétées peuvent engendrer des lésions labyrinthiques durables et, en particulier, une ischémie utriculaire avec relargage d'otolithes.

Ainsi, la migraine pourrait être responsable directement de VPPB ou de pseudo VPPB tel que l'illustre le cas clinique suivant.

Cas clinique (vidéo 15-1)

VPPB récidivant du canal horizontal de type antigéotropique survenant après des accès migraineux et prévenus par des pulvérisations nasales de dihydroergotamine.

Mademoiselle Christelle C., 27 ans.

Patiente ayant présenté sept épisodes de violents vertiges en 5 ans, spontanément résolutifs en 4 à 10 jours. Lors des trois premières crises, l'examen vestibulaire était normal, les vertiges ayant disparu à cause de rendez-vous trop tardifs. Lors des quatre derniers épisodes, la patiente a été examinée au cours de la crise alors qu'elle présentait des vertiges positionnels avec instabilité et nausées. Il n'y avait aucun nystagmus spontané. En revanche, la vidéonystagmoscopie et la vidéonystagmographie ont montré la présence d'un nystagmus horizontal antigéotropique apparaissant en position assise lorsque la patiente inclinait la tête à droite et à gauche et en décubitus lorsque la patiente tournait la tête à gauche et à droite (fig. 15-1). Les enregistrements en vidéonystagmoscopie effectués au cours des trois dernières crises ont confirmé la présence d'un nystagmus positionnel considéré habituellement comme caractéristique des cupulolithiases du canal latéral. Il a été aussi systématiquement constaté qu'en position assise, le nystagmus horizontal dans l'antéflexion de la tête battait à gauche, tandis que les nystagmus en rétroflexion de la tête et en position de Rose battaient à droite[12].

12. L'explication pourrait être un œdème de la cupule du canal horizontal associé à un œdème de la membrane otolithique utriculaire (*cf.* chapitre 12).

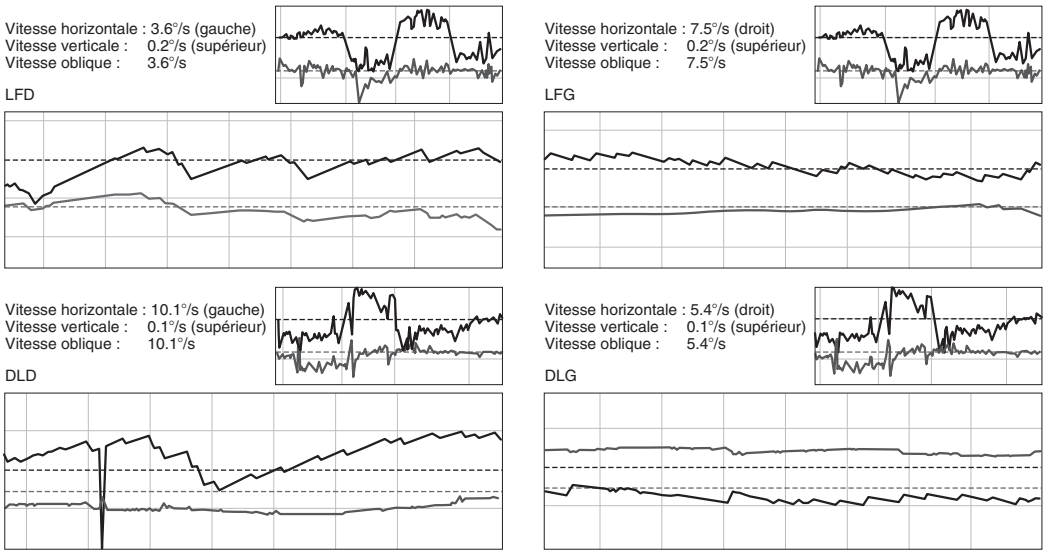


Fig. 15-1. Observation de mademoiselle Christelle C., 27 ans

Enregistrement VNG d'un nystagmus positionnel antigéotropique en latéroflexion droite et gauche (LFD et LFG) et en décubitus dorsal droit et gauche (DLD et DLG). Dans les cadres en haut et à droite : diagramme des vitesses. Rangée du haut : latéroflexions. Rangée du bas : décubitus latéraux. (Voir aussi vidéo 15-1.)

Chaque fois que la patiente était remise en position assise, aucun nystagmus n'apparaissait. Les examens neurologiques furent normaux. Une IRM avec étude de la fosse postérieure n'a révélé aucune anomalie. Diverses manœuvres thérapeutiques ont été tentées qui se sont toutes soldées par un échec.

L'origine migraineuse a été établie sur l'interrogatoire qui a révélé que tous les épisodes débutaient le matin et étaient précédés la veille au soir de symptômes prémonitoires comportant : une sensation de plénitude de l'oreille droite devenant bilatérale en quelques heures, suivie de céphalées sus-orbitaires bilatérales avec photophobie et asthénie. Quand cela arrivait, la patiente était sûre d'avoir son vertige le lendemain matin. Aucune relation avec le rythme menstruel n'a pu être mise en évidence ni aucun autre facteur déclenchant. Depuis la dernière crise, il a été prescrit dès l'apparition des symptômes prémonitoires de la veille, une pulvérisation nasale d'un spray de dihydroergotamine de chaque côté renouvelée une demi-heure après. Ce traitement a toujours amené la résolution rapide de ces symptômes. Surtout, le vertige du lendemain n'est plus jamais revenu. La patiente a consommé environ dix flacons en 3 ans. Elle a repris une activité normale et plus aucun arrêt de travail pour vertige n'a été prescrit depuis. Récemment, elle a téléphoné dans le service pour annoncer que le traitement avait été cette fois inefficace et que le vertige positionnel avait récidivé dans les mêmes conditions. L'enregistrement a retrouvé le nystagmus positionnel horizontal antigéotropique. L'interrogatoire de la patiente a révélé que le spray de dihydroergotamine était ouvert depuis 4 mois et périmé depuis 3 mois. La patiente avait utilisé ce produit éventé et périmé au lieu d'un flacon récent et non ouvert. Ceci explique probablement l'inefficacité du produit utilisé, ce qui constitue un « test retest » convaincant.

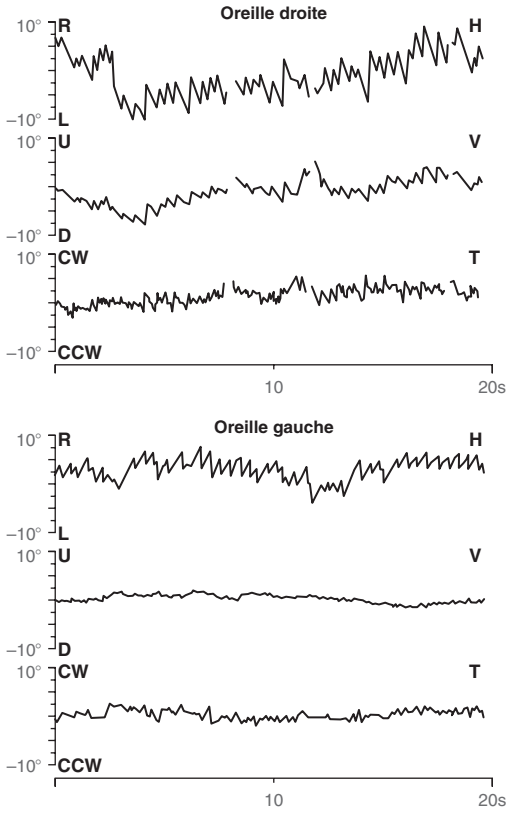


Fig. 15-2. Enregistrement d'un nystagmus positionnel géotropique au cours d'une crise de vertige migraineux. D'après Von Brevern [20].

Commentaires

Neuhauser [12] a trouvé 28 % de Vertiges positionnels paroxystiques bénins (VPPB) survenant sur un terrain migraineux. Cette hypothèse pourrait convenir à notre observation compte tenu de l'apparition tardive du vertige par rapport aux signes migraineux. Von Brevern [20] a isolé un groupe de dix patients ayant présenté un « pseudo-VPPB » d'origine migraineuse dont un enregistrement d'un cas de pseudo-VPPB horizontal de type géotropique (fig. 15-2). Cet auteur suggère qu'en cas d'origine migraineuse, les accès sont plus courts (quelques heures à quelques jours), qu'ils sont plus fréquents (trois à quatre épisodes par an) et commencent souvent à l'adolescence.

Association hydrops labyrinthique bilatéral et migraine

Cette association est également suspectée depuis longtemps. On a souvent affirmé qu'il y avait une relation entre migraine et maladie de Menière. Les études sont contradictoires mais la prévalence de migraineux serait de 56 % chez les patients atteints de maladie de Menière lorsque les critères d'inclusion de l'AAO HNS sont respectés [14]. La migraine pourrait donc être directement responsable d'hydrops labyrinthique ou tout au moins d'œdème labyrinthique. C'est ce que le cas clinique suivant illustre.

Cas clinique

Vertiges épisodiques soulagés par un traitement antimigraineux et développement d'une surdité de perception bilatérale.

Madame Brigitte M., 46 ans.

Fin du mois de septembre 2006, patiente obèse, jetée à bas de sa chaise en tournant la tête de droite à gauche alors qu'elle travaillait sur un ordinateur. Elle s'est relevée seule, mais une sensation de pseudo-ébriété a persisté pendant tout le mois d'octobre avec chutes multiples et *sensation de pression dans l'oreille gauche avec légère hypoacousie*.

Cette patiente est suivie dans le service depuis 1989, ayant présenté deux crises de vertige rotatoire de quelques heures avec nausées et déséquilibre. De 1989 à 1993, plusieurs accès de vertiges positionnels ont été constatés avec sensation de plénitude de l'oreille et bourdonnements bilatéraux. De 1993 à 1996, plusieurs crises de vertige rotatoire sont encore survenues avec constatation au cours de l'une d'elles (1996) (fig. 15-3a) :

- d'une surdité de perception bilatérale atteignant 30 à 40 dB sur les fréquences graves ;

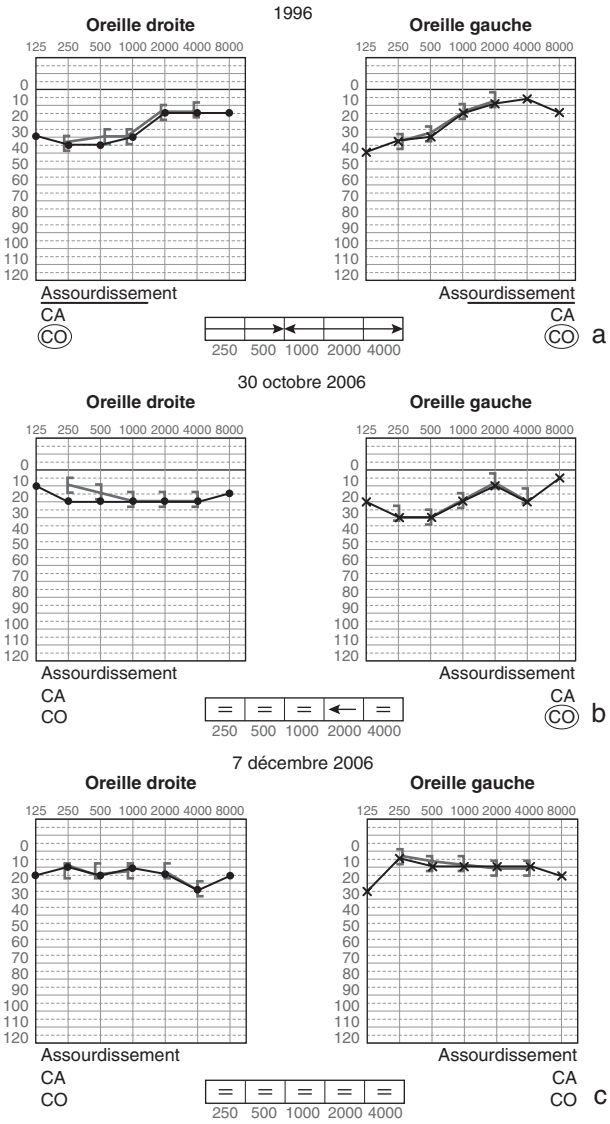


Fig. 15-3. Observation de Madame Brigitte M., 46 ans : évolution de l'audiométrie d'octobre à décembre.
a. 1996.
b. Le 30 octobre 2006.
c. Le 7 décembre 2006.

• en VNG, d'un nystagmus spontané vertical supérieur dans l'obscurité avec composantes horizontales changeant de sens dans le regard latéral ;
• d'un nystagmus vertical supérieur retrouvé en rétroflexion de la tête et en décubitus latéral gauche ;
• d'épreuves caloriques ayant dû être interrompues du fait de l'apparition de céphalées et de vomissements ;
• d'une épreuve rotatoire sinusoïdale normale mais avec indice de fixation oculaire à 100 % ;
• d'une IRM normale : pas de lésion de la fosse postérieure.

De 1996 à 2006, on a noté un retour de l'audition à la normale mais des accès de déséquilibre avec flous visuels. Le tout est émaillé de *céphalées postérieures avec photophobie* pouvant persister toute une journée. Durant toute cette période, plusieurs examens cochléovestibulaires furent réalisés ne mettant en évidence qu'une surdité de perception sur les fréquences graves inconstante, parfois bilatérale.

L'examen cochléovestibulaire d'octobre 2006 a montré une surdité de perception unilatérale gauche sur les fréquences graves (fig. 15-3b) avec nette hyporéflexie calorique gauche et très discret nystagmus positionnel horizontal droit. Le test vibratoire osseux déclenchait pourtant un nystagmus horizontal gauche ; les PEO enregistraient du côté gauche une onde P13 N23 d'amplitude deux fois celle du côté droit. Un essai de traitement par oxérotone à la dose de deux comprimés par jour est tenté.

L'amélioration est spectaculaire. L'audiométrie est complètement normale le 7 décembre 2006 (fig. 15-3c). Cette patiente est revue en 2008 : elle est satisfaite et gère elle-même son traitement antimigraineux.

En conclusion : patiente ayant présenté pendant 10 ans un mélange de crises vertigineuses rotatoires de plusieurs heures en alternance avec des épisodes de pseudo-ébriété de plusieurs semaines et des chutes brutales. L'examen a montré des signes centraux : nystagmus verticaux supérieurs et des signes périphériques, surdité fluctuante sur les fréquences graves avec plénitude de l'oreille et acouphènes bilatéraux. Le terrain migraineux a été attesté par des céphalées postérieures avec photophobie et flous visuels et le succès d'une prise en charge de type migraineux. La pathologie périphérique d'octobre 2006 évoquait un accès d'hydrops labyrinthique gauche.

Commentaires : rapports avec la maladie de Menière

Les vertiges associés aux migraines comportent très souvent des sensations bilatérales de plénitude de l'oreille (20 %) et d'acouphènes (35 %). Ces sensations peuvent aussi être unilatérales et s'accompagner de surdité fluctuante sur les fréquences graves (5 %) [1, 6]. Cette surdité fluctuante existerait dans 60 % des migraines basilaires [13]. Il a même été décrit des surdités brutales attribuées à un vasospasme d'origine migraineuse [10, 19] d'ailleurs reconnu en qui concerne la migraine dite ophtalmique [18]. La distinction avec une maladie de Menière peut donc être difficile au début mais importante car ces deux affections sont de physiopathologie et de traitement complètement différents. En faveur de la migraine, il s'agit de patients plus jeunes avec une audiométrie habituellement normale. S'il existe une surdité sur les fréquences graves, elle est modérée et d'emblée bilatérale, ce qui est exceptionnel dans la maladie de Menière. De plus, elle s'améliore souvent après traitement ou tout du moins reste peu évolutive avec les années.

L'appellation hydrops endolymphatique d'origine migraineuse permet de réserver l'appellation maladie de Menière à une affection répondant à des critères précis et dont l'origine est inconnue par définition (*cf.* chapitre 14).

En conclusion, la possibilité que la migraine puisse léser l'oreille interne est une éventualité vraisemblable. *A priori*, les lésions sont modérées et réversibles : soit surdité sur les fréquences graves, soit vertige positionnel du type cupulolithiase ou pseudo VPPB. Le mécanisme pourrait être un accroissement de la production de liquide endolabyrinthique ou une extravasion de plasma dans les structures périphériques comme le ganglion spiral, les nerfs vestibulaires intralabyrinthiques inférieur et supérieur, ainsi que cela a été montré dans l'oreille interne de la souris après administration intraveineuse de sérotonine [8]. Il y a en effet des récepteurs 5HT dans l'oreille interne. Une autre théorie serait qu'au cours de la migraine, les centres agiraient sur la périphérie par le système efférent et l'intermédiaire de l'acétylcholine et du CGRP.

Traitement

La prise en charge des vertiges migraineux comprend plusieurs facettes comme les migraines elles-mêmes :

- éliminer les facteurs déclenchants : certains aliments, le stress, améliorer le sommeil ;
- prescrire des molécules visant les récepteurs noradrénergique, sérotoninergique et gabaergique de l'appareil vestibulaire périphérique et central :
  - les tryptans sont efficaces sur les céphalées migraineuses et aussi sur les vertiges d'origine migraineuse [2]. Si les nausées sont importantes, il faut utiliser d'autres voies que la voie orale,
  - les sprays nasaux sont utiles, y compris le spray nasal de dihydroergotamine,
  - les essais avec les anti-inflammatoires non stéroïdiens, les opiacés et les dérivés de l'ergot de seigle sont peu concluants,
  - la prophylaxie antimigraineuse pharmacologique est entreprise quand le retentissement de la maladie migraineuse sur la vie quotidienne est jugé important : crises fréquentes, crises rebelles, surconsommation des traitements de la crise, source de céphalée. Différents produits peuvent être utilisés : les bêtabloquants, les bloqueurs calciques (vérapamil et flunarizine, oxérotone, pizotifen, etc.). Le choix est guidé par le terrain et le risque d'effets secondaires. Ce traitement de fond doit être prescrit pendant plusieurs mois pour juger de son efficacité. L'efficacité d'un traitement s'épuise souvent obligeant à en changer,
  - la sérotonine jouerait un rôle important dans la genèse de la migraine et la transmission sérotoninergique est présente au niveau du noyau vestibulaire et de la périphérie. Même en dehors de toute dépression, l'amitriptyline et les inhibiteurs de la recapture de la sérotonine (paroxétine) peuvent être utiles surtout en cas d'intolérance au mouvement [6] ;
- quelques conseils alimentaires peuvent être utiles, tels qu'éviter les fromages rassis, le café, le glutamate monosodique et le vin rouge ;
- enfin, la migraine n'est pas de ces pathologies qui peuvent être guéries « d'un coup de baguette magique ». Le but du traitement est d'améliorer le confort du patient et que ce dernier apprenne à vivre avec elle.

La prise en charge de ces patients obtient des améliorations substantielles à complètes dans 92 % des cas dans les vertiges épisodiques, 89 % des cas dans les vertiges positionnels et 86 % des cas dans les pseudo-ébriétés [6, 11].

Conclusion

Le diagnostic de vertige d'origine migraineuse peut être envisagé dans la plupart des syndromes vestibulaires centraux et même dans les pathologies vestibulaires paraissant périphériques lorsque les épisodes se répètent indéfiniment sans qu'aucune cause ne soit retrouvée. Ce diagnostic repose sur la présence d'un terrain migraineux et d'au moins une crise vertigineuse avec des symptômes typiques de la migraine : aura visuelle, photophobie et phonophobie. La découverte de nystagmus de type central au cours de la crise et l'élimination d'autres pathologies, telle une lésion de la fosse postérieure, constituent l'autre exigence du diagnostic. Le traitement pharmacologique nécessite toutefois de se familiariser avec les effets secondaires de certaines drogues, qui ne font pas forcément partie de l'arsenal thérapeutique ORL. Dans ces cas, l'aide du neurologue est précieuse à condition de le convaincre.

Références

[1] Battista AB. Audiometric findings of patients with migraine-associated Dizziness. Otol Neurotol 2004 ; 25 : 987–92.
[2] Bikhazi P, Jackson C, Ruckenstein MJ. Efficacy of antimigrainous therapy in the treatment of migraine-associated dizziness. Am J Otol 1997 ; 18 : 350–4.
[3] Ducros A. Physiopathologie et approche génétique de la migraine. CNS Drugs 1997 ; 20 : 1–11.
[4] Headache Classification Subcommittee of the International Headache Society. The international classification of headache didorders. 2nd ed. Cephalalgia 2004 ; 24(Suppl. 1) : 9–160.

[5] Ishiyama A, Jacobson KM, Baloh RW. Migraine and benign positionnal vertigo. Ann Otol Rhinol Laryngol 2000 ; 109 : 377–80.
[6] Johnson GD. Medical management of migraine-related dizziness and vertigo. Laryngoscope 1998 ; 108(Suppl. 85) : 28.
[7] Kayan A, Hood JD. Neuro-otological manifestations of migraine. Brain 1984 ; 107 : 1123–42.
[8] Koo JW, Balaban CD. Serotonin-induced plasma extravasion in the murine inner ear : possible mechanism of migraine-associated inner ear dysfunction. Cephalalgia 2006 ; 26(11) : 1310–9.
[9] Leliever WC, Barber HO. Recurrent vestibulopathy. Laryngoscope 1981 ; 91 : 1–6.
[10] Lipkin AJ, Jenkins HA, Coker NJ. Migraine and sudden hearing loss. Arch Otolaryngol Head neck Surg 1987 ; 113 : 325–6.
[11] Maione A. Migraine related vertigo : diagnostic criteria and prophylactic treatment. Laryngoscope 2006 ; 116 : 1782–6.
[12] Neuhauser H, Leopold M, von Brevern M, et al. The interrelations of migraine, vertigo et migrainous vertigo. Neurology 2001 ; 56 : 436–41.
[13] Olsson JE. Neurotologic findings in basilar migraine. Laryngoscope 1991 ; 101(Suppl. 52) : 41.
[14] Radtke A, Lempert T, Gresty MA, Brookes GB, Bronstein AM, Neuhauser H. Migraine and Menière's disease : is there a link ? Neurology 2002 ; 59 : 1700–4.
[15] Rascol O, Clanet M. Migraine et vertiges. In : Comptes rendus des communications du colloque de Toulouse « migraines et céphalées ». Rueil-Malmaison : Sandoz Éditions ; 1987. p. 35–47.
[16] Rasmussen BK. Epidemiology of headache. Cephalalgia 1995 ; 15 : 45–68.
[17] Slater R. Benign recurrent vertigo. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1979 ; 42 : 363–7.
[18] Tippin J, Corbett JJ, Kerber RE, et al. Amaurosis fugax and ocular infarction in adolescents and young adults. Ann Neurol 1989 ; 26 : 69–77.
[19] Virre ES, Baloh RW. Migraine as a cause of sudden hearing loss. Headache 1996 ; 36 : 24–8.
[20] von Brevern M, Radtke A, Clarke AH, Lempert T. Migrainous vertigo presenting as episodic positionnal vertigo. Neurology 2004 ; 62 : 469–72.

Chapitre 16

Diagnostic étiologique des vertiges

Points forts

- Diagnostic essentiellement topographique.
- Os temporal : association à une pathologie auditive de l'oreille externe, moyenne et interne.
- Angle pontocérébelleux : association à une surdité rétrocochléaire, une paralysie faciale, une névralgie du trijumeau ou une atteinte des nerfs mixtes.
- Tronc cérébral : pas d'atteinte auditive mais atteinte du III, IV, VI, V, VII, IX, X.

Le vertige ou illusion de mouvement est le symptôme spécifique des pathologies de l'appareil vestibulaire. Les causes de vertiges peuvent donc être classées selon leur topographie : labyrinthe, conduit auditif interne et système nerveux central. Toutefois, dans la plupart des cas, même si on a une idée de l'étiopathogénie, la cause ne pourra jamais être prouvée du vivant du patient : VPPB, névrites (ou neuronites) vestibulaires et maladie de Menière. Le cas de la migraine est également particulier, car c'est un diagnostic qui se construit lentement et dont la seule preuve est l'efficacité de la prise en charge. Toutes ces pathologies ont fait l'objet de chapitres particuliers.

Seules les causes qui peuvent être étayées par les investigations cliniques et paracliniques sont envisagées ici.

Causes labyrinthiques

Malformations de l'oreille interne

Dans la *dysplasie du labyrinthe osseux de Mondini*, les vertiges évoluent comme une maladie de Menière avec hydrops endolymphatique (fig. 16-1). *Le syndrome de l'aqueduc du vestibule large* peut donner lieu à une surdité brutale avec vertige. Un traumatisme minime est souvent invoqué. Toutes ces malformations sont visibles à l'examen TDM qui fait partie du bilan des surdités congénitales ou évolutives du sujet jeune. Parfois, une malformation de l'oreille externe peut attirer l'attention.

Traumatismes du labyrinthe

Un traumatisme du labyrinthe s'accompagne d'otorragie, d'hémotympan, d'hématome périauriculaire, de surdité, voire de paralysie faciale. L'examen TDM précise la topographie des traits de fracture et l'existence éventuelle d'un pneumolabyrinthe. Si l'examen TDM est normal, on évoque une commotion vestibulaire avec hyporéflexie calorique rapidement régressive.

Syndrome déficitaire harmonieux

Sitôt après le traumatisme, de violents vertiges permanents débutent, exagérés par les changements de position. Le nystagmus bat vers l'oreille saine et les déviations segmentaires lentes se font vers l'oreille atteinte. Les nausées sont habituellement importantes. Les symptômes diminuent en 6 à 12 jours par compensation centrale. Si le trait de fracture passe par le vestibule, l'aréflexie calorique est définitive.

Fistule périlymphatique post-traumatique

C'est un écoulement de liquide périlymphatique dans l'oreille moyenne par rupture de la fenêtre ronde ou fracture de la platine de l'étrier. C'est une urgence chirurgicale. La fuite doit être obturée aussi précocement que possible sinon l'évolution se fait vers la cophose. Le type en est le traumatisme par coton-tige enfonçant la membrane tympanique au niveau de l'articulation incudostapédienne. Le diagnostic est évoqué en cas de :

© 2014 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

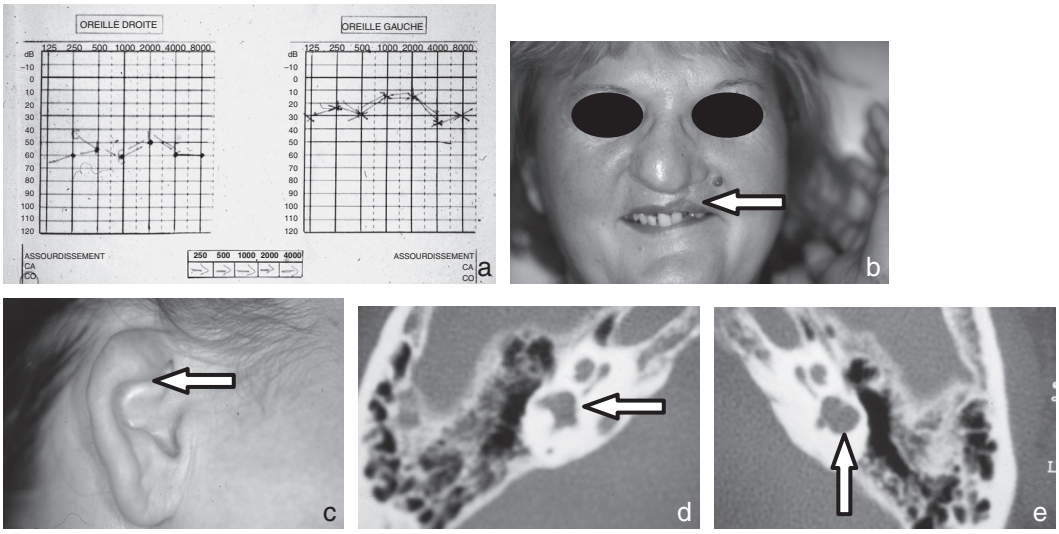


Fig. 16-1. Patiente qui présentait depuis un an des crises de vertige rotatoire pouvant durer plusieurs heures. Surdité de perception fluctuante droite prédominant sur les fréquences graves (a). Tableau de maladie de Menière. Aucun traitement efficace. L'attention fut attirée par la présence d'une fente labiale opérée (b) et d'un hélix atrophique et mal ourlé (c). L'examen TDM en coupe axiale (flèches d et e) montra la dilatation caractéristique de la dysplasie de Mondini caractérisée par une dilatation de tours supérieurs de la cochlée et une cavité commune entre vestibule et canal semi-circulaire horizontal.

- vertiges survenant en position latérale ou déclenchés par le mouchage ;
- vertiges déclenchés par les bruits intenses (phénomène de Tullio) ;
- fluctuation et dégradation progressive de l'audition du côté traumatisé ;
- surdité de type mixte.

Vertige positionnel paroxystique bénin post-traumatique

Il est identique au VPPB idiopathique tant en ce qui concerne le vertige que le nystagmus (*cf.* fig. 12-4 et vidéo 12-2 e). Souvent, les symptômes se développent après un intervalle libre de quelques jours à quelques semaines. Il est souvent multicanalaire et les manœuvres thérapeutiques sont moins efficaces.

Accidents de plongée

- Vertige transitoire avec nystagmus pendant la plongée, résultat d'une asymétrie de stimulation calorique en rapport avec un bouchon de cérumen, une otite séreuse, des exostoses du conduit auditif externe, une perforation tympanique, etc.
- Vertige alternobarique durant de 30 à 50 secondes et s'accompagnant d'une sensation d'oreille bouchée. Il survient surtout à la remontée près de la surface. Ce serait la conséquence d'une asymétrie de pression résiduelle dans la caisse survenant après un mouvement de déglutition ou un Valsalva.
- Vertiges et troubles cochléaires persistant après la remontée. Ils sont liés à plusieurs causes :
  - il peut s'agir d'une rupture de la fenêtre ronde avec fistule périlymphatique survenant à l'occasion d'une trop violente manœuvre de Valsalva liée à l'irruption d'air dans la caisse ou liée à une surpression de LCR transmise aux espaces périlymphatiques par le biais d'un aqueduc cochléaire anormalement perméable ;
  - il peut s'agir d'une remontée trop rapide : des lésions labyrinthiques se constituant du fait de bulles gazeuses dans l'endolymphe, d'hémorragies et de thromboses intravasculaires. La recompression est urgente.

Infections labyrinthiques

L'oreille interne peut être atteinte par des bactéries ou des virus. Le diagnostic est clinique avec une surdité de perception unilatérale associée aux signes vestibulaires. L'IRM est l'examen clé. Le labyrinthe membraneux en hyposignal spontané en T1 se rehausse après injection de gadolinium. La disparition de l'hypersignal des liquides labyrinthiques en pondération T2 fait craindre l'évolution vers une labyrinthite ossifiante.

Labyrinthites bactériennes aiguës

C'est plus souvent la conséquence d'une otite chronique en poussée que d'une otite aiguë. Au début, c'est une labyrinthite séreuse avec nystagmus battant vers l'oreille atteinte (nystagmus de type irritatif). Au stade de labyrinthite suppurée, le nystagmus bat vers l'oreille saine.

Fistules labyrinthiques

Au cours de l'otite chronique cholestéatomateuse, une érosion de la coque du canal semi-circulaire externe ou une érosion au niveau de la platine de l'étrier peuvent survenir. Dans le premier cas, le signe de la fistule se caractérise par un nystagmus battant vers l'oreille atteinte (induction d'un courant utriculopète). Dans le second cas, le signe de la fistule se caractérise par un nystagmus battant vers l'oreille saine en induisant un courant utriculofuge. L'examen TDM en coupe axiale confirme le diagnostic en montrant la fistule (fig. 16-2 et vidéo 16-1).

Labyrinthites ossifiantes chroniques

Elles compliquent une otite chronique, une labyrinthite aiguë d'origine traumatique ou une complication auriculaire de la méningite bactérienne. Les manifestations vertigineuses sont variées et l'audition

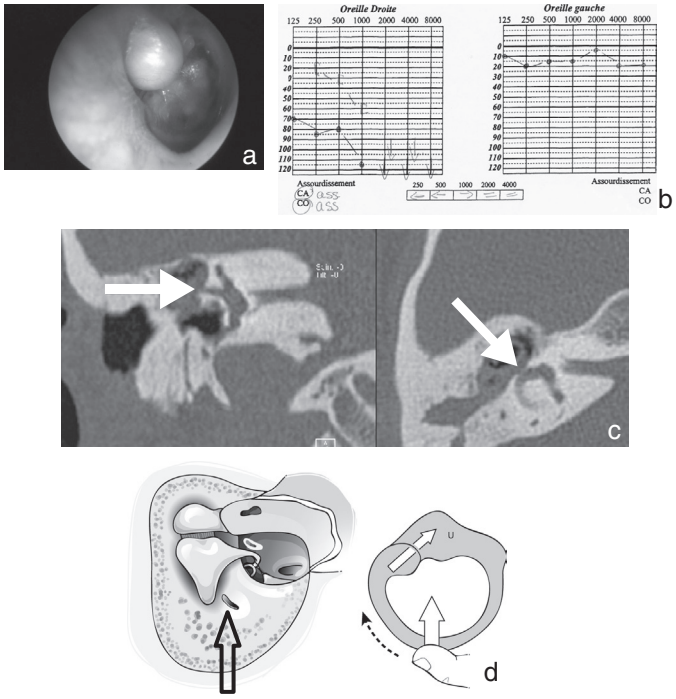


Fig. 16-2. Patient de 64 ans présentant depuis 2 mois, des vertiges rotatoires spontanés par crises de quelques minutes à plusieurs heures alternant avec des accès d'instabilité. Antécédents de chirurgie otologique à l'âge de 15 ans. À l'examen, cicatrice rétroauriculaire droite et aspect de cholestéatome de l'oreille droite à l'otoscopie (a), signe de la fistule avec nystagmus battant vers l'oreille droite (voir vidéo 16-1), audiogramme montrant une surdité sévère de l'oreille droite avec facteur transmissionnel (b). Examen TDM de l'oreille moyenne droite montrant une érosion de la coque osseuse du canal semi-circulaire horizontal droit (flèches) par des opacités évoquant une otite chronique cholestéatomateuse (c). Schéma montrant comment la pression sur le tragus crée un courant ampullipète stimulant le canal horizontal droit (flèche noire) (d).

baisse plus ou moins rapidement jusqu'à aboutir à une cophose. Du tissu de granulation envahit l'oreille interne, vite remplacé par de la fibrose. Ultérieurement, un processus de métaplasie osseuse apparaît responsable des aspects en tomodensitométrie : plages d'ossification au niveau de la cochlée et du vestibule.

Syndrome de Gradenigo

C'est une pétrosite, résultat d'une infection périlabyrinthique qui gagne la pointe du rocher avec triade classique otorrhée, douleur rétro-oculaire, paralysie du VI ipsilatérale, *vertiges* et surdité.

Labyrinthites virales

Elles se caractérisent par un vertige à épisode unique associé à une surdité brutale. Les virus *Herpes* gagnent le ganglion de Scarpa et peuvent donner lieu à des résurgences.

Vertiges induits par les ototoxiques

Les aminosides provoquent la plus typique des vestibulopathies bilatérales (encadré 16-1). Il n'y a pas véritablement de vertiges car l'atteinte est bilatérale. Le sujet se plaint de déséquilibre dans l'obscurité et d'oscillopsies. La scène visuelle est instable dès qu'il bouge la tête. Le test d'acuité visuelle dynamique est effondré (*cf.* chapitre 17). Les épreuves caloriques montrent une aréflexie bilatérale. Les tests postgiratoires sont incapables de déclencher le moindre nystagmus (fig. 16-3 et vidéo 16-2). Tous les aminosides peuvent être en cause.

Tumeurs du rocher

Les tumeurs de l'os temporal sont rares. L'aspect initial peut être celui d'une simple otite séromuqueuse. L'examen TDM en fenêtre osseuse s'impose devant toute symptomatologie cochléovestibulaire unilatérale s'aggravant progressivement (fig. 16-4).

Cholestéatome primitif du rocher

C'est une pseudotumeur, très ostéolytique, qui naît de fragments ectoblastiques ayant migré en même temps que le mésoderme qui a donné naissance au rocher. L'IRM se caractérise par un signal élevé en T1.

Encadré 16-1

Vestibulopathie bilatérale

Elle est caractérisée par une diminution ou une perte bilatérale de la fonction des deux structures vestibulaires périphériques ou des deux nerfs vestibulaires.

Les causes sont :

- les médicaments ototoxiques ;
- les méningites ;
- les maladies auto-immunes de l'oreille interne ;
- les pathologies dégénératives.

Étude chez 255 patients [2] :

Âge moyen au moment du diagnostic : entre 61 et 70 ans (augmente de fréquence avec l'âge). Homme : 62 %. Dans 36 % des cas, il y a des épisodes de vertige précédant le tableau clinique. Dans 64 % ces manifestations sont d'apparition progressive.

Le tableau clinique est constitué par un déséquilibre lors de la marche aggravée dans l'obscurité (99 %) et des oscillopsies rapportées spontanément lors des mouvements de la tête et du corps (44 %).

Une cause n'est rapportée comme certaine que dans 24 % des cas (aminosides, maladies de Menière bilatérale, Creutzfeld Jacob, etc.), comme probable dans 25 % et reste inconnue dans plus de 50 % des cas.

Granulome à cholestérine

Il ressemble à une mucocèle et contient une substance visqueuse jaune foncée avec paillettes de cholestérine et dépôts d'hémosidérine. On distingue : le granulome à cholestérine de la mastoïde, le granulome à cholestérine sus-labyrinthique jouxtant le ganglion géniculé et le kyste géant à cholestérine de l'apex pétreux.

Autres tumeurs bénignes

Les autres tumeurs bénignes sont : neurinome du facial, tumeur à myéloplaxes, tumeur du glomus tympanique, hémangiopéricytome ou hémangiomes diffus de l'os temporal et tumeurs du sac endolymphatiques survenant parfois dans le cadre de la maladie de Von Hippel-Lindau.

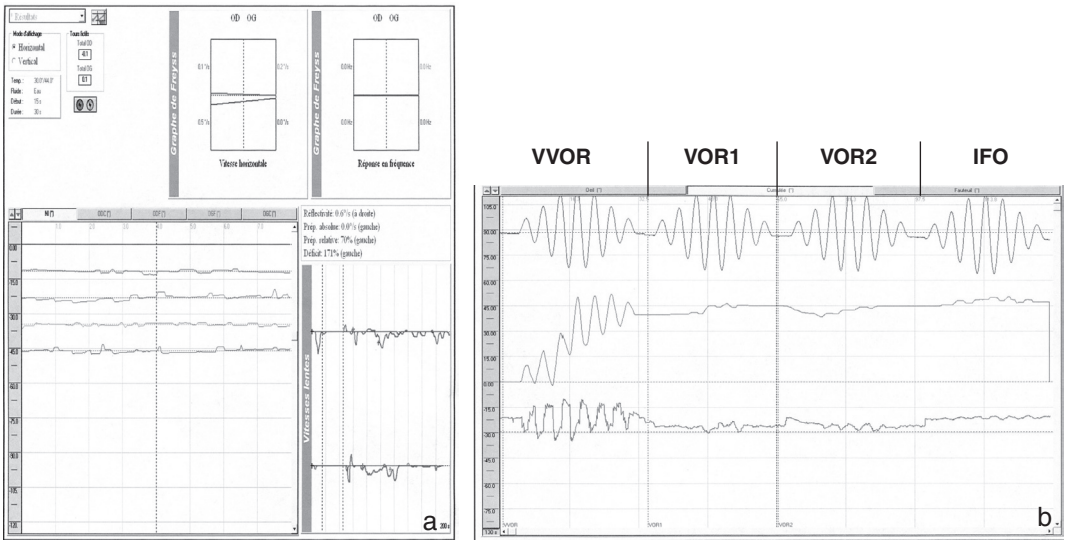


Fig. 16-3. Vestibulopathie bilatérale.
Patiente âgée de 88 ans, présentant une perte d'autonomie après traitement par aminosides pour une endocardite aiguë aortique à Streptocoque Meti-S. Depuis l'hospitalisation, instabilité aggravée dans l'obscurité et oscillopsies dans tous les mouvements de la tête l'empêchant même de lire au lit. Épreuve d'acuité visuelle dynamique effondrée.
Aucun nystagmus spontané ni positionnel (voir vidéo 16-2). HIT positif des deux côtés ; aucun nystagmus postgiratoire. VNG : épreuves caloriques montrant une aréflexie bilatérale (a) ; burst normaux dans la lumière (VVOR) mais absence de nystagmus dans l'obscurité. (VOR1 et VOR2, IFO = indice de fixation oculaire) (b).

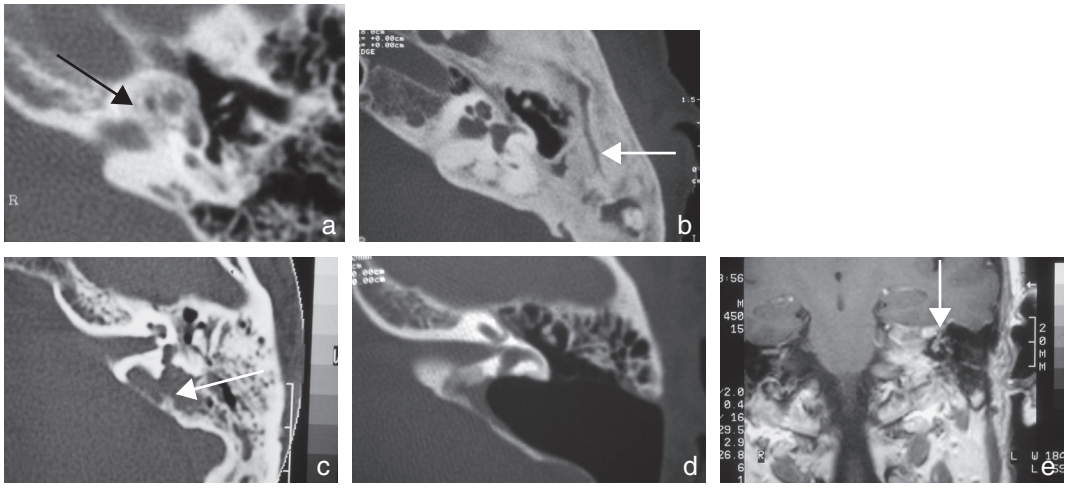


Fig. 16-4. Dysplasies et tumeurs de l'os temporal (TDM).
a. Otospongiose : lésions hypodenses de la capsule otique de la cochlée formant une image en double contour (flèche).
b. Maladie de Paget : surdité mixte et vertiges avec aspect cotonneux et dense d'ostéosclérose de l'os temporal (flèche).
c. Hystiocytose X langerhansienne gauche : patient de 43 ans ayant présenté une surdité brusque gauche associée à des vertiges : formation tissulaire homogène associée à une lyse osseuse mastoïdienne à l'emporte-pièce. d. Même patient, aspect postopératoire (flèche). e. Métastase d'un cancer du sein : masse métastatique ayant érodé le canal semi-circulaire antérieur gauche (flèche).

Tumeurs malignes

Elles sont exceptionnelles : plasmocytome, extension d'un adénocarcinome de la parotide le long du nerf facial, voire migration d'un cancer du rhinopharynx par la trompe d'Eustache. Les manifestations vertigineuses sont le résultat de l'extension de la tumeur au labyrinthe, du traitement par chimiothérapie ototoxique et de la radiothérapie. Les métastases par voie sanguine sont habituellement le fait des cancers du sein, du rein, du poumon, de la prostate ou de l'utérus. Elles donnent des images de lyse à l'examen TDM et un hypersignal en T2 à l'IRM.

Maladies vasculaires de l'oreille interne

L'artère auditive interne ou artère labyrinthique provient le plus souvent de l'artère cérébelleuse antéro-inférieure ou plus rarement directement du tronc basilaire. C'est une artère terminale dont l'obstruction provoque une nécrose totale ou partielle de l'organe terminal. Trois tableaux cliniques sont à connaître :

- *l'accident vasculaire labyrinthique total :* le tableau clinique est celui d'un grand vertige à période unique associé à une surdité sévère ou profonde d'apparition concomitante impossible à distinguer d'une labyrinthite virale. Si c'est un patient sous anticoagulants, et que son INR est très bas, il faut soupçonner une hémorragie intralabyrinthique. L'IRM en T1 montrera alors un hypersignal diffus accentué par l'injection de gadolinium.
- *le syndrome de l'artère vestibulaire antérieure :* c'est la forme de Lindsay et Hemenway déjà évoquée au chapitre du VPPB (*cf.* chapitre 12). Les potentiels évoqués otolithiques sont conservés (saccule intact), contrastant avec une aréflexie calorique (canal horizontal atteint) ;
- *le syndrome de l'artère cochléovestibulaire :* le tableau clinique comporte une surdité de perception d'installation brutale, un vertige à période unique, des épreuves caloriques normales puisque le canal semi-circulaire horizontal est respecté, en revanche, les potentiels évoqués otolithiques sont absents.

Dysostoses et dysplasies de l'os temporal (fig. 16-4)

L'*otospongiose* est une ostéodystrophie primitive de la capsule labyrinthique. Si cliniquement, l'aspect habituel est celui d'une surdité de transmission héréditaire à tympan normal, l'existence de manifestations vertigineuses n'est pas rare (4 à 5 %). Les vertiges se présentent surtout comme un VPPB. L'examen TDM, en coupes horizontales à intervalles de 0,5 mm, peut mettre en évidence une lyse localisée ou diffuse de la capsule otique.

La *maladie de Paget* peut atteindre la capsule otique et être responsable de vertiges et de surdité. Le mécanisme de l'atteinte labyrinthique est discuté : atteinte osseuse de la capsule otique, détournement vasculaire avec atrophie de la strie vasculaire, étirement et compression du VIII.

Les *autres maladies de l'os temporal* sont la dysplasie fibreuse, l'hystiocytose X, la granulomatose de Wegener. Les localisations de la sarcoïdose à l'os temporal peuvent donner lieu à des vertiges.

Syndrome de déhiscence du canal semi-circulaire antérieur

Anatomiquement, ce syndrome est caractérisé par l'usure du tegmen tympani mettant à nu le canal antérieur membraneux qui entre ainsi en contact avec la méninge (fig. 16-5). La symptomatologie comporte des acouphènes pulsatiles, des vertiges, des oscillopsies et une instabilité déclenchés par les sons forts (phénomène de Tullio) ou lors de la manœuvre de Valsalva. Parfois, une pseudo-surdité de transmission sur les fréquences graves existe avec persistance des réflexes stapédiens à ne pas confondre avec une otospongiose. Sa physiopathologie repose sur la théorie de la troisième fenêtre avec détournement des ondes sonores vers le labyrinthe postérieur. En particulier, les potentiels évoqués myogéniques vestibulaires (onde P13 et N23) sont obtenus dès 60 dB.

Désordres métaboliques

Le diabète est souvent incriminé dans la genèse de surdité et de pathologie vestibulaire par analogie avec

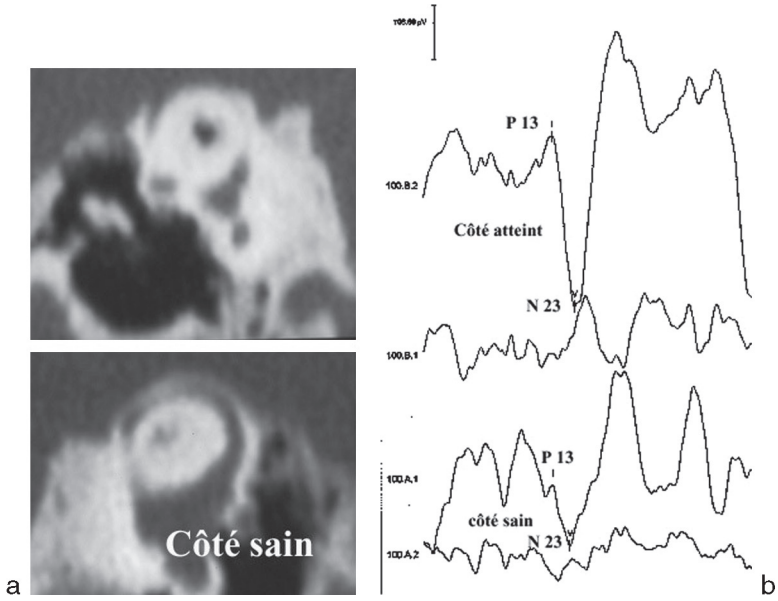


Fig. 16-5. Déhiscence du canal antérieur droit. Coupes TDM dans le plan du canal antérieur.
a. Absence de paroi osseuse séparant le canal antérieur de la fosse cérébrale moyenne.
b. Côté sain. Présence d'une fine lame osseuse couvrant le canal antérieur. Tracé des potentiels évoqués myogéniques vestibulaires (PEMV) montrant des ondes P13-N23 obtenues dès 60 dB au lieu de 100 dB.

les rétinopathies diabétiques. Les études cliniques ne confirment pas cette augmentation de fréquence.

Chez l'insuffisant rénal, les symptômes cochléovestibulaires sont très fréquents et plus particulièrement chez les patients hémodialysés. L'origine est probablement multifactorielle : otites liées à des troubles immunitaires, facteurs génétiques, désordres électrolytiques, médications ototoxiques potentialisées par l'insuffisance rénale.

Maladies auto-immunes

Il peut y avoir des atteintes labyrinthiques au cours des maladies auto-immunes systémiques :

- la *maladie de Cogan* réalise une surdité de perception progressive bilatérale avec crises vertigineuses évoquant une maladie de Menière bilatérale. L'association à une kératite interstitielle redresse le diagnostic ;
- la *maladie de Vogt-Koyanagi-Harada* ressemble par de nombreux points à la maladie de Cogan, excepté que la kératite est remplacée par une uvéite avec atteinte auto-immune dirigée contre les pigments visuels ;
- le *lupus érythémateux disséminé* pourrait donner lieu à des acouphènes et à des vertiges dans 5 à 7 % des cas ;
- la *périartérite noueuse*, la *maladie de Behçet*, la *polychondrite atrophiante* et l'*amylose héréditaire* sont responsables d'atteintes endocochléaires avec surdité ;
- l'IRM donne un hypersignal en T1 souvent bilatéral (mucoprotéines et hémorragies) avec rehaussement par le gadolinium et diminution partielle du signal labyrinthique en T2.

Atteintes du nerf vestibulaire

Névrites vestibulaires bactériennes

Les séquelles cochléovestibulaires des névrites du VIII survenant au cours des méningites bactériennes de l'enfant (*Streptococcus pneumoniae, meningococcus* ou *Haemophilus influenzae*) ont plusieurs origines : la méningonévrite, l'infection causale dans l'oreille moyenne, l'utilisation d'ami-

nosides et enfin les malformations responsables de méningites à répétition (communications entre l'oreille interne et les espaces sous-arachnoïdiens).

Névrite vestibulaire zostérienne

Elle est l'un des éléments du zona auriculaire qui comporte des vagues successives de symptômes selon que le virus gagne un ganglion puis un autre : ganglion géniculé, ganglion spiral et ganglion de Scarpa. Ainsi dans le syndrome acousticofacial de Sicard, on retrouve successivement :

- une éruption caractéristique dans la zone de Ramsay-Hunt (pavillon auriculaire, partie postérosupérieure du tympan et conduit auditif externe) ;
- une surdité brutale ;
- un grand vertige ;
- une paralysie faciale par atteinte du ganglion géniculé.

Maladie de Lyme (*Borrelia burgdorferi*)

Elle doit être recherchée par technique ELISA et surtout après ponction lombaire en cas de notion de piqûre de tique.

Atteinte tumorale du VIII

Elle peut se faire dans le labyrinthe, le conduit auditif interne ou dans l'angle pontocérébelleux (APC) (fig. 16-6).

Neurinomes du VIII

Ce sont des schwannomes développés le plus souvent à partir du nerf vestibulaire avec aréflexie calorique dès le début de l'évolution lorsqu'ils naissent à partir du nerf vestibulaire supérieur. La surdité rétrocochléaire représente le signe révélateur habituel dans 90 % des cas, car la destruction du nerf vestibulaire est progressive et la compensation se fait au fur et à mesure. Cependant, de petits neurinomes intracanalaires peuvent être révélés seulement par des vertiges et des troubles de l'équilibre associés à des acouphènes stimulant une maladie de Menière. Ultérieurement, le tronc cérébral et le cervelet sont comprimés avec signes vestibulaires centraux et ataxie cérébelleuse.

Les neurinomes intralabyrinthiques se présentent avec un tableau clinique otologique identique. À l'IRM en T2, on peut les soupçonner sur une amputation partielle de l'hypersignal des liquides labyrinthiques. Mais c'est l'injection de gadolinium qui en fera la preuve en montrant le rehaussement caractéristique à contours nets dans le

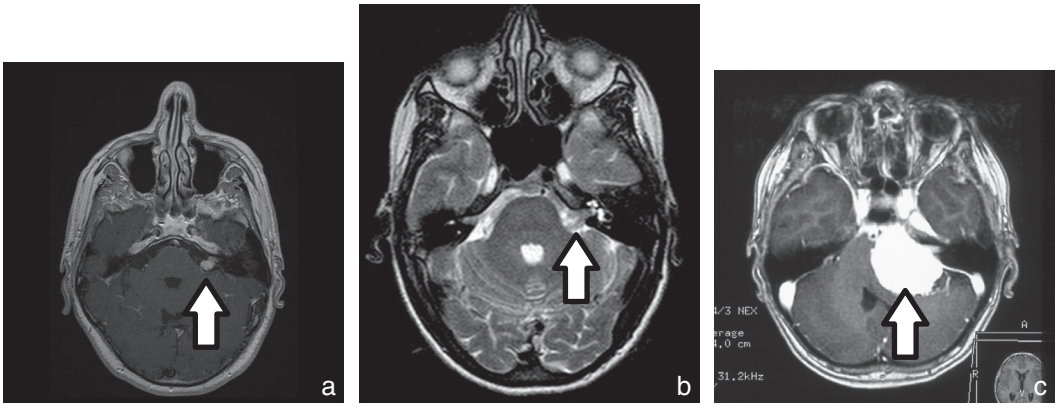


Fig. 16-6. Tumeurs de l'APC (flèches).
a. Schwannome du VIII gauche. T2 Élargissement du conduit auditif interne.
b. Schwannome du VIII gauche. T1 gadolinium : base d'implantation étroite avec angles de raccordement aigus.
c. Méningiome gauche : large base d'implantation à comparer avec celles des schwannomes.

vestibule en T1. Il parait exceptionnel que ces neurinomes s'extériorisent ou s'intériorisent et l'indication chirurgicale doit être discutée avec le patient.

Méningiome

C'est la tumeur de l'APC, la plus fréquente après les neurinomes du VIII. À l'imagerie, sa base d'implantation est très large et contrairement au neurinome, il n'est pas centré par le conduit auditif interne.

Lésions malignes

Toutes les métastases méningées peuvent être responsables d'une compression du VIII : cancers du sein, lymphomes, carcinomes anaplasiques pulmonaires, etc.

Compression du VIII d'origine vasculaire

Anévrysmes

Ils sont développés à partir du tronc basilaire, de l'artère cérébelleuse antéro-inférieure ou des artères vertébrales (fig. 16-7 et vidéo 16-3). À l'examen TDM, avant toute injection, il existe une image pseudo-tumorale légèrement dense du fait de la thrombose. Elle est soulignée par des calcifications curvilignes.

Boucles vasculaires

C'est un sujet polémique. Le concept de croisement compressif entre une artère et un nerf crânien est démontré en ce qui concerne le V (tic douloureux de la face) et le VII (spasme hémifacial). Un mécanisme similaire est suggéré pour la pathologie du VIII. Le tableau clinique est un vertige cinétique bref très invalidant survenant surtout en se baissant chez un sujet au-delà de la cinquantaine. Le diagnostic est difficile et repose sur la lecture « dynamique » de l'IRM en faisant défiler les coupes rapidement, dans un sens puis dans l'autre. Il y a presque toujours une artère vertébrale prédominante tortueuse et artérioscléreuse, tandis que l'autre est hypoplasique. L'artère prédominante se déroule dans l'angle poussant au-dessus d'elle son artère cérébelleuse postéro-inférieure dont l'ascension est limitée par le paquet acousticofacial se retrouvant écrasé contre le fronton protubérantiel. Ailleurs, l'asymétrie vertébrale entraîne un déplacement paramédian du tronc basilaire qui à son tour décale l'artère cérébelleuse antéro-inférieure qu'on voit s'approcher du nerf, venir à son contact et enfin le déformer. Il faut beaucoup d'arguments pour proposer une intervention de décompression qui ne confirme pas toujours le diagnostic [1].

Causes encéphaliques

Un grand nombre de patients atteints de maladie neurologique présentent tôt ou tard un syndrome vestibulaire central dont la signification topographique est toujours intéressante à préciser. Inversement, seul un petit nombre de patients consultant pour vertige isolé présentent une maladie neurologique avérée.

Pathologies vasculaires dans le territoire vertébrobasilaire

Accidents hémorragiques

L'hématome cérébelleux est le plus fréquent avec troubles de l'équilibre très importants. Il est lié à la rupture de micro-anévrysmes favorisée par l'hypertension ou un traitement anticoagulant. Le vertige s'installe brutalement, d'abord isolé, puis suivi de céphalées, d'obnubilation et de vomissements. Bénin lorsqu'il a une taille inférieure à 3 cm, il est susceptible au-delà d'entraîner une compression du tronc cérébral.

Accidents constitués ou infarctus

Ils évoluent en quelques jours à quelques semaines : régression, aggravation ou stabilisation. À l'IRM, les zones d'ischémie se traduisent par un signal hypo-intense en T1 et hyper-intense en T2. Le tableau diffère selon le territoire intéressé (*cf.* chapitre 13).

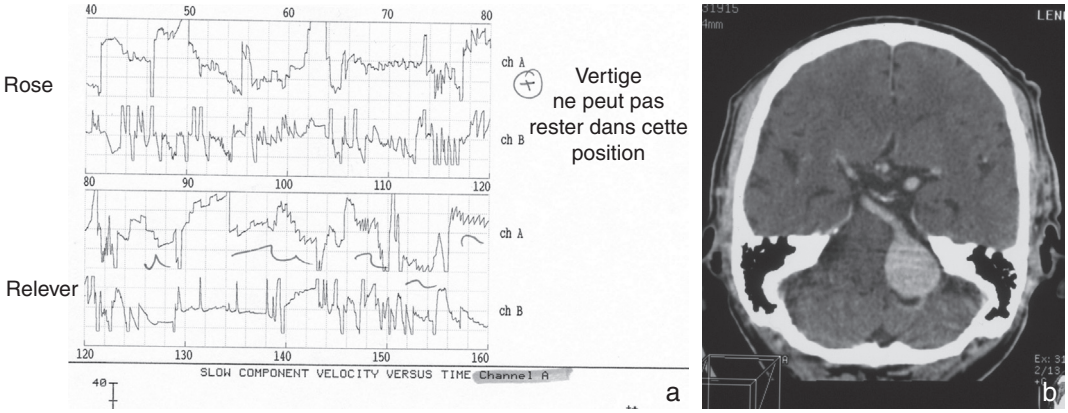


Fig. 16-7. Anévrysme du tronc basilaire. Patient âgé de 60 ans présentant une instabilité chronique et des vertiges positionnels depuis plusieurs années évoluant par poussées. Ni surdité ni acouphènes. En VNS, on ne trouve qu'un petit nystagmus horizontal de position de type central, c'est-à-dire antigéotropique dans la manœuvre de roulis en décubitus (*cf.* vidéo 16-3). Toutefois, en VNG, il lui était impossible de rester couché en position de Rose (a). On déclenchait alors des salves d'un violent nystagmus oblique, avec une composante horizontale gauche et une composante verticale inférieure surtout en se relevant. L'examen TDM (b) montra un anévrysme du tronc basilaire qu'on n'osa pas opérer à l'époque.

Occlusion du tronc basilaire

C'est un accident gravissime précédé dans 25 % des cas par un violent vertige isolé prémonitoire survenant des heures, des jours ou des semaines avant l'apparition de l'infarctus pontique massif avec tétraplégie, ophtalmoplégie et paralysie faciale bilatérale.

Occlusion de l'artère vertébrale

C'est l'artère la plus souvent atteinte, plus souvent à sa terminaison qu'à son origine. Dans son segment intracrânien, l'artère émet trois à quatre petites branches de disposition variable irriguant la fossette latérale du bulbe. Leur occlusion est responsable de troubles ischémiques dans le territoire latérobulbaire dont le syndrome de Wallenberg représente la forme complète :

- vertige inaugural dans plus des trois quarts des cas avec syndrome vestibulaire harmonieux et aréflexie calorique dans un tiers des cas ;
- du côté de la lésion : paralysie de l'hémivoile, troubles de la déglutition (IX, X, XI), syndrome de Claude-Bernard-Horner, hémisyndrome cérébelleux avec dysmétrie des membres, saccades oculaires de plus grande amplitude du côté de la lésion et asymétrie de la poursuite ;
- du côté opposé, une perte de la sensibilité thermo-algésique existe.

Occlusion de l'artère cérébelleuse antéro-inférieure (AICA)

C'est le tableau rare de l'infarctus latéroprotubérantiel intéressant l'artère auditive interne (*cf.* chapitre 13).

Occlusion de l'artère cérébelleuse postéro-inférieure (PICA)

Cette artère irrigue la partie inférieure du cervelet (vermis inférieur : nodulus, uvula et noyaux du faîte) et une partie du noyau latéral du bulbe. Les symptômes sont essentiellement constitués de vertiges et d'instabilité très importante avec céphalée et dysarthrie. L'examen clinique montre un syndrome cérébelleux cinétique avec gaze nystagmus asymétrique.

Occlusion de l'artère cérébelleuse supérieure et de l'artère cérébrale postérieure

Il existe des vertiges dans 20 à 35 % des cas.

Occlusion des territoires de jonction du cervelet

Il s'agit de zones situées aux confins des territoires de chaque artère cérébelleuse (fig. 16-8).

L'infarctus de jonction survient après un épisode d'hypoperfusion. Le vertige est à type de tangage, de latéropulsion avec troubles de l'équilibre et étourdissements. Ataxie cérébelleuse, dysarthrie et maladresse des membres supérieurs sont évocateurs. Au décours de l'épisode aigu, certains patients se plaignent de vertiges survenant lors des changements de position.

Accidents ischémiques transitoires (AIT)

Pour être qualifiées d'AIT, les crises de vertige de durée courte (2 à 15 minutes) doivent être accompagnées de signes neurologiques :

- déficits moteurs dans un ou plusieurs membres, variables d'un épisode à l'autre ;
- déficits sensitifs : fourmillements, engourdissements dans un hémiface, dans un membre ou dans un hémicorps ;
- déficits visuels : perte de vision complète ou partielle en particulier l'hémianopsie bilatérale homonyme ;
- manifestations fonctionnelles : diplopie, dysphagie, dysarthrie ou vertige.

Insuffisance vertébrobasilaire

De nombreux patients se plaignent de vertiges positionnels isolés et/ou d'accès de pseudo-ébriété inexpliqués sans signes neurologiques associés. Chez certains d'entre eux, un accident vasculaire cérébelleux ou du tronc cérébral survient dans les semaines ou les mois qui suivent. Les études montrent que 80 % des patients à qui on a découvert une hypoplasie ou une sténose de l'artère vertébrale et qui présentent au moins trois facteurs de risque vasculaire, se plaignent de tels vertiges (*cf.* chapitre 21). Certes, une simple hypoplasie vertébrale unilatérale ne peut pas provoquer une ischémie à elle seule. En revanche, s'il y a de multiples facteurs de risque vasculaire, cela signifie que l'artériosclérose a probablement gagné le côté opposé. Par conséquent, chez les sujets qui se plaignent de vertiges positionnels isolés et/ou d'accès de pseudo-ébriété avec trois facteurs de risque vasculaire et plus, il est recommandé de faire une angio-IRM (encadré 16-2). En cas de découverte d'une anomalie de l'artère vertébrale, le risque de faire un accident vasculaire cérébral dans le territoire vertébrobasilaire est significativement augmenté.

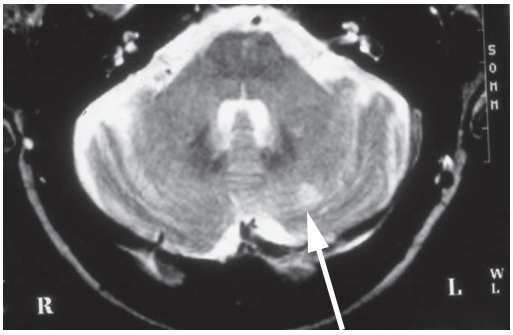


Fig. 16-8. Infarctus cérébelleux dit de jonction.
Patiente âgée de 82 ans présentant des crises d'instabilité parfois prolongées plutôt que des vertiges. L'ischémie cérébelleuse est à la frontière de la PICA et de l'AICA (flèche). Chez cette patiente polyvasculaire, il existe un contexte de bas débit cardiaque et d'hypotension.

Encadré 16-2

Facteurs de risque d'accident vasculaire cérébral

Critères de l'*American Heart Association Scientific Statement on stroke risk factors*

- Âge supérieur à 55 ans.
- Sexe masculin.
- Antécédent d'accident vasculaire cérébral constitué ou transitoire.
- Antécédent d'ischémie cardiaque.
- Hypertension traitée ou non.
- Diabète contrôlé ou non.
- Anomalie lipidique traitée ou non.
- Plusieurs cigarettes fumées au cours de l'année écoulée.
- Stress émotionnel permanent (à la maison ou au travail), n'importe lequel des événements suivants dans les douze derniers mois : problèmes financiers, séparation, divorce, décès du conjoint, décès ou maladie grave dans la famille, conflit familial majeur, perte d'emploi ou retraite.
- Moins de 4 heures d'activité physique chaque semaine.

Sclérose en plaques (SEP)

Une symptomatologie vertigineuse n'inaugure une SEP que dans 5 à 7 % des cas. En revanche, au cours de l'évolution, les vertiges et les troubles de l'équilibre sont très fréquents et très variés. Le tableau s'enrichit : nystagmus positionnel, nystagmus spontané vertical, nystagmus du regard latéral, ophtalmoplégie internucléaire (*cf.* chapitre 5). L'association hyperexcitabilité calorique et troubles de la suppression des nystagmus rotatoires par la fixation oculaire (IFO) est évocatrice d'une atteinte cérébelleuse avec plaques de démyélinisation sur le brachium conjonctivum. Plus ou moins précocement, des troubles de l'oculomotricité apparaissent : troubles de la poursuite, des saccades oculaires, paralysies, etc.

Tumeurs cérébrales

Les tumeurs médianes du cervelet se présentent souvent avec une symptomatologie vestibulaire inaugurale de type pseudo VPPB antigéotropique du canal horizontal (*cf.* chapitre 5). Plus tard s'installe l'ataxie cérébelleuse. Chez l'enfant, le médulloblastome du IV^{e} ventricule frappe entre 5 et 10 ans et l'astrocytome du cervelet entre 10 et 15 ans. Chez l'adulte, on peut observer des épendymomes du IV^{e} ventricule qui débutent souvent par des signes vestibulaires et des atteintes du V et du VII. On peut aussi observer des gliomes, des cavernomes susceptibles de saigner, des hémangioblastomes, etc.

Épilepsie

Les vertiges avec hallucinations visuelles et auditives traduisent une décharge temporale postérieure ou pariétale antéro-inférieure. Ils font généralement partie d'une crise focalisée temporale et sont plus rarement l'aura du grand mal. Les arguments diagnostiques sont :

- la durée : quelques secondes à quelques minutes ;
- la brutalité du début et de la fin ;
- les troubles de conscience : absence de réponse d'un patient au regard fixe qui paraît éveillé ;
- l'association à des mouvements stéréotypés : grimaces, mouvement de succion ou de déglutition.

Il faut se rappeler la possibilité de déclencher une crise épileptique chez ces malades par l'épreuve calorique.

Anomalies de la charnière cervicocrânienne

Il s'agit typiquement de malformations à révélation tardive. Elles sont évoquées devant des vertiges, des oscillopsies ou des troubles de l'équilibre survenant dans un tableau de souffrance bulbo-protubérantielle (troubles de la déglutition, troubles de la parole, diplopie) chez un sujet au cou court, avec implantation basse des cheveux, entre 30 et 45 ans.

L'examen met en évidence un nystagmus spontané vertical inférieur et une atteinte des nerfs crâniens bulbaires (parésie du voile, des cordes vocales ou de la langue). Certains symptômes associés sont évocateurs : douleurs cervico-occipitales ; épisodes de blocage ou de céphalées, souvent déclenchés ou aggravés par la toux, les éternuements, le rire ou les efforts physiques. La mise en évidence de l'impression basilaire (malformation osseuse) nécessite une IRM en T1 dans le plan sagittal centrée sur le trou occipital et recherchant les anomalies nerveuses associées (malformation d'Arnold-Chiari) : allongement du bulbe, enclavement des amygdales cérébelleuses, trajet ascendant des premières racines nerveuses cervicales (*cf.* chapitre 5). Il existe parfois déjà une syringobulbie ou une syringomyélie avec son syndrome sensitif atteignant les sensibilités thermique et douloureuse et siégeant dans la région cervicale et les membres supérieurs.

Vertiges traumatiques d'origine centrale

Ils font partie du syndrome postcommotionnel : contusions du tronc cérébral avec coma prolongé et altération des fonctions cognitives. Les troubles de la posture et de l'équilibre sont

importants. L'âge est un facteur pronostic défavorable. L'imagerie met en évidence des lésions objectives.

Le syndrome postcommotionnel peut aussi succéder à un traumatisme crânien mineur sans signes neurologiques objectifs ni anomalies à l'imagerie. Les vertiges sont plutôt des impressions brèves de déséquilibre et de chute aux changements rapides de position de la tête et du corps. Ils s'accompagnent de phosphènes, d'acouphènes et surtout de céphalées postérieures avec asthénie. La persistance des symptômes subjectifs au-delà du 3e mois relève de plusieurs facteurs : névrose traumatique par trouble de conversion ; facteur social et recherche de bénéfices secondaires. Il ne faut pas envisager l'intervention du psychiatre comme un ultime recours après de multiples investigations inutiles, mais comme l'élément essentiel de la prise en charge immédiate.

Troubles de l'équilibre d'origine neurologique

Un grand nombre d'affections neurologiques sont responsables de troubles de l'équilibre. Parfois, ceux-ci sont d'origine vestibulaire. Souvent, l'exploration otoneurologique aide à préciser les lésions. L'encéphalopathie de Gayet-Wernicke débute souvent par un trouble de la marche. Les troubles de l'équilibre sont fréquents dans la maladie de Parkinson. Dans les pathologies cérébelleuses, la marche est faite d'oscillations amples, de pulsions latérales non aggravées par l'occlusion des yeux.

Causes diverses

Vertiges d'origine cervicale

Après un traumatisme

Les fractures ou luxations des trois premières vertèbres cervicales sont souvent méconnues. Elles peuvent être responsables de sensations de déséquilibre à la mobilisation de la nuque. On incrimine des lésions des mécanorécepteurs cervicaux avec perturbation des entrées proprioceptives cervicales. Ces troubles peuvent aussi survenir à la suite d'une immobilisation cervicale prolongée ou après laminectomie. On en rapproche l'élongation des fibres proprioceptives cervicales après un « coup du lapin » (*whiplash*).

Syndrome cervicocéphalique

Chez une femme à l'attitude guindée et portant souvent une minerve, c'est une association de symptômes comportant : vertiges, otalgies, sensation d'oreille bouchée, bouffées vasomotrices, dysesthésies pharyngées, paresthésies des mains, etc. L'examen montre peu de choses. Le nystagmus de type cervical est rare. En revanche, il existe souvent une violente douleur unilatérale à la pression de la grosse tubérosité de l'atlas. L'étude de la statique cervicale et la rééducation cervicale sont efficaces entre de bonnes mains.

Vertiges d'origine oculaire

Les atteintes de la vision ne sont pas responsables de vertige. Toutefois, un conflit entre les informations d'origine oculaire et les informations d'origine labyrinthique peut donner lieu à des sensations désagréables qualifiées de vertiges par les malades. Il en est de même lorsque les informations visuelles ne sont pas conformes aux informations attendues. C'est le cas des patients qui portent depuis peu des lunettes à foyers progressifs. C'est aussi le cas de la perte des repères en vision périphérique (vertige des hauteurs).

Vertiges d'origine anxieuse

Attaques de panique

Ce sont des crises d'anxiété récidivantes où les vertiges, les troubles de l'équilibre et les étourdissements dominent le tableau clinique. D'autres symptômes sont évocateurs : dyspnée, palpitations, gêne thoracique, sensations d'irréalité, fourmillements dans les mains et les pieds, etc. Ces manifestations peuvent être reproduites par l'épreuve d'hyperventilation provoquant typiquement un

nystagmus apparaissant après 10 à 90 secondes de respiration accélérée.

Anxiété phobique

Chez un patient présentant une authentique lésion vestibulaire, l'anxiété fait partie du tableau clinique : l'angoisse vestibulaire. Par ailleurs, la peur de déclencher un vertige entraîne un comportement d'évitement retardant la compensation. Il n'ose plus sortir de chez lui car il craint d'être considéré comme ivre, de tomber ou de vomir en public. Le sujet n'ose plus remuer la tête, car il est convaincu que les médecins sont passés à côté d'une hémorragie ou d'une tumeur cérébrale. Ainsi, un cercle vicieux s'installe avec blocage des progrès, persistance des vertiges et installation dans une situation chronique, alors que le pronostic initial était bon.

Maladies générales et vieillissement

L'hypotension orthostatique, l'anémie, la polyglobulie, l'hypoglycémie et les effets secondaires médicamenteux sont des causes fréquentes de sensations vertigineuses (*cf.* chapitre 21).

Références

[1] Chays A, Levêque M, Seidermann L. Vertiges positionnels par conflit-vasculo-nerveux. In : Sauvage JP, Chays A, Gentine A, editors. Vertiges positionnels Paris : *Rapport à la société française d'ORL.* SFORL; 2007. p. 161–8.

[2] Zingler VC, Weintz E, Jahn K, Huppert D, Cnyrim C, Brandt T, et al. Causative factors, epidemiology and follow-up of bilateral vestibulopathy. In : Strupp M, Büttner U, Cohen B, editors. Basic and clinical aspect of vertigo and dizziness, 1164. *Annals of the New York Academy of Sciences Blackwell Publishing Boston*; 2009. p. 505–8.

Chapitre 17

Réhabilitation vestibulaire : bilan et méthodes

Points forts

- Explications pour le patient.
- Obtenir sa confiance.
- Bilan kinésithérapique pragmatique.
- Premières conclusions : présence d'une asymétrie vestibulaire, présence de déclencheurs positionnels, présence de déclencheurs environnementaux.
- Fils conducteurs de la réhabilitation : adaptation-substitution, habituation et sensibilisation.

La réhabilitation vestibulaire est une spécialité thérapeutique comportant notamment des exercices vestibulaires. Elle doit être distinguée des manœuvres pour les VPPB qui appartiennent à la médecine opératoire. Elle repose sur la constatation que le système nerveux central est capable de se passer d'un vestibule, voire des deux vestibules, en utilisant des restes vestibulaires et des informations non vestibulaires. Cette plasticité est naturelle chez l'enfant et chez de nombreux adultes qui n'ont besoin que de quelques explications. En revanche, chez certains patients, ça ne marche pas. Il faut comprendre pourquoi et forcer la nature sans induire de nouveaux problèmes.

Après le diagnostic médical, le patient est confié au kinésithérapeute pour rééducation vestibulaire. La collaboration avec le médecin prescripteur repose sur trois documents écrits : une prescription médicale donnant toute sa responsabilité au médecin, un courrier du médecin au kinésithérapeute décrivant la situation clinique et un rapport du kinésithérapeute qui doit tenir informé le médecin prescripteur de l'évolution de son patient.

La réhabilitation vestibulaire commence par un bilan kinésithérapique pragmatique différent du bilan diagnostique médical. Il permet de choisir une méthode pour « reparamétrer » l'appareil vestibulaire ou ce qu'il en reste et favoriser les substitutions visuelles et proprioceptives. Au cours de l'évolution, on peut être amené à changer de méthode ou à pallier des dérives comme une prépondérance visuelle ou des complications psychogènes. C'est pourquoi, outre ce chapitre « Bilan et méthodes », trois autres chapitres sont consacrés aux trois principales situations cliniques :

- les syndromes vestibulaires déficitaires brusques et brutaux où les indications d'une réhabilitation vestibulaire sont consensuelles (*cf.* chapitre 18) ;
- les vertiges chroniques (*cf.* chapitre 20), sujet polémique, où il est difficile de départager ce qui revient en propre au vestibule de ce qui revient à la neurologie, à l'anxiété, à la dépression et aux bénéfices secondaires ;
- les chutes et troubles de l'équilibre du sujet âgé (*cf.* chapitre 21). Ici, les vertiges passent au second plan. Toutefois, dans un grand nombre de cas, il existe une pathologie vestibulaire sous-jacente. Toute la difficulté consiste à la reconnaître au sein des autres causes de déséquilibre.

Enfin, un catalogue d'exercices non exclusifs est fourni (*cf.* chapitre 19).

Soutien psychologique

Les vertiges représentent toujours une expérience anxiogène. Le patient ne comprend pas ce qui lui arrive. Il perd ses repères et pense qu'il est en train de faire un accident vasculaire cérébral ou qu'il a une tumeur cérébrale. Il faut lui expliquer pourquoi ça tourne, en lui montrant un schéma des

© 2014 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

canaux semi-circulaires. Dans une névrite, on peut parler de virus entré dans l'oreille. Dans un VPPB, on parle d'un fil à plomb dans l'oreille interne où le plomb est remplacé par du calcium dont un fragment s'est détaché pour rouler dans les canaux semi-circulaires.

Si la cause reste inconnue, il faut éviter de dire que « c'est vasculaire ou c'est circulatoire ». C'est précisément ce que redoute le patient qui pense toujours à l'accident vasculaire cérébral. Mieux vaut expliquer que contrairement aux ophtalmologistes qui peuvent observer la rétine, les ORL n'ont pas la chance de voir à travers l'os temporal. Il convient aussi de le laisser exprimer ses craintes et de lui donner des explications adaptées.

Mais, il ne suffit pas de rassurer le patient, il faut aussi obtenir sa confiance et sa coopération. Le processus de compensation doit être détaillé (encadré 17-1). Il est fondamental qu'il comprenne que *plus il se mobilisera et plus vite les symptômes disparaîtront.* Au contraire, le fait de ne pas bouger et de rester dans l'obscurité retarde la compensation et favorise les séquelles. Au début, il faut un patient vraiment motivé pour effectuer des exercices qui aggravent vertiges et nausées. Il a tendance à fermer les yeux alors qu'au contraire, il faut garder les yeux bien ouverts pour faire coopérer vestibule et vision.

À l'inverse, chez un patient qui veut trop bien faire, il faut se méfier des associations négatives. Par exemple, s'il force trop et trop vite, il y a un risque de réponse conditionnée associant les vomissements à la mobilisation. C'est comme le mal de mer, rien qu'à l'idée de monter en bateau, certains sujets ont des nausées. Enfin, la pire des situations est celle de reprendre un patient à qui on

Encadré 17-1

Expliquer ce qu'est la compensation

À l'état normal, une inclinaison de la tête provoque dans chaque oreille une modulation du tonus vestibulaire égale de chaque côté mais de signe opposé. Le vertige apparaît lorsque ces deux modulations sont inégales. Au stade aigu d'une lésion vestibulaire unilatérale, l'asymétrie du tonus est permanente et le vertige est présent, même en position érigée et en l'absence de tout mouvement de tête. Puis, rapidement, le cervelet inhibe le côté opposé pour rétablir la symétrie et le confort du patient. Mais seul le système nerveux central est capable de « compenser » cette inégalité en réactivant le noyau vestibulaire du côté atteint grâce au vestibule sain ou grâce à des informations non vestibulaires. Ensuite, l'asymétrie vestibulaire ne se révèle que dans certaines circonstances physiologiques (certains mouvements ou certaines positions) ou certaines stimulations extraphysiologiques (vibrations osseuses, épreuves caloriques). Pour le suivi de la réhabilitation, cette asymétrie peut être régulièrement réexaminée par l'étude de la posture et la recherche de nystagmus provoqués (fig. 17-1).

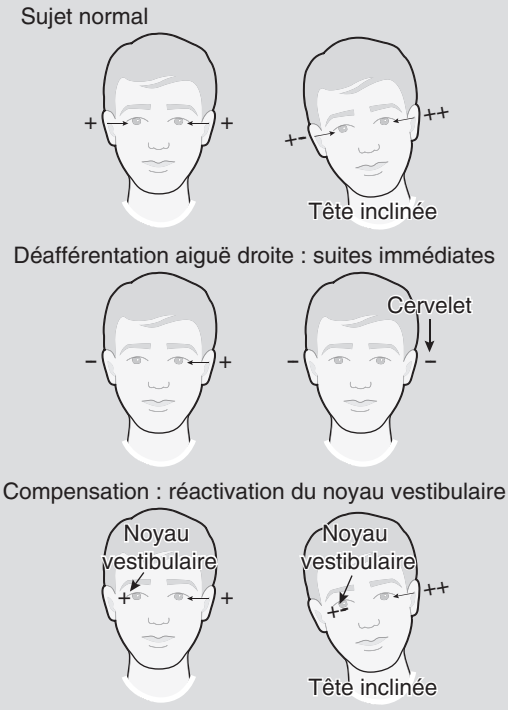


Fig. 17-1. Mécanisme du vertige après une déafférentation vestibulaire unilatérale aiguë et mécanisme de la compensation (*cf.* encadré 17-1).

a dit : « votre IRM est normale, vous n'avez rien, tout est dans votre tête, on ne peut rien pour vous ». C'est maladroit car il faut toujours laisser espérer qu'il y a un bout au tunnel. C'est faux parce qu'il y a des lésions qui sont difficiles à mettre évidence comme les lésions otolithiques. C'est dangereux, parce que cela laisse supposer qu'il « s'écoute trop » alors que l'anxiété et la dépression sont de vraies complications des vertiges.

Bilan

L'étiopathogénie et l'anatomopathologie des syndromes vestibulaires restent le plus souvent hypothétiques du vivant du patient. Pour le kinésithérapeute, l'essentiel est donc de bien appréhender son malade par un bilan pragmatique combinant les informations trouvées dans la lettre du médecin et le résultat de ses investigations. Par l'interrogatoire, il faut noter les symptômes et leur allure évolutive. Par l'examen, il faut évaluer le niveau de performance dans diverses circonstances et éventuellement le chiffrer selon un code personnel pour suivre l'évolution.

Bilan symptomatique

- Vertige de début brutal, durant plusieurs jours puis de régression progressive en plusieurs semaines évoquant une déafférentation vestibulaire aiguë. Il faut préciser à quel moment on est de la compensation en fonction de la date d'apparition des symptômes : quelques jours, quelques semaines, quelques mois, voire quelques années.
- Vertiges survenant par crises de quelques heures sans symptôme dans l'intercrise évoquant des processus fluctuants où la compensation n'a pas le temps de se faire. Il alors essentiel de préciser s'il existe des symptômes auditifs fluctuants associés témoignant d'un hydrops labyrinthique (maladie de Menière).
- Vertiges positionnels depuis plusieurs jours, semaines ou plusieurs mois évoquant un VPPB, un déficit vestibulaire partiel lentement évolutif ou une séquelle d'un accident brutal initial oublié et jusque-là bien compensé.
- Vertiges posturaux, déséquilibres chroniques et chutes survenant toujours en position érigée évoquant tous les troubles de l'équilibre y compris ceux d'origine vestibulaire.
- Dépendance visuelle se traduisant par une pseudo-ébriété apparaissant dans toutes sortes de situations compromettant la vision : mouvements de foule, rayonnages des supermarchés, mouvements de rideaux et de feuillage, lors de la conduite automobile ; bref, en regardant des scènes mouvantes.

Bilan vestibulo-oculaire

- Rechercher un nystagmus spontané sous lunette de Frenzel dans la position primaire et idéalement en vidéonystagmoscopie infrarouge dans l'obscurité.
- Faire un test impulsionnel céphalique (HIT ou *Head Impulse Test*) au mieux en vidéonystagmoscopie infrarouge (*cf.* chapitre 2),
- En cas d'absence de nystagmus spontané, rechercher les nystagmus provoqués par le *head shaking*.
- Faire un inventaire des vertiges et des nystagmus provoqués par les mouvements et les prises de position :
  - 1 : test oui-non-peut-être permettant de tester tous les canaux semi-circulaires en position assise et debout :
    - hocher la tête de haut en bas comme si on disait oui,
    - tourner la tête de droite à gauche et inversement comme si on disait non,
    - incliner latéralement la tête dans le plan frontal, de l'épaule gauche à l'épaule droite et inversement comme si on disait peut-être ;
  - 2 : inventaire positionnel (Norré simplifié) :
    - alternances d'antéflexions et de redressement (fig. 17-2a) ;
    - alternances de Brandt et Daroff (fig. 17-2b) ;
    - passer en décubitus latéral droit et se redresser ;
    - passer en décubitus latéral gauche et se redresser,
    - manœuvre du canal horizontal : en décubitus dorsal, se retourner sur le côté gauche puis sur le côté droit (fig. 17-2c).

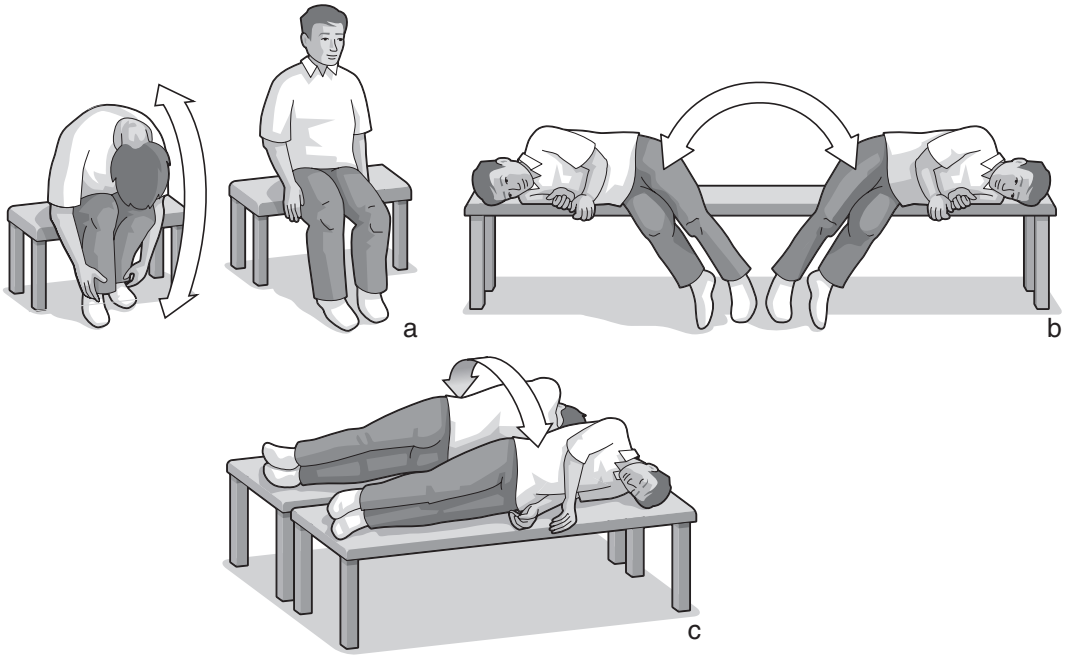


Fig. 17-2. Inventaire positionnel (Norré simplifié).
Après le test « oui-non-peut-être » :
a. assis, passer de l'antéflexion à la position érigée ;
b. puis se coucher sur le côté droit puis gauche soit nez en l'air (Brandt et Daroff), soit nez en bas ;
c. en décubitus se tourner alternativement du côté droit, vers le côté gauche et inversement (manœuvre du canal horizontal) : noter les vertiges et les nystagmus provoqués.

Bilan vestibulospinal

- Au lit, yeux fermés, dos bien décollé de l'oreiller, bras tendus, les index pointés en avant, rechercher des déviations segmentaires : les deux bras s'inclinent lentement vers le côté lésé.
- Debout, bras tendus, les yeux fermés, les index pointés en avant, rechercher des déviations axiales : les deux bras et le corps s'inclinent lentement vers le côté lésé (signe de Romberg).
- Romberg sensibilisé sur un tapis en mousse. L'aggravation des oscillations est en faveur d'une participation vestibulaire importante par abolition supplémentaire des informations proprioceptives.
- À la marche, yeux fermés, en faisant faire trois à quatre pas en avant, le patient dévie vers le côté lésé (se tenir près du patient pour éviter un accident).
- Rotation sur place, les yeux fermés et même les yeux ouverts, le patient fait un écart brutal en tournant vers le côté lésé.
- Yeux fermés, faire 50 pas sur place, les bras tendus en avant, en levant très haut les genoux, le patient tourne lentement vers le côté atteint (épreuve de Fukuda).

Bilan de la coordination œil-tête

Après avoir vérifié en faisant suivre le doigt que le patient est capable de mouvements oculaires de poursuite, de saccade et de vergence, faire lire un texte tendu à bout de bras dans les conditions suivantes :

- transfert du regard : présenter brutalement le texte en haut, en bas, à droite et à gauche pour obtenir des mouvements combinés de la tête et des yeux dans les sens horizontal et vertical ;
- stabilisation du regard : garder les yeux fixés sur le texte stationnaire pendant le test oui-non-peut-être ;
- test d'acuité visuelle dynamique (encadré 17-2).

Encadré 17-2

Test d'acuité visuelle dynamique

Normalement, au cours des mouvements rapides de la tête, le réflexe vestibulo-oculaire (RVO) permet de garder une vision normale. Surtout en cas de déficit vestibulaire bilatéral, il apparaît une diminution de l'acuité visuelle avec oscillopsies. Un matériel simple est requis : une échelle alphabétique de lecture et, éventuellement, un métronome. Dans un premier temps, la tête étant immobile, on demande au sujet de lire les plus petits caractères possible sur l'échelle placée à 3,5 mètres. Ces caractères de tailles identiques sont placés sur une ligne dont on note le numéro. Puis, on imprime passivement à la tête du patient des mouvements alternatifs horizontaux puis verticaux d'amplitude 40° à une fréquence de 1 Hz. Au cours de ces mouvements, le sujet doit lire à nouveau les plus petits caractères possible à raison d'un caractère par seconde. Normalement, il peut encore lire les mêmes ou les caractères un peu plus gros situés sur la ligne au-dessus. À partir d'une perte de deux lignes, le test est considéré comme pathologique. Le score d'acuité visuelle dynamique est représenté par le nombre de lignes que le sujet n'est plus capable de lire par rapport à l'absence de mouvement de tête.

Épreuves giratoires (vidéo 17-1)

Au fauteuil tournant : cinq tours à raison d'un tour par seconde dans le sens horaire avec arrêt brusque et la même chose dans le sens antihoraire.

Les yeux fermés, on chronomètre la durée de la sensation vertigineuse postgiratoire (vection) qui doit être symétrique dans le sens horaire et dans le sens antihoraire :

- un raccourcissement de la sensation vertigineuse dans le sens horaire est l'indice d'une hyporéflexie gauche ;
- un raccourcissement de la sensation vertigineuse dans le sens antihoraire est l'indice d'une hyporéflexie droite.

Puis les yeux ouverts avec lunettes de Frenzel, dans les mêmes conditions, on compte le nombre de nystagmus post-rotatoires :

- normalement dix à vingt nystagmus horizontaux :
  - battant à gauche dans l'arrêt brusque en sens horaire,
  - battant à droite dans l'arrêt brusque en sens antihoraire ;
- une diminution du nombre de nystagmus signifie :
  - une hyporéflexie gauche dans le sens horaire,
  - une hyporéflexie droite dans le sens antihoraire.

Bilan proprioceptif

- Étude du sens de la position des articulations (gros orteils, chevilles).
- Pieds nus : étude de la stabilité sur des plateaux mobiles, de la marche sur des tapis en mousse et de la marche sur des plans inclinés.

Bilan de l'équilibre

Simplifié, il a pour objectif d'évaluer l'équilibre général du patient en complétant la recherche du syndrome postural vestibulaire déjà vu :

- les yeux ouverts, recherche d'oscillations désordonnées en position debout, d'abord les pieds écartés puis les pieds joints ;
- station unipodale (on doit tenir au moins 5 secondes sur un seul pied) ;
- *get up and go* (fig. 17-3) : le patient doit se lever d'une chaise, marcher quelques mètres, faire demi-tour et repartir se rasseoir en moins de 20 secondes. Rechercher s'il utilise les mains pour se relever (diminution de la force musculaire), la lenteur du démarrage (syndrome extrapyramidal), un trébuchement au demi-tour (pathologie vestibulaire), s'il s'arrête pour parler (difficultés cognitives) ou tâtonne pour se rasseoir (troubles visuels) ;
- refaire l'appui unipodal en fin d'examen. On est parfois étonné de voir que le patient tient plus longtemps.

Type de malades

Il faut savoir à quel type de malade, on a affaire :

- sujet motivé ou sujet se laissant aller ;
- sujet vigoureux ou sujet présentant une faiblesse musculaire globale ;

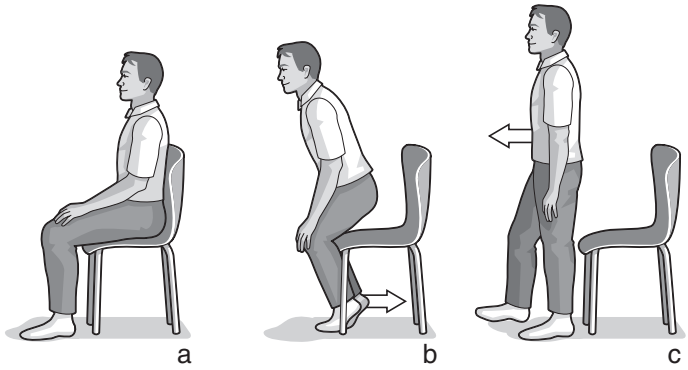


Fig. 17-3. *Get up and go*.

- sujet présentant des troubles musculosquelettiques en rapport avec le stress.

Parmi les facteurs influant sur la compensation, il faut noter :
- les lésions neurologiques ;
- les troubles de la vision (baisse de l'acuité, intervention récente pour cataracte ou strabisme) ;
- les pathologies orthopédiques ;
- l'alitement prolongé et les thérapeutiques sédatives multiples.

Conclusions provisoires

Le bilan symptomatique, fonctionnel et des systèmes visuel et proprioceptif détermine le choix des exercices à privilégier selon deux principes :
- il existe une asymétrie vestibulaire permanente qu'il convient de compenser dans tous les gestes et mouvements de la vie courante. L'art du kinésithérapeute est de détecter les obstacles à la compensation ;
- il existe des déclencheurs conduisant à bâtir un programme de travail sur ce qui déclenche le vertige : *« we'll work on whatever turns your dizziness on »* (« Nous travaillerons sur ce qui déclenche votre vertige ») [1].

Asymétrie vestibulaire

C'est un syndrome déficitaire unilatéral lorsqu'il y a une parfaite cohérence entre le résultat du HIT, de la recherche des nystagmus et le résultat des épreuves giratoires, ainsi :
- c'est un syndrome destructif unilatéral droit plus ou moins compensé lorsqu'il existe un HIT positif vers la droite et un nystagmus unidirectionnel gauche qui a les caractères suivants :
  - spontané et renforcé par les manœuvres positionnelles et le *head shaking*,
  - positionnel et provoqué par les manœuvres positionnelles et par le *head shaking*,
  - renforcé par l'arrêt brusque dans le sens horaire,
  - non modifié ou à peine freiné par l'arrêt brusque dans le sens antihoraire ;
- c'est un syndrome destructif unilatéral gauche plus ou moins compensé lorsqu'il existe un HIT positif vers la gauche et un nystagmus unidirectionnel droit qui a les caractères suivants :
  - spontané et renforcé par les manœuvres positionnelles et le *head shaking*,
  - positionnel et provoqué par les manœuvres positionnelles et par le *head shaking*,
  - renforcé par l'arrêt brusque dans le sens antihoraire,
  - non modifié ou à peine freiné par l'arrêt brusque dans le sens horaire.

Absence d'asymétrie vestibulaire

Ceci ne signifie pas qu'il n'y a pas eu de destruction vestibulaire dans le passé car une compensation complète a pu survenir. Dans ces cas, seules

les épreuves instrumentales peuvent en montrer la cicatrice :
- aréflexie ou hyporéflexie calorique sans prépondérance directionnelle montrant l'atteinte des basses fréquences ;
- nystagmus vibratoire équivalent du test calorique ;
- nystagmus au *head shaking* montrant l'atteinte des fréquences moyennes ;

Existence de déclencheurs positionnels

Ceci signifie qu'il n'y a ni vertige ni nystagmus spontané mais que certaines positions ou prises de position déclenchent des vertiges et des nystagmus. Dès lors, plusieurs situations sont possibles :
- ceux-ci ont tous les caractères d'un VPPB, il convient alors de tenter la manœuvre thérapeutique correspondante ;
- il existe des nystagmus positionnels unidirectionnels. Dans ce cas, il a lieu de supposer qu'il y a eu une lésion unilatérale antérieure qui s'est décompensée à l'occasion de la prise d'un sédatif, d'un choc physique ou moral ou d'une maladie intercurrente. Le nystagmus bat du côté opposé au côté lésé. Toutefois, il a été aussi décrit des *recovery nystagmus* dans l'évolution des névrites vestibulaires témoignant d'une hypercompensation ou d'un nystagmus de Brun (*cf.* chapitre 5) ;
- on trouve des nystagmus positionnels défiant toute logique. On considère qu'il s'agit probablement de déficits partiels multifocaux périphériques provoquant des nystagmus atypiques par le biais d'interactions à divers niveaux centraux (*cf.* chapitres 4, 5 et 12). C'est dans ces cas que le kinésithérapeute doit faire un inventaire positionnel complet [3] comportant l'étude des 19 positions de Norré (encadré 17-3). Il note pour chacun des mouvements exécutés s'il existe un vertige et un nystagmus associé (fig. 17-4). À partir de ces positions déclenchantes, il constitue un programme personnalisé d'exercices que le patient doit répéter chez lui plusieurs fois par semaine.

Encadré 17-3

Positions de Norré [3] revues et modifiées par Hélène Grenier et réalisées sur une table d'examen

- Allongé tête en rectitude → s'asseoir tête en rectitude.
- Assis tête en rectitude → s'allonger tête en rectitude.
- Allongé genou droit plié → décubitus latéral gauche.
- Allongé genou gauche plié → décubitus latéral droit.
- Allongé, tête en position de Rose → s'asseoir toujours tête en rétroflexion.
- S'allonger, toujours tête en position de Rose.
- Allongé, tête en position de Rose et tournée à gauche → se rasseoir, tête dans la même position.
- S'allonger, la tête toujours dans la même position.
- Allongé, tête en position de Rose et tournée à droite → se rasseoir, tête dans la même position.
- S'allonger, tête toujours dans la même position.
- Assis au bord de la table, tête en rectitude → faire cinq mouvements de flexion-extension de la tête.
- Assis au bord de la table → circumduction horaire de la tête.
- Assis au bord de la table → circumduction antihoraire de la tête.
- Assis au bord de la table → tronc fléchi en avant, tête en rectitude.
- Se remettre en position assise toujours tête en rectitude.
- Penché en avant, tête tournée à gauche → se rasseoir, tête toujours tournée à gauche.
- Penché en avant, tête tournée à droite → se rasseoir, tête toujours tournée à droite.
- Se lever et faire trois tours dans le sens horaire.
- Se lever et faire trois tours dans le sens antihoraire.

		Vertige T AT xx	Intensité	NV	Durée
1					
2					
3	G				
4	D				
5					
6					
7	G				
8	G				
9	D				
10	D				
11					
12	H				
13	AH				
14					
15					
16	G				
17	D				
18	H				
19	AH				

Fig. 17-4. Notation du vertige et des nystagmus dans les positions de Norré. T : typique, AT : atypique, xx : divers, NV : nausées ou vomissements.

Déclencheurs présents dans la coordination œil-tête

Le trouble fonctionnel caractéristique est représenté par les oscillopsies. C'est-à-dire que la scène visuelle est instable lors des mouvements rapides : tels que tourner la tête en traversant la rue, en marchant, en courant, en voyageant debout dans l'autobus. Chez les patients chroniques, c'est un fort indice de déficit vestibulaire bilatéral ou central.

Existence de déclencheurs environnementaux

Déclencheurs visuels

Ces situations sont nombreuses. Ce sont surtout des stimulations optocinétiques : vertige visuel en rapport avec l'anxiété ou un terrain migraineux. Mais il peut aussi s'agir d'un authentique déficit vestibulaire où le patient devient visuodépendant. C'est-à-dire qu'il utilise à fond toutes ses capacités visuelles pour compenser. Il n'y a donc rien d'étonnant à ce que des stimulations visuelles mouvantes le déstabilisent.

Déclencheurs proprioceptifs

Si les troubles de l'équilibre n'apparaissent ou ne s'aggravent que dans les circonstances qui troublent la proprioception (chaussures aux semelles épaisses, tapis en mousse, plans inclinés, sols irréguliers), c'est alors probablement une dépendance proprioceptive. Cette dépendance peut être confirmée par le test de Romberg sensibilisé sur tapis en mousse (fig. 17-5). De tels déclencheurs sont l'indice d'une atteinte otolithique ou de l'équilibre qui dépasse le vestibule périphérique.

Fils conducteurs de la réhabilitation

Au terme du bilan, il est formulé l'un des trois raisonnements suivants, toujours modifiables en fonction de l'évolution :

- il existe une destruction des structures vestibulaires uni- ou bilatérales, partielles ou totales dont on pense qu'elle a un risque d'être irréversible. On adopte alors une méthode par adaptation-substitution ;
- les capteurs vestibulaires et/ou visuels fournissent des réponses exagérées ou tout au moins inappropriées. On adopte alors une méthode par habituation ;
- le système vestibulaire peut être fonctionnellement et globalement déprimé, surtout chez le sujet âgé. On adopte alors une méthode par sensibilisation.

Réhabilitation par « adaptation-substitution »

Principe

L'adaptation consiste à mettre en jeu des processus interactifs visant à créer de nouveaux processus fonctionnels. C'est un apprentissage positif complexe. Il requiert la participation active du patient.

Fig. 17-5. Romberg sensibilisé associé aux mouvements de tête et sur un tapis en mousse.

Le système nerveux central apprend en agissant. Des réafférences synaptiques associées aux mouvements se connectent grâce aux erreurs commises.

Structures mises en jeu

Ce sont les *structures vestibulaires restantes* et en particulier le vestibule controlatéral en cas de déafférentation unilatérale. Ce sont également la *vision* et la *proprioception* : on parle alors de substitution. Par exemple, on a pu faire voir un aveugle avec sa langue grâce à un mécanisme électrotactile transmettant des informations visuelles prises avec une caméra. Le fait étonnant est que le cortex occipital laissé en friche s'approprierait le traitement de ces informations [4]. Des procédés de ce type sont en cours d'élaboration en ce qui concerne le vestibule.

Exemples

Cette méthode s'adresse à toutes les pathologies vestibulaires déficitaires stables. La névrite vestibulaire est l'indication typique d'une rééducation par adaptation-substitution.

Réhabilitation par « habituation »

Principe

L'habituation est un terme utilisé en psychologie pour désigner la réduction progressive, voire la disparition d'une réponse à la suite de la répétition régulière sans changement du stimulus. Chez une danseuse étoile ou un pilote de chasse, l'habituation vestibulaire aboutit à réduire fortement la réflectivité vestibulaire. L'objectif de l'habituation, c'est d'apprendre au vestibule à ne pas répondre dans certaines situations. Le sujet peut être passif car l'habituation constitue une réponse simple à une stimulation monotone. En pathologie, l'habituation a les caractéristiques d'une accoutumance palliative et non d'un acte curateur. En rééducation vestibulaire, une méthode par habituation consiste à répéter un stimulus précis, toujours le même et strictement identique jusqu'à ce que ce stimulus ne provoque plus de vertige. Contrairement à l'adaptation, l'habituation est donc un apprentissage négatif.

Exemples

Dans une déafférentation vestibulaire aiguë unilatérale, l'utilisation de stimulations rotatoires répétées dans le plan horizontal, les yeux fermés avec arrêt brusque, permet au labyrinthe controlatéral de diminuer son activité. On observe ainsi une diminution des paramètres du réflexe vestibulo-oculaire (RVO) du côté sain. Mais sur les vertiges, il faut voir là un effet purement symptomatique en rétablissant provisoirement une symétrie entre les deux côtés par un processus différent du processus d'adaptation. Il faut souligner que cette habituation n'est valable que dans le plan du canal concerné et pour une décélération donnée. Elle n'est transférable ni dans un autre plan, ni pour les macules otolithiques.

Le cas des exercices de Norré décrits plus haut et dénommés par son auteur *vestibular habituation training* (VHT) mérite une discussion. L'objectif est théoriquement de repérer chez le patient les manœuvres qui provoquent un vertige et de les faire répéter régulièrement dans la semaine pour obtenir une atténuation des symptômes. Pour Lacour [2], l'intérêt de ces exercices, relèverait plutôt d'un processus d'adaptation dans la mesure où il s'agit d'exercices variés, précoces, différents d'un sujet à l'autre et surtout actifs, effectués les yeux ouverts dans un environnement familier : le domicile du patient. Ils procurent de multiples

informations sensorielles corrélées aux déplacements de la tête et du corps. Ils répondent donc aux critères des processus d'adaptation bien plus qu'à ceux de l'habituation.

Par extension, dans le cadre des phobies visuelles, l'habituation peut être utile lorsqu'elle consiste en une sorte de désensibilisation aux mouvements de la scène visuelle par des techniques d'*optic flow*. C'est le cas des agoraphobies où les patients ne tolèrent pas les manèges, les ascenseurs mais aussi le mouvement de la foule, des enfants, etc. Cette désensibilisation peut utiliser des stimulations optocinétiques progressivement dosées pour agir sur la composante visuelle de la phobie.

Réhabilitation par sensibilisation

Principe

La sensibilisation serait l'inverse de l'habituation. En effet, l'efficience des synapses est d'autant plus importante qu'elles sont plus stimulées [4]. C'est le processus de *potentialisation à long terme* (PLT). À l'inverse, en l'absence de stimulations régulières on aboutit à la *dépression à long terme* (DLT). C'est par exemple le cas du sujet âgé dont la fonction canalaire s'atténue du fait qu'il bouge peu, sort moins et dont le plan des canaux horizontaux a changé d'orientation en raison d'une cyphose cervicodorsale (*cf.* chapitre 21). Même si ce terme n'est pas exact, on parle souvent d'omission vestibulaire pour désigner ce phénomène.

Exemples

Dans le cas d'une dépendance visuelle excessive, comme c'est souvent le cas chez un patient âgé, les stimulations répétées vestibulaires et surtout proprioceptives seraient à même de rééquilibrer cette dominance en renforçant ces deux entrées. L'objectif serait de réactiver des synapses normales mais déprimées comme on réveille un souvenir lointain ou comme on « reconsolide » une trace inconsciente en psychanalyse.

Conclusion

L'approche de la réhabilitation vestibulaire est multiple. C'est beaucoup plus qu'une rééducation vestibulaire. Nos tests objectifs ne sont pas encore suffisamment fins pour détailler des lésions ampullaires canalaires ou maculaires minuscules ou encore une circuiterie cérébellonucléaire ponctuellement défaillante. Après le diagnostic des maladies connues et répertoriées, il y a le diagnostic du kinésithérapeute fondé sur sa connaissance du mouvement, des systèmes sensorimoteurs et de la manipulation des corps. Le kinésithérapeute a toute liberté pour suivre son intuition et utiliser des exercices que son expérience lui permet de perfectionner. C'est aussi sa vocation de s'adapter à la personnalité du patient, de l'encourager ou de le calmer en captant ses réticences et ses angoisses. Son rôle est d'autant plus utile que le patient est ralenti, diminué et âgé.

Références

[1] Bronstein A, Lempert T. Dizziness. New York : A practical approach to diagnosis and management Cambridge University Press ; 2007.
[2] Lacour M. Bases neurobiologiques de l'habituation. Applications en rééducation des vertiges. In : Sauvage JP, editor. Vertiges positionnels. Paris : SFORL ; 2007.
[3] Norré ME, Beckers A. Vestibular habituation training. Specificity of adequate exercise. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1988 ; 114 : 883–6.
[4] Sender E. Pourquoi votre cerveau est unique. In : Sciences et Avenir ; septembre 2007. p. 23–38.

Chapitre 18

Réhabilitation des déficits vestibulaires aigus stables

Points forts

- Les bases de la réhabilitation : stabilisation du regard, stabilisation posturale et exercices giratoires dans un contexte actif.
- Différences entre prise en charge d'un déficit vestibulaire aigu stable unilatéral et un déficit vestibulaire aigu stable bilatéral.
- Collaboration entre médecin et kinésithérapeute dans la prise en charge du patient.

Les déficits vestibulaires aigus unilatéraux sont fréquemment rencontrés dans les services d'urgences (*cf.* chapitre 13). Ce sont les meilleures indications d'une réhabilitation. Les formes bilatérales sont moins fréquentes mais sont de traitement plus difficile. Ces déficits sont dénommés de type « brusque » lorsque la cause reste inconnue et de type « brutal » lorsque la cause est connue : névrite zoostérienne, fracture du rocher, occlusion vasculaire dans le territoire de l'artère cérébelleuse antéro-inférieure, pathologie tumorale ou infectieuse intrapétreuse. C'est par les labyrinthectomies expérimentales chez l'animal et les neurotomies vestibulaires chirurgicales chez l'homme pour maladie de Menière que la compensation vestibulaire a été étudiée. La réhabilitation des déficits stables s'oppose à la réhabilitation des déficits fluctuants, comme la maladie de Menière, qui relèvent davantage de traitements médicaux et chirurgicaux.

Dès 1945, Cawthorne et Cooksey [1, 2] ont proposé une palette d'exercices comportant des mouvements de tête et du corps dans les vertiges aigus en rapport avec un traumatisme du rocher ou après une labyrinthectomie chirurgicale.

Données de l'expérimentation animale

Après une lésion vestibulaire définitive brusque ou brutale, il existe une période privilégiée pendant laquelle le patient doit se mobiliser le plus précocement possible. Si le noyau vestibulaire est soudainement privé d'afférences en provenance d'un labyrinthe, le cervelet déprime d'abord le noyau vestibulaire du côté sain pour rétablir un certain équilibre. Ensuite, une nouvelle activité intrinsèque est générée secondairement dans le noyau vestibulaire du côté lésé pour remplacer les afférences manquantes. En 1976, Lacour *et al.* [4] ont démontré que ce sont les vertiges et les troubles de l'équilibre eux-mêmes qui sont à l'origine de la compensation. Par exemple, chez le singe ayant subi une neurotomie vestibulaire unilatérale, si on l'empêche de bouger la tête et de provoquer ses vertiges, la compensation est retardée. La vision et la proprioception sont très importantes dans ce processus.

Bases des exercices : adaptation et substitution

L'induction des mécanismes d'adaptation se fait grâce aux signaux d'erreur survenant lors des mouvements de la tête et du corps. Ces signaux sont en fait des conflits entre d'une part, le vestibule et la vision, et d'autre part, la proprioception du tronc et des membres.

En ce qui concerne la vision, le signal d'erreur est le « glissement rétinien », c'est-à-dire que l'image

Vertiges : manuel de diagnostic et de réhabilitation
© 2014 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

n'est pas stable sur la rétine. Lorsque ce signal se produit, le cerveau répond par une augmentation du gain du réflexe vestibulo-oculaire ou fait appel aux systèmes visuel et proprioceptif (substitution). La base des exercices proposés est donc de combiner des entrées visuelles avec des mouvements de la tête et du corps pour obtenir un rétablissement à long terme de la réponse neuronale aux mouvements et aux changements de position de la tête. On dénomme ces exercices : exercices de stabilisation du regard.

Tusa [7] a décrit deux exercices basiques (fig. 18-1) :

- dans le premier, le kinésithérapeute tient une cible stable et le patient doit la fixer tout en tournant la tête d'un côté et de l'autre. Ceci constitue une « coordination œil-tête » ;
- dans le deuxième exercice, le kinésithérapeute déplace la cible de droite à gauche et le patient fixe la cible tout en tournant la tête dans la direction opposée au déplacement de la cible. Ceci constitue une « dissociation œil-tête ».

En ce qui concerne la proprioception, le signal d'erreur est la prise de conscience d'un début de déséquilibre en position érigée. C'est la base d'exercices qui sont dénommés posturaux statiques et dynamiques (poussées déséquilibrantes).

Enfin, les exercices giratoires avec arrêts brusques en fixation mettent en jeu la fonction inhibitrice du cervelet sur les réflexes vestibulo-oculaires.

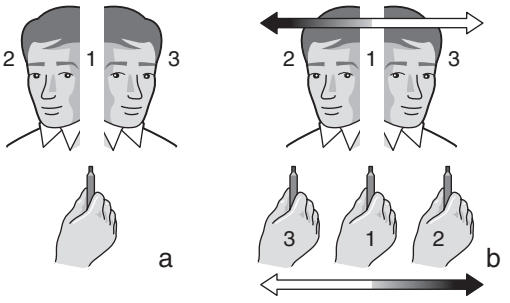


Fig. 18-1. Exercices basiques de Tusa [7].
a. La cible est tenue par le rééducateur et reste immobile pendant que le patient tourne alternativement la tête d'un côté et de l'autre en continuant à la fixer (1, 2, 3).
b. Le rééducateur écarte alternativement la cible vers la gauche (2) et vers la droite (3) du patient pendant que celui-ci continue à la fixer en tournant la tête du côté opposé : à droite (2) et à gauche (3).

Cette fonction est essentielle pour la coopération entre les systèmes de poursuite oculaire et le vestibule (*cf.* chapitre 5).

Tableaux cliniques

Déficit vestibulaire aigu unilatéral brusque

Comparable à la surdité brusque ou à la paralysie faciale *a frigore*, il est connu sous d'autres appellations : neuronite, névrite, neurolabyrinthite ou vestibulopathie périphérique épidémique car survenant par petites épidémies présumées virales. Quoi qu'il en soit, le déficit est complet, touchant unilatéralement l'ensemble des capteurs canalaires et maculaires (*cf.* « Signes cardinaux du tableau clinique », chapitres 1 et 13).

L'évolution se fait plus ou moins rapidement vers la régression. Le nystagmus spontané n'apparaît plus que dans l'obscurité puis n'est plus retrouvé qu'au *head shaking* avec HIT anormal vers le côté atteint. Les déviations lentes disparaissent rapidement avec seulement persistance de quelques signes de déséquilibre, par exemple dans le demi-tour rapide vers le côté atteint.

Cette régression correspond à deux situations : soit il s'agit d'une restitution *ad integrum* plus ou moins rapide, marquée par la récupération de la réflectivité calorique, soit c'est une destruction irréversible : l'aréflexie calorique est définitive. Les symptômes régressent du fait de la compensation mais il peut persister des séquelles. L'importance des symptômes résiduels n'est pas proportionnelle à l'étendue des dégâts définitifs, mais à la manière d'« accommoder les restes ». Mieux vaut parfois une destruction brutale, complète et définitive appelant une compensation sans équivoque qu'une pathologie fluctuante prenant la compensation acquise sans cesse à contre-pied.

Déficit vestibulaire bilatéral aigu

Les causes sont les traitements ototoxiques, les fractures du rocher bilatérales et les maladies auto-immunes (*cf.* « Les vestibulopathies bilatérales »,

chapitre 16). Dans le cas de la gentamicine, il n'y a pas forcément de surdité associée. Le déficit peut survenir dès les premières injections en cas d'anomalie génétique.

Ici, les vestibules sont détruits de façon symétrique et le patient ne présente pas tant de vertiges que des oscillopsies et un fort déséquilibre exagéré dans l'obscurité. Les oscillopsies traduisent une absence complète de réflexe vestibulo-oculaire. Elles surviennent au cours de tous les mouvements de la tête et de tout le corps. Au lieu d'avoir l'impression d'une image de téléviseur qui sautille, elles sont parfois remplacées par des sensations de vision floue.

À l'examen clinique, il n'y a aucun nystagmus spontané à moins que la lésion ne soit asymétrique. Le diagnostic est évident avec un HIT montrant que les réflexes vestibulo-oculaires sont remplacés par des saccades compensatrices des deux côtés (*cf.* vidéo 16–2). Le même phénomène peut être observé dans le plan sagittal lors du mouvement oculaire classiquement comparé à celui des yeux de poupée. Le Romberg est fortement perturbé avec des oscillations en tous sens. La marche se fait les pieds écartés. Le demi-tour est impossible. Le simple fait de tourner la tête déséquilibre le patient. Il lui faut de l'aide pour se déplacer pendant des semaines.

Les épreuves caloriques et giratoires confirment l'existence d'une aréflexie complète bilatérale. Les tests oculomoteurs (saccades et poursuite) sont normaux. En revanche, le test d'acuité visuelle est très perturbé. Les tests vestibulospinaux sont peu contributifs sauf à la phase initiale.

La récupération de la stabilité du regard et de la posture est beaucoup plus lente que dans les formes unilatérales et ne peut être espérée avant plusieurs mois. Les oscillopsies s'atténuent pour laisser la place à des sensations visuelles désagréables, par exemple, en roulant en voiture sur une route cabossée ou en marchant rapidement. À l'instabilité initiale, succèdent de simples difficultés, la nuit, pour aller aux toilettes ou lors de la marche en terrain irrégulier.

Les séquelles sont fréquentes : oscillopsies, demi-tour précautionneux. La marche reste difficile dans la pénombre. Le HIT reste anormal toute la vie. Le Romberg sensibilisé, les yeux fermés, sur tapis en mousse reste impossible.

Rééducation des formes unilatérales

Kinésithérapie

Le *kinésithérapeute* est appelé au chevet du patient dès que possible avec pour objectif de gagner sa confiance et de le motiver. Il faut d'abord redonner des explications en insistant sur le côté « courant » de cette pathologie. Ensuite, dire que, malgré la difficulté, les exercices sont indispensables à l'obtention des progrès. Il faut en effet le convaincre de se lever en dépit de ses nausées, de ses vertiges et de ses troubles de l'équilibre.

Au début, il ne peut exécuter que de simples mouvements de tête en position assise au bord du lit (oui-non-peut-être). Il faut bien veiller à ce que ces premiers exercices soient faits les yeux ouverts. Puis, progressivement, le patient d'abord guidé dans ses premiers efforts de marche, progresse jusqu'à réussir des exercices de plus en plus complexes. Le premier contact a généralement lieu en milieu hospitalier, ensuite, le patient est suivi en externe avec des programmes à faire à domicile.

Objectifs

Ils sont fixés d'un commun accord avec le patient et ne doivent être ni pessimistes ni trop ambitieux pour ne pas entraîner de découragement lors des premiers échecs. Ils doivent être doubles : physiques (équilibre et vision) et psychiques (confiance en soi et activité sociale) pour :

- améliorer l'équilibre, plus particulièrement lors de la marche, et diminuer la sensation de déséquilibre (pseudo-ébriété) ;
- améliorer les troubles visuels lors des mouvements de la tête (oscillopsies) ;
- élever le niveau d'activité du sujet et réduire la tendance à l'isolement social.

Principes généraux

La rééducation doit commencer aussi précocement que possible et être adaptée à chaque cas sous la direction physique du kinésithérapeute.

Si la vision est perturbée, il s'ensuit un retard de compensation. Si la motricité générale est entravée, il s'ensuit également un retard de compensation. Il convient de les dépister.

Surtout au début, chaque exercice ne doit pas prendre plus de 2 minutes pour ne pas fatiguer le patient. Mais ils doivent être répétés 3 à 5 fois par jour.

Protocole adaptation-substitution

Pour rééduquer son patient, le kinésithérapeute dispose d'une commode à trois tiroirs : le travail postural, le travail de stabilisation du regard et le travail giratoire. Il va piocher dans chaque tiroir « selon un fil conducteur » qui doit être suivi avec souplesse. Le rythme est différent d'un malade à l'autre car émaillé de blocages et de périodes de progrès. Les exercices proposés sont dans le catalogue (*cf.* chapitre 19).

Travail postural (*cf.* fig. 19-1 à 19-5)

C'est par eux que la réhabilitation commence, car ils permettent la progressivité. Le but est de « reparamétrer » les informations parvenant aux centres afin que même s'il manque un vestibule, chaque mouvement de tête retrouve quelque chose de connu et que l'on revienne en mode automatique. Pour cela, le patient doit passer par une phase de prise de conscience de son équilibre statique et dynamique, ce qui exige une dépense d'énergie parfois considérable. La fatigue qui en résulte, aussi gênante que le vertige lui-même, peut durer jusqu'à 3 mois. Il est donc essentiel d'inciter le patient à se ménager des moments de repos, tout en lui demandant de bouger le plus possible.

Travail de stabilisation du regard (*cf.* fig. 19-6 à 19-10)

Le premier réflexe d'un patient quand ça tourne est de fermer les yeux. Dès le premier contact, il faut donc l'inciter à les ouvrir. Ensuite, on doit faire comprendre au patient que la fonction essentielle de l'oreille interne est de stabiliser l'image sur la rétine au cours des mouvements de la tête, tant au cours des rotations que des translations latérales et antéropostérieures. Dans les exercices, toutes les entrées visuelles doivent être représentées : fovéale et périphérique par la fixation de cibles stables dans un environnement mobile et inversement. Dans les exercices de recherche de cibles fixes et mobiles, les cibles sont tantôt exocentrées (cibles tenues par le kinésithérapeute ou fixées au mur), tantôt égocentrées (fixation de cibles tenues à la main) pour *reconstruire le schéma corporel.*

Travail giratoire (*cf.* fig. 19-11 et 19-12)

C'est un travail mal accepté au début de la rééducation car assez brutal. Si le malade vomit, c'est qu'on a commencé trop tôt. En revanche, utilisé secondairement et progressivement, il est une source de progrès rapides. Il faut souligner que selon la technique utilisée, ce travail giratoire fait appel à deux méthodes opposées : l'habituation ou l'adaptation.

Dans le cadre de la rééducation des déficits vestibulaires, le travail giratoire avec arrêts brusques est une source de polémique. Alain Sémont [6] préconise de recourir systématiquement à l'habituation. Son objectif est de diminuer les vertiges en diminuant l'excitabilité vestibulaire du côté sain : répéter les rotations horaires en cas de déficit droit. Répéter les rotations antihoraires en cas de déficit gauche. C'est-à-dire symétriser les vestibules en répétant des arrêts brusques au fauteuil giratoire du côté de la réflectivité la plus grande. L'effet d'habituation sur les canaux horizontaux est très important lorsqu'ils sont effectués de façon passive et les yeux fermés.

Dans les exercices giratoires, pour Lacour, il faut au contraire développer l'adaptation [3], stimuler le côté hyporéflexique et « ajouter de l'adaptation » en faisant ouvrir les yeux sur des murs décorés de cibles contrastées. Enfin, sur un tabouret tournant, c'est le sujet lui-même qui doit imprimer la rotation avec les jambes pour une adaptation pure.

Exercices de sensibilisation (*cf.* fig. 19-13 et 19-14)

Les déstabilisations visuelles et proprioceptives sont recommandées (utiliser un tapis en mousse ou des stimulations optocinétiques, voire les deux ensemble).

Évolution

Outils de l'évaluation

Les tests vestibulospinaux sont les plus sensibles :
- test de Fukuda ;
- test de Graybiel : mesure de la déviation obtenue en faisant marcher le sujet, les yeux fermés, sur une distance de 3 à 4 mètres.

L'idéal est de disposer d'une plate-forme de posturographie car le patient voit ses progrès ce qui encourage ses efforts et multiplie sa motivation.

Les tests de coordination œil-tête sont surtout utiles lorsque la compensation est déjà bien avancée. Le test d'acuité visuelle dynamique est l'un des plus intéressants.

Parmi les questionnaires, les échelles d'évaluation sont peu utiles car la compensation vestibulaire nécessite une évaluation quotidienne et les questionnaires portent sur des durées de plusieurs semaines. De plus, les résultats sont très influencés par l'anxiété car les questions concernent le handicap autant que la fonction et le déficit. Ceci aboutit à un manque de sensibilité. L'échelle EEV, à cet égard, est plus intéressante dans la mesure où elle évalue uniquement les symptômes [5]. Le patient évalue lui-même le vertige, sa durée dans la journée, le rôle du mouvement, les signes neurovégétatifs et l'instabilité grâce à un autoquestionnaire (après un court apprentissage). Le score quotidien obtenu est facile à suivre et donne des indications essentielles.

Évolution favorable

Dans la plupart des cas, l'évolution est favorable en 6 à 8 semaines. Les objectifs raisonnablement fixés sont atteints. Le patient retrouve sa confiance en lui avec une bonne prise de conscience de son corps et de sa posture. Il faut prévenir de la possibilité de récidives toujours moralement désastreuses lorsque le patient se croyait définitivement guéri. En effet, la compensation est fragile : la fatigue, le stress ou l'inactivité prolongée peuvent être à l'origine de poussées de décompensation.

Quelques études cliniques avec « groupe contrôle » confirment l'efficacité du travail postural et de la stabilisation du regard. Toutefois, il ne suffit pas de distribuer un papier avec une liste d'exercices à pratiquer à la maison comme Cawthorne et Cooksey le proposaient. La rééducation personnalisée sous la direction effective du kinésithérapeute est essentielle. Le pronostic est toutefois mauvais, si les symptômes spontanés initiaux sont sévères, en cas d'origine traumatique ou en cas d'association à des signes centraux. L'âge n'est pas un facteur de mauvais pronostic s'il n'y a pas de troubles cognitifs.

Arrêt des progrès

Une cause fréquente d'arrêt des progrès est la prise de sédatifs venant entraver la compensation : abus de somnifères de la part du patient, prolongation d'un traitement antivertigineux du type antihistaminique H1, neuroleptique potentialisant les effets secondaires des médicaments à visée antiémétique, tranquillisant aggravant les troubles de l'équilibre.

Une autre cause est que des lésions associées n'ont pas été dépistées : cataracte, diplopie et troubles de la convergence. Le patient restreint son activité, ne fait pas les exercices nécessaires parce qu'il y a des pathologies orthopédiques qui entravent le mouvement. Souvent, il y a aussi une pathologie centrale ou névrotique associée qui n'a rien à voir avec la pathologie vestibulaire en cause mais qui rend aléatoire la compliance.

L'arrêt des progrès peut aussi être lié à de fausses craintes entraînant des réactions d'évitement. Brutalement, même au cours d'une évolution initialement favorable, le patient cesse de coopérer, n'ose plus bouger ni se mettre dans des situations qui déclenchent le vertige. Ces fausses craintes doivent être dépistées.

Par exemple, le patient croit qu'on lui a menti ou qu'on n'a pas fait suffisamment d'examens pour éliminer une hémorragie cérébrale ou une tumeur. De ce fait, tout nouveau vertige, même discret, est l'indice d'une poursuite évolutive dangereuse. C'est dans ces cas qu'il faut réexpliquer le diagnostic et au besoin réadresser le patient au médecin prescripteur.

La source de ses inquiétudes est aussi souvent une discordance entre le discours du médecin et celui du kinésithérapeute. On imagine les dégâts que peut faire un désaccord entre eux et en particulier lorsque certaines prises de position alarmantes sont tenues par l'un des deux partenaires sans en avertir l'autre.

Modification de la symptomatologie

- Troubles de l'équilibre persistants : introduire des déstabilisations visuelles et proprioceptives.
- Vertiges positionnels prédominants :
  – refaire une manœuvre diagnostique de Dix et Hallpike, car il peut s'agir d'un VPPB entrant dans le cadre du syndrome de Lindsay et Hemenway (*cf.* chapitre 12). Une manœuvre de Sémont ou d'Epley doit être tentée,
  – si les vertiges positionnels ne rentrent pas dans le cadre d'un VPPB, faire un bilan de type Norré et prescrire un programme personnalisé d'exercices à faire à domicile (*cf.* chapitre 17).
- Certains patients gardent longtemps une pseudo-ébriété avec accès de déséquilibre et vision trouble notamment lors des mouvements rapides de la tête (vertiges cinétiques) : faire répéter les mouvements en cause, les yeux ouverts de façon répétée et stéréotypée. Faire appel à des arrêts brusques passifs au fauteuil rotatoire si on veut développer une habituation dans le plan horizontal (exercices d'habituation).

Discordance entre le résultat objectif et le résultat subjectif

Dans un grand nombre de cas, le patient continue de se plaindre, mais les tests vestibulospinaux sont nettement améliorés et les nystagmus positionnels ont disparu.

Le retentissement sur la qualité de vie physique a engendré un retentissement psycho-affectif et social avec anxiété et dépression qui perdurent et évoluent pour leur propre compte.

Souvent, il faut revenir sur l'interrogatoire pour se rendre compte que les crises sont bien différentes des crises initiales. Elles surviennent sur un fond de nervosité avec dyspnée, palpitations, gêne thoracique, paresthésie des extrémités et sensation d'évanouissement. Ces symptômes évoquent des crises de panique qui comportent classiquement des étourdissements, des vertiges et des accès d'instabilité. La cause en est que le patient est à l'affût du moindre signe évoquant une récidive du vertige et que cette angoisse déclenche des crises de panique qu'il prend précisément pour des récidives. Ainsi un cercle vicieux s'enclenche qu'il faut interrompre en apprenant au patient à contrôler et à retenir sa respiration dès qu'il sent venir la crise et surtout en lui réexpliquant sa pathologie.

Les situations de bénéfice secondaire sont également très fréquentes : indemnisation, préretraite. Si on est payé pour avoir des vertiges, il n'y a aucune raison pour que cela cesse. Tout aussi difficile est la situation de la personne âgée, seule chez elle, qui continue de se plaindre mais qui revient et apprécie des attentions qui lui manquent au quotidien.

Aggravation des vertiges, apparition de malaises, vomissements en jet, etc

C'est dans ces cas que la collaboration entre médecin prescripteur et kinésithérapeute est vraiment indispensable. En effet, les vertiges peuvent révéler une affection grave. C'est en particulier, la raison pour laquelle le kinésithérapeute doit être couvert par une prescription médicale. Il ne faut pas hésiter à remettre en cause le diagnostic initial. Un bon contact entre médecin et kinésithérapeute reste la meilleure garantie de rattraper les erreurs initialement impossibles à prévoir :

- des crises vertigineuses brèves durant quelques minutes peuvent précéder de quelques jours et même de quelques semaines l'apparition d'un accident vasculaire cérébral. Ces évolutions sont imprévisibles mais encore faut-il qu'il y ait eu un minimum d'examen neurologique ;
- c'est aussi le cas de la dissection de l'artère vertébrale. La survenue de vertiges chez un sujet

jeune avec violentes cervicalgies après un traumatisme cervical même minime est trompeuse, car elle peut orienter vers un VPPB et faire effectuer des manœuvres intempestives ;
- le développement d'une surdité unilatérale progressive doit faire revoir le bilan audiométrique à la recherche de signes en faveur d'un neurinome de l'acoustique.

Rééducation des formes bilatérales

Si le patient a une destruction labyrinthique bilatérale, il ne peut plus compter sur son entrée vestibulaire. Le postulat est qu'il lui faut recréer de nouvelles stratégies comportementales en faisant appel aux autres entrées sensorielles que sont la vision et la proprioception.

Conduite de la rééducation

Les exercices sont ceux utilisés pour un protocole d'adaptation-substitution à la différence que l'utilisation de déstabilisations visuelles et proprioceptives est théoriquement nuisible.

Un point spécifique est de développer les anticipations :
- Le modèle à expliquer au patient est de lui tendre un objet lourd. Lorsqu'il le saisit, sous l'effet du poids, l'avant-bras s'abaisse fortement avant que ne se déclenche la tension musculaire du membre supérieur. En revanche, si on passe le même objet d'une main à une autre, il se produit une anticipation de la contraction musculaire qui fait que l'avant-bras reste ferme et ne bouge pas sous l'effet du poids.
- Cet exemple illustre les nouvelles stratégies comportementales à développer. Par exemple, pour les déplacements de la vie courante, le patient doit :
  - penser et décomposer le lever d'une chaise,
  - prévoir le passage d'obstacles répartis sur un trajet accidenté,
  - apprécier la hauteur des marches,
  - réapprendre à descendre un escalier ou à marcher sur un plan incliné,
  - réagir à des poussées déséquilibrantes attendues,
  - anticiper une déstabilisation en haut d'un escalator.

Résultats

Dans les déficits vestibulaires bilatéraux, les progrès sont lents et peuvent nécessiter des exercices pendant 6 mois, voire plus. Dans les lésions sévères et définitives, ni la stabilité posturale ni la stabilité du regard ne sont vraiment complètement compensées. Les oscillopsies restent fréquentes et la déambulation dans le noir difficile.

Fréquemment, le patient peut donner l'impression d'être bien compensé mais ce n'est que le résultat d'un comportement d'évitement de situations où il ne peut pas se servir de ses entrées visuelles et proprioceptives. Par exemple, il limite les mouvements de la tête au cours de la fixation oculaire pour voir plus nettement. Il évite les déplacements dans la foule et les éclairages agressifs des supermarchés. Il ouvre la lumière lorsqu'il se lève la nuit ou bien il s'assoit au coin du lit pour prendre le temps de s'éveiller et de s'accoutumer à l'obscurité. Il a toujours sur lui une lampe de poche lorsqu'il se déplace la nuit, etc.

Références

[1] Cawthorne TE. Vestibular injuries. Proc R Soc Med 1945 ; 39 : 273–5.
[2] Cooksey FS. Rehabilitation in vestibular injuries. Proc R Soc Med 1945 ; 39 : 270–3.
[3] Lacour M. Bases neurobiologiques de l'habituation. Applications en rééducation des vertiges. In : Sauvage JP, editor. Vertiges positionnels. Paris : SFORL ; 2007. p. 81–96.
[4] Lacour M, Roll JR, Appaix M. Modifications and development of spinal reflexes in the alert baboon (Papio papio) following unilateral vestibular neurectomy. Brain Res 1976 ; 113 : 255–69.
[5] Mègnigbêto CA, Sauvage JP, Launois R. Validation clinique d'une échelle du vertige : EEV (European Evaluation of Vertigo). Rev Laryngol Otol Rhinol 2001 ; 122(2) : 95–102.
[6] Sémont A. La rééducation d'un syndrome pressionnel. Kinésithérapie scientifique 1999 ; 394 : 28–30.
[7] Tusa RJ, Herdman SJ. Vertigo and disequilibrium. In : Johnson R, Griffin J, editors. Current therapy in neurological disease. 4th ed. St-Louis : Mosby ; 1993, Year Book 12.

Chapitre 19

Catalogue d'exercices vestibulaires

Ce catalogue n'est pas exhaustif. C'est seulement un guide. Chacun peut en ajouter à sa guise au fil de son expérience. Dans cet objectif, il est conseillé de lire les travaux de M. Toupet et collaborateurs dont sont d'ailleurs inspirées certaines des figures qui suivent [1].

On dispose de trois types d'exercices : les exercices posturaux, les exercices de stabilisation du regard et les exercices giratoires. Le kinésithérapeute teste quelques exercices du premier et du deuxième groupe dans un ordre croissant de difficulté et fait travailler ceux qui n'ont pas été réussis. Les exercices giratoires ne sont utilisés que lorsque le risque de vomissement et de nausées a disparu sous peine de connotation négative (*cf.* chapitre 18). Dans tous les cas, on n'impose jamais de réussir à toute force tous les exercices, surtout ceux que le patient n'était peut-être même pas capable d'exécuter avant sa maladie. Il ne faut pas insister, mais retomber d'un cran en dessous. L'idéal étant que le patient revienne à son état antérieur.

Exercices de maintien postural et d'équilibre

Travail de la station debout tête immobile (fig. 19-1)

Prendre un appui large, les yeux ouverts puis fermés et contrôler son équilibre pendant 5, 10, 30 secondes. Réduire progressivement la surface d'appui.

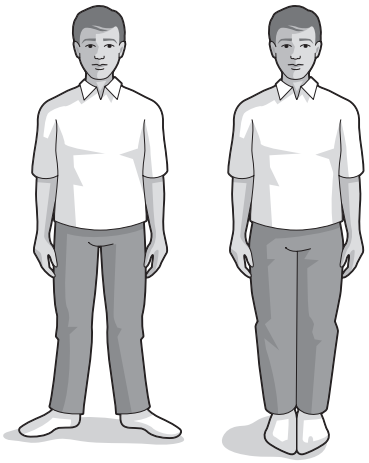


Fig. 19-1. Travail de la station debout immobile.

Travail de la station debout avec oscillations (fig. 19-2)

Osciller la tête d'abord doucement (oui-non-peut-être), les yeux ouverts, puis fermés puis plus amplement ; augmenter le nombre des séries de mouvements. Puis, passage à la position pointe des pieds.

Appui unipodal (fig. 19-3)

Prendre appui sur un pied puis sur l'autre, les yeux ouverts, fermés, en chaussures puis pieds nus pendant quelques secondes puis en chronométrant.

© 2014 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

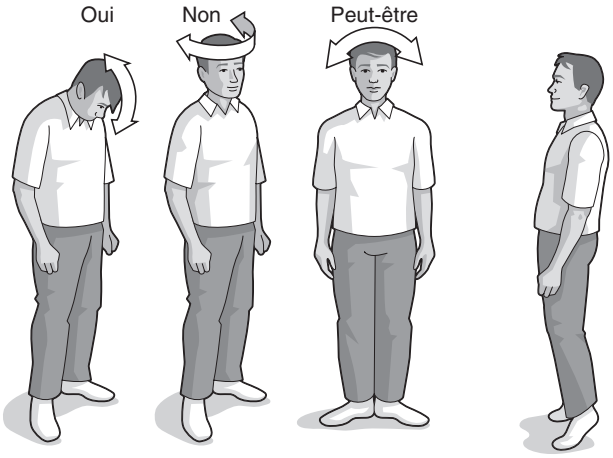


Fig. 19-2. En station debout : incliner la tête dans toutes les directions (oui, non, peut-être).

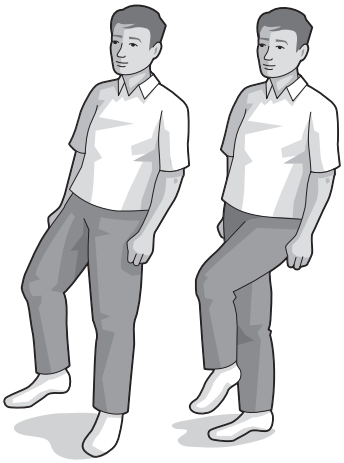


Fig. 19-3. Appui unipodal.

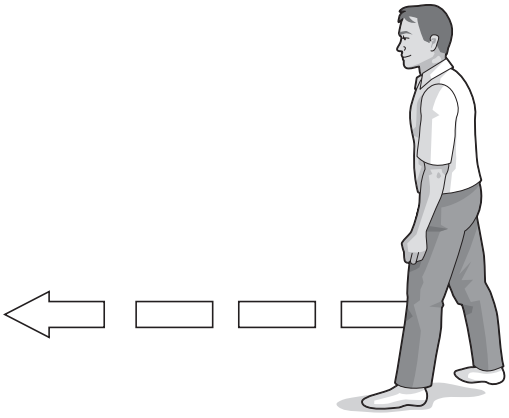


Fig. 19-4. Travail de la marche.

Travail de la marche simple (fig. 19-4)

Avec autorité, pas décidé, tête haute, bras ballants, yeux ouverts puis fermés. Allonger progressivement la distance.

Travail de la marche, tête maintenue tournée à gauche ou à droite (fig. 19-5)

Dissociation œil-soma : exercice difficile, garder le cap. D'abord seulement quelques pas dans le couloir pour se sécuriser et permettre l'appui des mains. Mettre ensuite une petite pancarte au bout du couloir pour élargir le champ visuel.

Travail de la marche avec dissociation œil-tête

Fixer un point éloigné et bouger la tête : oui-non-peut-être en marchant.

Autres exercices

- Pas de souris (orteil-talon).
- Plateau basculant.
- Jeux de ballon.

Exercices de stabilisation du regard

Coordination œil-tête : fixation égocentrée (fig. 19-6)

En position debout, avec un stylo, le fixer en tournant le tronc, en se baissant et en se relevant.

Avec deux stylos, les regarder alternativement.

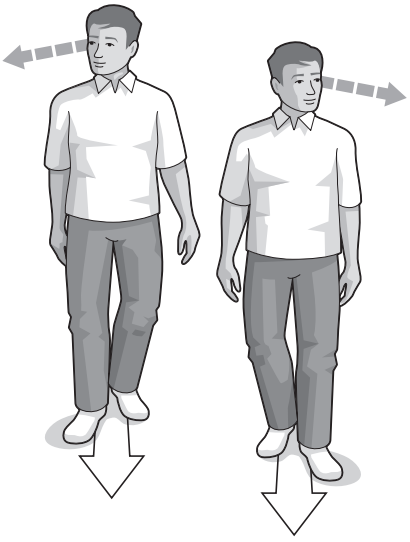


Fig. 19-5. Marche en vision périphérique.

Lecture tête tournée : dissociation œil-tête (fig. 19-7)

Tenir des deux mains le texte à hauteur du visage, puis garder la tête tournée à droite, à gauche, en bas et en haut.

Lecture tête mobile (fig. 19-8)

Faire lire un texte imprimé en gros caractères et en faisant passivement puis activement tourner la tête alternativement dans le sens horaire, puis le sens antihoraire puis de haut en bas.

Autres techniques (fig. 19-9)

Lire un texte affiché une ligne sur deux : l'une sur le mur droit et l'autre sur le mur gauche.

Idem mais en se retournant.

Suivre un parcours tracé sur un mur avec une lampe laser fixée sur un casque (fig. 19-10).

Exercices giratoires

Ils ont de particulier qu'ils appartiennent à tous les modes de réhabilitation. Habituation lorsque

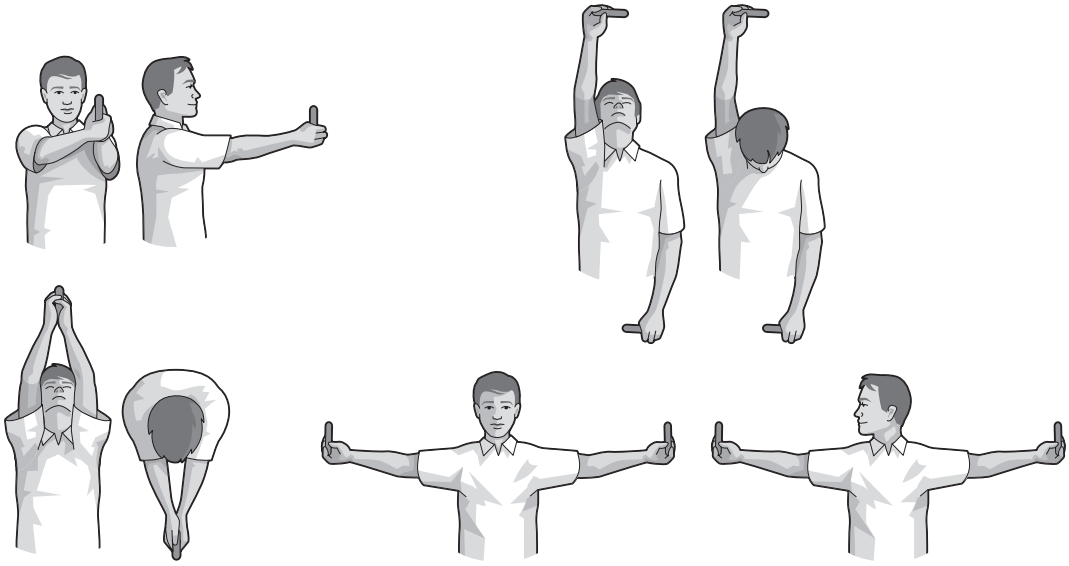


Fig. 19-6. Exercices de fixation égocentrée.

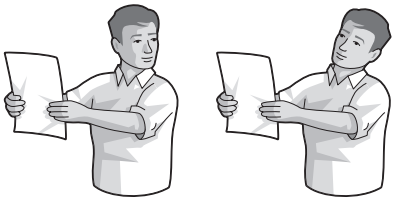


Fig. 19-7. Lecture avec dissociation œil-tête.

Fig. 19-8. Lecture tête mobile.

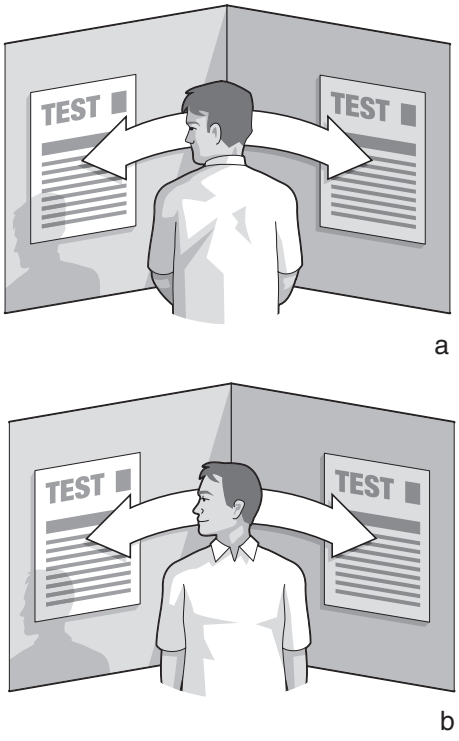
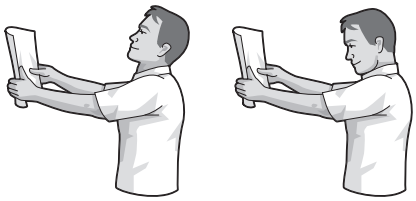


Fig. 19-9. Lecture alternée : devant soi et en se retournant.



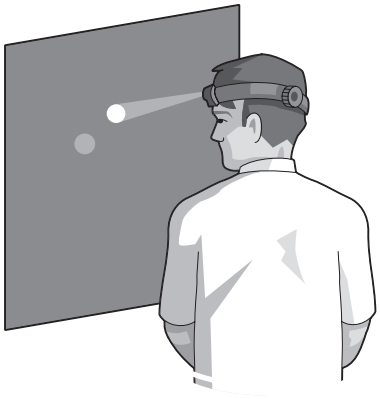


Fig. 19-10. Parcours laser.

les exercices se font passivement et les yeux fermés. Adaptation-substitution si les rotations se font activement les yeux ouverts.

Rotations au fauteuil tournant avec arrêts brusques, tête érigée (fig. 19-11)

Le fauteuil le mieux adapté est celui de Sémont. La rotation se fait avec un minimum de frottement et la tête est exactement dans l'axe de rotation. Le patient s'y tient par les poignées avec un maximum de sécurité. Un frein permet de bloquer instantanément la rotation.

Rotations actives en fixant une cible : technique du point fixe (fig. 19-12)

Le patient assis sur un tabouret tourne sur lui-même en poussant avec les pieds et en fixant une cible qu'il suit en tournant rapidement la tête tous les 180° pour rattraper sa cible.

Fig. 19-11. Arrêts brusques au fauteuil giratoire de Sémont.

Fig. 19-12. Au tabouret, le sujet imprime lui-même la rotation avec les jambes.

Technique de la mire de Sterkers

Après trois ou quatre rotations actives ou passives, à l'arrêt brusque, se lever pour marcher vers une cible. C'est évidemment dans les tout derniers stades de la réhabilitation que le patient est capable d'effectuer cet exercice.

Facteurs de sensibilisation

Ils consistent à tromper les entrées proprioceptives et visuelles au cours d'exercices posturaux pour forcer le patient à se servir de son entrée vestibulaire.

Sur tapis en mousse : désinformations proprioceptives (fig. 19-13)

Coussins de mousse de 5 cm d'épaisseur, effectuer des mouvements de tête : oui-non-peut-être.

Stimulations optocinétiques : désinformations visuelles (fig. 19-14)

Elles ont l'avantage de pouvoir être utilisées dans de multiples indications : potentialisation d'une réhabilitation du type adaptation-substitution, protocole de sensibilisation chez un sujet âgé pour

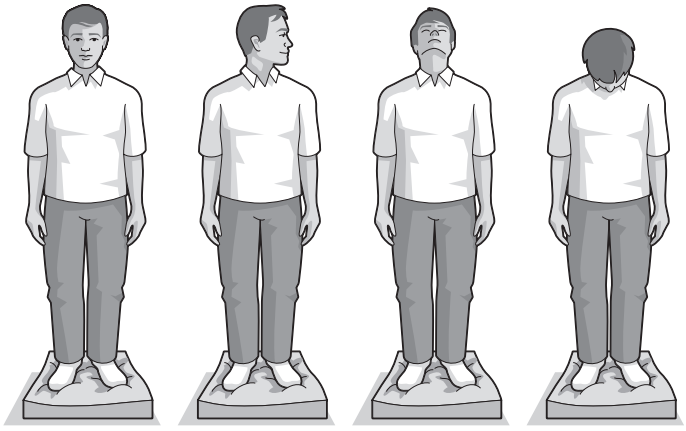


Fig. 19-13. Exercices sur coussins de mousse.

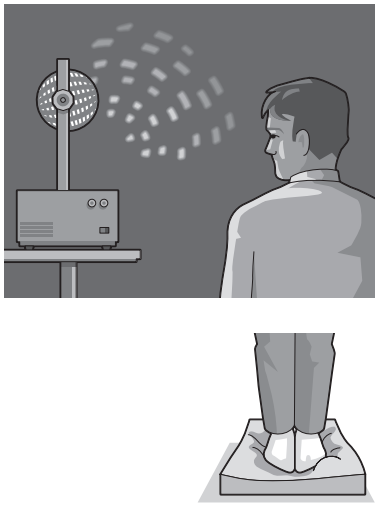


Fig. 19-14. Exercices avec stimulations optocinétiques seules ou associées à une déstabilisation sur tapis de mousse.

le forcer à tenir sur son vestibule, mais aussi désensibilisation visuelle dans les vertiges visuels ou dans les dépendances visuelles.

Matériel

Ce sont des générateurs de stimulation optocinétique de type planétaire. Le patient est debout dans l'obscurité complète. La projection doit se faire à 360° sur une paroi sans repères visuels située à environ 2 mètres et comportant des rabats latéraux. L'idéal est de disposer d'une chambre ronde. Les points lumineux peuvent défiler dans les trois plans de l'espace à des vitesses variables.

Protocole

On commence par des stimulations dans le plan horizontal. Le patient ne doit pas chercher à suivre les points lumineux. Après un temps parfois très long, le patient s'incline avec une déviation posturale qui se fait dans le sens de la stimulation. Le sujet dont la proprioception et le vestibule sont normaux a un petit mouvement de correction et ne tombe pas car il fait confiance à son entrée podale et vestibulaire.

Chez le sujet vestibulaire pathologique, on augmente la vitesse pour le déstabiliser. C'est alors l'entrée podale seule qui fournit le signal d'erreur permettant la recalibration du système par un processus d'adaptation-substitution. En répétant ces stimulations optocinétiques à des vitesses différentes, puis dans le plan sagittal puis frontal, peu à peu, le patient supporte des vitesses de plus en plus élevées et finalement, il s'affranchit complètement de son entrée visuelle.

On peut compliquer l'exercice : marche sur place, exercice oui-non-peut-être et pieds nus, se tenir sur un tapis en mousse pour en plus supprimer l'entrée podale. Le risque de chute devient alors majeur et toutes les précautions doivent être prises.

Référence

[1] Toupet M, Van Nechel C, Bodson I, Pezzini-Picart S. Vestibular rehabilitation in the elderly. In : Guidetti G, editor. Rehabilitative Management of the dizzy patient. Amsterdam : Excerpta Medica Reed Elsevier Group ; 2000. p. 143–66.

Chapitre 20

Réhabilitation des vertiges chroniques

Points forts

- Cap de l'interrogatoire.
- Névrites oubliées.
- Vraies maladies de Menière et migraines méconnues.
- VPPB rebelles.
- Vertiges positionnels chroniques en rapport avec des lésions vestibulaires périphériques partielles mal compensées.
- Participation psychogénique ou vertige psychogène ?
- Syndrome de désorientation de l'automobiliste.
- Déséquilibres progressifs.
- Déséquilibres pithiatiques.

Personne n'aime prendre en charge un vertige chronique. Les patients ont généralement déjà vu plusieurs médecins qui ont prescrit tous les traitements disponibles. Désespérés, ils arrivent, en échec thérapeutique, leur IRM à la main. De nombreux tests ont souvent déjà été réalisés. Mais on n'en connaît pas la valeur méthodologique. La réhabilitation commence donc par la reconstruction de l'histoire de la maladie. L'interrogatoire est long et irritant chez un patient volubile, s'égarant en digressions multiples. Il faut le ramener sans cesse sur le symptôme actuel et surtout l'histoire du symptôme. Un premier résultat est obtenu quand il se calme parce qu'il se sent compris. Souvent, c'est le bilan kinésithérapique qui a le dernier mot avec le résultat des premiers exercices vestibulaires.

Toilette de l'ordonnance

Le simple fait d'arrêter les traitements vestibulosuppresseurs et les conseils visant à reprendre une activité normale peut suffire.

Mais un traitement par benzodiazépines prescrit depuis de nombreuses années ne peut pas être arrêté brutalement sans danger.

À l'inverse, il est difficile de séparer ce qui revient à l'organique du psychique et un traitement antidépresseur peut être utile en cas de complication psychologique.

Puis, la réhabilitation est guidée par l'histoire de la maladie, l'évaluation vestibulaire et les symptômes associés.

On retrouve une histoire de vertige caractérisée

Ce sont des patients qui ont présenté un, plusieurs ou de nombreux accès de vertige dans les mois ou dans les années qui précèdent.

Dans un grand nombre de cas, on fait un diagnostic rétrospectif de VPPB, de névrite vestibulaire, de maladie de Menière ou de vertige migraineux.

Toutefois, au moment où on voit le patient, souvent, celui-ci ne souffre plus de vertiges rotatoires caractéristiques mais seulement de pseudo-ébriété plus ou moins intriquée avec des signes d'anxiété et de dépression. Il ne faut pas céder à la facilité de placer le patient sur le terrain des maladies psychosomatiques.

Séquelles de névrite vestibulaire

Diagnostic

Une grande crise de vertige du type névrite vestibulaire est retrouvée dans les mois ou années qui précèdent. La pathologie n'a que partiellement

© 2014 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

compensé ou bien le patient a secondairement décompensé. L'examen clinique est pauvre.

Il n'y a plus de nystagmus spontané, mais il est mis en évidence un nystagmus positionnel unidirectionnel dans deux ou trois prises de position.

Ce nystagmus unidirectionnel est retrouvé au *head shaking* et au test vibratoire osseux.

Les épreuves rotatoires avec arrêt brusque montrent rarement une asymétrie.

Si on fait une épreuve calorique, on découvre généralement une hyporéflexie du même côté. Toutefois, si l'épreuve calorique est normale, c'est que les fréquences qu'elle explore sont basses (0,003 Hz) et que l'atteinte porte peut-être seulement sur les fréquences élevées (HIT et *head shaking* positifs).

Prise en charge multidisciplinaire

La question est : pourquoi certains patients ne compensent pas alors que la plupart des patients compensent en 1 à 3 mois ? Les causes possibles sont des troubles associés qu'il convient de traiter si l'on peut :

- pathologie visuelle : cataracte, strabisme ;
- troubles proprioceptifs : neuropathie périphérique (diabète, alcoolisme) ;
- affection neurologique : maladie de la substance blanche d'origine ischémique ;
- réduction de la mobilité (pathologie orthopédique, diminution de la force musculaire) ou seulement fausses craintes avec angoisse ou dépression ;
- erreur thérapeutique : prescription de traitement diminuant la réflectivité vestibulaire.

Le rôle du kinésithérapeute est de :

- réexpliquer ;
- reprendre les exercices selon un protocole adaptation-substitution après bilan de Norré et faire répéter les mouvements en cause de façon répétée et stéréotypée ;
- en cas de vertiges cinétiques (vertiges déclenchés par les mouvements rapides de la tête dans une ou plusieurs directions), entreprendre un programme d'habituation des canaux horizontaux et verticaux par exercices giratoires (*cf.* chapitre 18).

Vertige itératif ou récurrent

Il s'agit d'histoires cliniques complexes ayant comporté à un moment ou l'autre de leur évolution des crises invalidantes durant de quelques heures à quelques jours et espacées d'intervalles sains. Au moment de la consultation, le patient peut ne se plaindre que d'accès de pseudo-ébriété et d'instabilité subjective sans vertige rotatoire. Ces crises de vertige rotatoires sévères surviennent depuis plusieurs années mais se reproduisent encore de temps à autre.

Trois hypothèses sont à soulever : c'est une maladie de Menière vieillie, c'est une migraine, c'est une dysautonomie.

Maladie de Menière vieillie

Diagnostic

Il existe des symptômes auditifs unilatéraux avec surdité et acouphènes à type de bourdonnement. Les crises de vertige rotatoire, si elles sont toujours présentes, ne durent pas plus de quelques heures. En fouillant le dossier, on retrouve un ou plusieurs audiogrammes montrant une surdité de perception prédominant sur les fréquences graves. En cas de maladie de Menière bilatérale, l'évolution s'est faite en deux temps séparés typiquement par une dizaine d'années.

Réhabilitation

Une compensation durable ne peut se faire que difficilement compte tenu que s'il y a bien un déficit progressif dans le temps, il s'intercale des « à-coups » d'hydrops labyrinthique.

La prise en charge est d'abord médicale, voire chirurgicale dans les formes unilatérales.

L'utilité de la kinésithérapie est contestée en raison du caractère fluctuant de la pathologie. Toutefois, certains kinésithérapeutes préconisent des arrêts brusques au fauteuil rotatoire. L'objectif serait d'apprendre au patient à maîtriser ses prochaines crises. Dans les formes bilatérales, c'est toutefois le seul recours.

Migraine

Diagnostic

Il y a peu de symptômes auditifs, mais beaucoup de nausées et la sensation prolongée d'être en bateau. La phonophobie et la photophobie sont évocatrices. Les

crises de vertige rotatoire peuvent durer plusieurs jours. L'association à un terrain migraineux personnel et familial est constante mais il existe quelques exceptions. Si on assiste à une crise, un nystagmus positionnel central est souvent présent (*cf.* chapitre 15). Sur un tel terrain, il n'est pas exceptionnel de rencontrer un ou plusieurs VPPB typiques. Angoisse et dépression sont souvent associées.

Réhabilitation

La prise en charge est médicale. En cas de VPPB surajouté, les manœuvres sont efficaces comme dans n'importe quel VPPB.

Dysautonomie

Diagnostic

Ce sont des patients dont on dirait à priori qu'il s'agit de migraineux. La déception est qu'on n'en trouve pas les indispensables antécédents. En revanche, des antécédents de malaise vagal à l'adolescence sont fréquents. Force est de se rabattre sur ce concept flou et fourre-tout de dérèglement global du système neurovégétatif englobant des hypotensions artérielles plus que des hypertensions, des troubles du rythme cardiaque et des pathologies dégénératives du sujet âgé (*cf.* chapitre 8).

Réhabilitation

Peu de choses, sinon la réhydratation et le jeu dangereux des médicaments du système nerveux autonome.

Vertiges positionnels

La recherche des nystagmus de position est aussi essentielle dans les vertiges chroniques que dans toute autre forme de vertige. Dans ces pathologies chroniques, tantôt il s'agit de VPPB qui résistent aux manœuvres thérapeutiques (Epley ou Sémont), tantôt il s'agit de déficits vestibulaires partiels.

Vertiges positionnels paroxystiques bénins rebelles

L'acharnement des manœuvres thérapeutique peut être dangereux : risque théorique de déchirement des cupules. Lorsque tout a échoué, mieux vaut être honnête envers le patient, dire la vérité et recourir à une rééducation du type Norré simplifié (*cf.* chapitre 17) dans l'espoir de fragmenter la lithiase et hâter sa résorption spontanée. Chez la femme, parfois, les VPPB s'enchaînent et peuvent donner l'impression d'une situation chronique. C'est dans ces cas qu'une étude de la densité osseuse peut s'avérer anormalement basse et mériter un traitement. Il est exceptionnel qu'on ait à proposer une chirurgie.

Déficits vestibulaires partiels

Hypothèse

Il s'agit de déficits partiels multifocaux en rapport avec des microlésions disséminées dans les macules et les crêtes ampullaires des canaux.

Ainsi des trous dans la couche des cellules ciliées se constituent expliquant l'absence de réponse lors de mouvements de tête dans une direction particulière, à une vitesse donnée et à partir d'un certain point de départ et d'arrivée (*cf.* chapitre 4).

Par exemple, une microlésion vasculaire peut ne détruire qu'une seule zone de la crête ampullaire ou de la macule otolithique du fait qu'il s'agit d'une circulation de type terminal.

Des symptômes semblables peuvent être provoqués par des lésions virales multiples et disséminées dans le ganglion de Scarpa ne touchant qu'un pourcentage limité des fibres des nerfs canalaires, sacculaire et utriculaire.

Le fait que l'atteinte paraisse souvent bilatérale peut aussi s'expliquer par l'existence d'interactions maculocanalaires se faisant à différents niveaux centraux : noyaux vestibulaires, olive inférieure ou archéocervelet.

Enfin, il n'est pas à exclure, après une ischémie dans le territoire vertébrobasilaire, que des séquelles localisées à l'archéocervelet donnent des tableaux cliniques identiques.

Diagnostic

Si le début est brusque, on retrouve une crise initiale qui ne dure que quelques heures, suivie d'une instabilité avec vertiges positionnels déclenchés dans une ou plusieurs positions de la tête pouvant durer plusieurs semaines à plusieurs mois.

L'examen neurologique est normal.

Il existe des nystagmus positionnels qui ne possèdent pas les caractères d'un vertige positionnel paroxystique bénin (VPPB). Les nystagmus positionnels changent de direction en fonction des positions. Des nystagmus sont obtenus des deux côtés donnant l'impression d'être en présence d'une lésion bilatérale alors qu'elle est unilatérale. Ceci tient au fait que les nystagmus du canal antérieur sont déclenchés en tournant la tête du côté opposé à la lésion et que les lésions maculaires entraînent des désinhibitions controlatérales (*cf.* chapitres 3, 4 et 12).

Si les nystagmus comportent plusieurs composantes verticale, horizontale ou torsionnelle, la lésion est sûrement périphérique.

Lorsque ces nystagmus sont purs, il peut s'agir d'une lésion centrale.

Prise en charge

Dans cette pathologie, les explorations instrumentales sont en général peu contributives car elles ne sont pas capables de détecter des atteintes aussi petites. Par conséquent, *on attend du kinésithérapeute qu'il fasse l'inventaire des positions déclenchant les vertiges et les nystagmus.* Ce sont les 19 positions de Norré. Ensuite, à partir de cet inventaire, il établit un programme détaillé et personnalisé d'exercices à faire à la maison que le patient doit répéter tous les jours. Le patient est évalué sous VNS une fois par semaine (*cf.* chapitre 17).

Participation psychogénique

En présence d'une personnalité névrotique, une tendance trop facile est d'évoquer un vertige psychogénique. Même dans les cas flagrants, il faut rester sur ses gardes, car une authentique lésion vestibulaire peut coexister, en particulier, une lésion vestibulaire compensée.

Angoisse vestibulaire

Elle fait partie des vertiges, au point que de nombreux travaux ont recherché avec plus ou moins de succès s'il existait des connexions entre les voies vestibulaires centrales et le système limbique. Dans les pathologies vestibulaires authentifiées, les études confirment qu'anxiété et dépression ne sont pas la conséquence du terrain mais bien de la pathologie. Elles disparaissent dès que le patient est guéri comme après neurotomie dans la maladie de Menière [1]. Au cours des vertiges aigus, l'anxiété atteint des niveaux importants. Dans les vertiges chroniques, le pourcentage de patients dépressifs et anxieux atteint 30 à 40 %. Ceci explique un effet placebo fréquent. Tout nouveau traitement engendre un espoir améliorant l'impression d'être en mauvaise santé.

Relais par une névrose

De soi-disant échecs thérapeutiques ou séquelles invalidantes d'authentiques pathologies vestibulaires (névrite, VPPB, vertige migraineux) ne sont que la transformation en vertige psychogénique. En particulier, la persistance de symptômes même discrets entretient la dépression et l'anxiété car les patients ne sont pas convaincus d'être consolidés et redoutent toujours la récidive du grand vertige.

Vestibulopathie bilatérale progressive (VBP)

Le cas de la perte brutale complète de la fonction vestibulaire a été envisagé au chapitre 18 (traitement ototoxique, aminosides, méningite ou fracture bilatérale du rocher). L'association avec une surdité est habituelle.

À côté de ces formes brutales, il existe des formes progressives beaucoup plus nombreuses (*cf.* chapitre 16) en rapport avec une maladie auto-immune du type périartérite noueuse (PAN), avec une neuropathie des nerfs crâniens ou une dégénérescence cérébelleuse. La moitié des cas sont des formes idiopathiques dont le diagnostic est rarement établi au début, ce qui fait que les malades ne sont vus qu'à un stade avancé. Schématiquement, ces VBP se présentent de plusieurs façons plus ou moins combinées : oscillopsies paroxystiques, vertige itératif ou instabilité progressive. Une surdité de perception progressive bilatérale peut être associée mais pas toujours.

Le tableau clinique est moins dramatique que dans les formes aiguës du fait des phénomènes substitutifs. Le diagnostic doit être évoqué si on a la notion nette d'oscillopsies déclenchées par tous les mouvements

de la tête et que l'instabilité est majorée dans l'obscurité. Demander ensuite au patient de secouer la tête tout en fixant votre nez et lui demander alors s'il a l'impression que votre visage oscille ou tressaute. Le diagnostic est conforté par l'absence de réflexe vestibulo-oculaire au fauteuil giratoire et son remplacement par des saccades observées dans les manœuvres du «oui» (*doll's head manœuvre*) ou dans la manœuvre du «non» (HIT). Des épreuves caloriques sont indispensables. Elles confirment la présence d'une forte hyporéflexie bilatérale. Les épreuves oculomotrices, type saccades ou poursuite, sont normales à moins qu'il n'existe des lésions cérébelleuses.

Rôle du kinésithérapeute

La prise en charge a déjà été envisagée au chapitre 18. Il faut y ajouter quelques recommandations telles qu'éviter de rester debout au bord des quais de gare ou au bord des falaises.

Déséquilibres progressifs d'origine neurologique

Dans la plupart des cas, les déséquilibres progressifs d'origine centrale sont visibles d'emblée. Lorsque l'on reçoit le patient, il est déjà tombé ou a failli tomber. Une IRM ne remplace pas un examen neurologique et il ne faut pas hésiter à recourir à un avis spécialisé.

Rôle du kinésithérapeute

Ces affections sont du domaine du traitement médical, du repos et rarement du domaine de la réhabilitation vestibulaire. Toutefois, les lésions ischémiques dans le territoire vertébrobasilaire et les maladies dégénératives peuvent être des indications car elles ont des potentialités de récupération et de compensation qui peuvent être favorisées par une rééducation.

Le syndrome postcommotionnel représente un cas à part avec un ensemble de symptômes survenant après un traumatisme crânien, en l'absence de signes vestibulaires ou neurologiques objectifs. Ce syndrome correspondrait à des atteintes organiques réelles, mais trop minimes pour être visibles en imagerie conventionnelle, ni dépistées par l'examen clinique ou les explorations fonctionnelles. Un VPPB doit être systématiquement dépisté. Une évaluation type Norré peut receler des surprises et indiquer une rééducation personnalisée.

Vertiges psychogéniques

Crises de panique

Les vertiges font partie des symptômes reconnus des crises de panique (DSM III et IV). Cette idée se confirme parfois au cours de l'interrogatoire lorsque le patient révèle que les crises de vertige s'accompagnent de paresthésies péri-orales et d'oppression thoracique. L'épreuve d'hyperventilation de Beyts est intéressante. Elle consiste à faire hyperventiler le patient pendant 90 secondes. Cette épreuve déclenche des étourdissements chez tous les sujets par vasoconstriction cérébrale en rapport avec une hypocapnie. Elle ne doit être considérée comme positive que si le patient reconnaît ses symptômes et qu'on peut enregistrer un nystagmus contemporain. Mais l'épreuve ne fait qu'identifier un terrain anxieux.

Vertiges visuels

Certains sujets se sentent ébrieux dans certaines circonstances visuelles : lumières dans la foule des supermarchés, discothèques, certains ciels nuageux, arbres couchés par le vent, circulation sur une route ensoleillée bordée d'arbres.

Pour la plupart, il s'agit de larges champs visuels zébrés produisant l'équivalent de stimulations optocinétiques intenses interprétées comme un mouvement de soi. On peut donc considérer qu'il s'agit de conflits sensoriels entre un appareil vestibulaire normal et une sur-sensibilité aux stimulations visuelles comme on peut en trouver chez les sujets migraineux. Le résultat est comparable à une naupathie avec nausées et sensation d'être en bateau.

Pour les autres, il faut se rappeler que les patients présentant une authentique lésion vestibulaire compensée sont beaucoup plus sensibles aux stimuli visuels du fait des mécanismes substitutifs. Au maximum, il y a dépendance visuelle.

Syndrome de désorientation de l'automobiliste

Certains sujets racontent que, surtout sur autoroute, ils ont l'impression que leur automobile s'incline, change de trajectoire et n'obéit plus aux commandes.

Pour la plupart, l'épisode se déroule au sommet d'une côte, dans un virage en plein ciel sur un viaduc ou à l'occasion d'un dépassement. On retrouve une perte brutale des repères visuels. La présence de fourmillements et d'oppression thoracique, la peur de ne pouvoir s'arrêter sont en faveur d'une panique typiquement d'origine anxieuse.

Pour les autres, il faut se rappeler que la négociation d'une courbe serrée ou d'un rond-point agit sur les otolithes du fait de la force centrifuge. Si on trouve des antécédents vestibulaires et surtout si les sensations d'inclinaison et de déviation prédominent, c'est peut-être une de ces symptomatologies otolithiques décrites par de nombreux auteurs. Ils incriminent la posture non physiologique de la conduite automobile et la déprivation sensorielle liée à la distorsion des sensations proprioceptives fessières (siège mou, agité de vibrations).

Deux hypothèses peuvent donc se poser : celle de la perte de repères visuels ou celle d'une décompensation d'une lésion vestibulaire par perte des substitutions visuelles. On manque terriblement de tests objectifs pour déterminer laquelle des deux est à retenir.

Réhabilitation d'une participation psychogénique

Prévention des crises de panique

Dans la plupart des cas, le patient peut apprendre à maîtriser ses crises dès qu'on lui a expliqué leur mécanisme et qu'il est convaincu. La technique consiste à contrôler le rythme respiratoire pour diminuer l'effet vasoconstricteur cérébral de l'hyperventilation. Pour cela, il faut le faire asseoir devant une table sur laquelle on a posé un réveil avec trotteuse. Il place sa main sur la poitrine pour bien la sentir se soulever. Commencer par un rythme régulier de 15 respirations par minute puis diminuer jusqu'au minimum possible. L'idéal est de descendre jusqu'à une inspiration-expiration régulière toutes les 10 secondes. Dès qu'il sent venir une crise, il doit reproduire ce qu'il a appris.

Désensibilisation visuelle

Le principe repose sur l'exposition progressive à des champs visuels en mouvement (*optic flow*) et à des conflits vestibulovisuels. Le mieux est de disposer d'un générateur de stimulations optocinétiques (*cf.* fig. 19-14). Les rotations dans les trois plans de l'espace sont accélérées par étapes successives jusqu'à ce que le patient les tolère. Les débuts ne sont pas toujours faciles. Le kinésithérapeute doit tester diverses stimulations et choisir un programme en fonction de son intuition et de son empathie.

En cas de pathologie vestibulaire compensée sous-jacente, le traitement est plus difficile avec risque de chute. Mieux vaut reprendre le protocole adaptation-substitution. À la fin, on peut introduire des stimulations optocinétiques avec utilisation concomitante de tapis en mousse. L'objectif est de faire tenir debout le patient sur ses reliquats de fonction vestibulaire.

Déséquilibres pithiatiques

Clinique

Contrairement aux vertiges psychogéniques, les troubles de l'équilibre pithiatiques surviennent en général sans aucun fondement vestibulaire ou neurologique. Debout, les pieds joints, le sujet oscille comme un soldat de plomb mais ne tombe pas ou, en tout cas, ne se blesse pas. Sa démarche est hystérique et lors de l'examen, il se place dans des situations déséquilibrantes en se jetant hors de son polygone de sustentation. S'il tombe, c'est toujours en présence de spectateurs.

Rôle du kinésithérapeute

Tous les cas ne relèvent pas du psychiatre. Le kinésithérapeute doit user de toute sa psychologie pour découvrir pourquoi le patient fait ça. En général, chez un sujet plus ou moins fruste, c'est une demande de considération et un refuge puéril face à des situations professionnelles ou familiales inextricables. Tantôt autoritaire, paternel ou camarade, le kinésithérapeute redonne confiance au patient dans ses capacités d'équilibre. Ceux-ci s'améliorent dès qu'il est pris en charge et qu'il est encouragé et félicité par le thérapeute. Le sujet s'étonne et se glorifie lui-même des progrès qu'il fait renouant ainsi avec le succès après une longue succession d'échecs personnels. Mais il est des cas complexes où le recours au psychiatre est indispensable.

Conclusion

Comme dans toute spécialité, il reste des zones d'ombre. Il n'en reste pas moins qu'il est de notre devoir de prendre en charge ces patients. La surveillance est la règle car à tout moment le diagnostic peut se démasquer.

Référence

[1] Magnan J. Compensation et rééducation vestibulaire après neurotomie. In : Vertiges 2007, GEV éd. Paris : Masson ; 2008. p. 103–10.

Chapitre 21

Chutes des personnes âgées. Bilan vestibulaire, diagnostic et réhabilitation

Points forts

- L'évaluation cochléovestibulaire systématique devrait faire partie du bilan gériatrique.
- Le bilan vestibulaire comporte une vidéonystagmoscopie.
- En EHPAD, 10 % des pensionnaires présentent un VPPB.
- La presbyvestibulie existe au même titre que la presbyacousie.
- Perte d'autonomie et dépression vestibulaire fonctionnelle vont de pair.
- Les signes vestibulaires centraux sont un des premiers signes objectifs de la maladie des microvaisseaux.
- La prise en charge consiste à reparamétrer la fonction vestibulaire (rééducation par coordination œil-tête).

Chez les personnes âgées qui chutent et se plaignent de troubles de l'équilibre, l'évaluation vestibulaire est rarement faite. Certes, les chutes et les troubles de l'équilibre à cet âge sont plurifactoriels. Mais on peut considérer qu'une fois sur trois, il existe précisément un facteur vestibulaire. L'intérêt de l'évaluation vestibulaire systématique dans le bilan gériatrique est de déboucher sur une rééducation par coordination œil-tête chez ces patients, si le MMSE* (Mini-Mental-State-Examination) reste supérieur à 20, la réduction du nombre des chutes peut atteindre 90 %.

Mécanisme des chutes d'origine vestibulaire (vidéo 21-1)

Ce qui fait tomber ces patients à cause de leur vestibule ce sont des réactions de déséquilibre brutales et incontrôlables survenant après un mouvement. L'oreille interne pathologique fournit une fausse information. La chute est alors la conséquence d'un réflexe moteur inapproprié pour corriger l'équilibre que le patient croit avoir perdu. Il se retrouve « par terre » sans avoir compris ni pourquoi ni comment. Et quand on l'interroge ensuite, il ne sait pas comment c'est arrivé.

Donc l'ataxie labyrinthique chronique n'est généralement pas la cause directe. Quand elle existe, elle ne fait que participer au déséquilibre global de ces personnes, ce qui les rend encore plus vulnérables.

Les quatre principales pathologies vestibulaires du sujet âgé

Les vertiges positionnels paroxystiques bénins (VPPB)

C'est la cause la plus fréquente. En EHPAD (Établissement hébergement personnes âgées dépendantes), 9 % des pensionnaires présentent un VPPB méconnu alors qu'ils ne se plaignent pas de vertiges mais seulement d'une qualité de vie réduite [6].

La presbyvestibulie

On a cru que le labyrinthe vestibulaire ne vieillissait pas parce que les tests giratoires au fauteuil et les tests caloriques n'étaient pas modifiés par l'âge. Mais, c'étaient des tests à basse accélération. On dispose maintenant du test impulsionnel céphalique du canal horizontal (HIT ou *Head Impulse Test*) étudiant les hautes fréquences. Il peut se faire facilement en vidéonystagmoscopie (voir chapitre 2). On peut ainsi constater que tout comme la cochlée, le vestibule vieillit par les fréquences aiguës.

© 2014 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

La dépression vestibulaire fonctionnelle
Elle est l'équivalent d'une vestibulopathie bilatérale. Elle résulte des troubles posturaux et de la réduction d'activité physique. Elle induit la dépendance visuelle à un âge où la cataracte se développe.

Les troubles du contrôle cérébelleux des réflexes vestibulaires
L'efflorescence de nystagmus positionnels centraux résulte de désinhibitions positionnelles précédant de plusieurs années la traduction en imagerie d'une atrophie cérébelleuse et d'une maladie des microvaisseaux. C'est un indice pour renforcer la lutte contre les facteurs de risque vasculaire.

Bilan vestibulaire du sujet âgé

Dans une population gériatrique, de nombreux sujets se plaignent de vertiges et de troubles de l'équilibre. Une pathologie vestibulaire peut être suspectée d'emblée lorsqu'il existe des antécédents vestibulaires ou une symptomatologie évocatrice.

Antécédents vestibulaires

- *Maladie de Menière* : elle débute rarement chez le sujet âgé, en revanche, c'est à cet âge qu'elle se bilatéralise. Le patient avait présenté des crises répétées de vertige rotatoire 10 à 20 ans auparavant. Sa surdité de perception unilatérale s'était stabilisée avec une courbe horizontale et une perte auditive moyenne aux alentours de 50 à 60 dB. La bilatéralisation s'annonce par la reprise des crises de vertige et l'apparition de symptômes auditifs controlatéraux.
- *Névrite vestibulaire et traumatismes du rocher* : ces lésions vestibulaires périphériques jusque-là bien compensées peuvent se décompenser du fait du vieillissement des structures centrales ou de la prise de médicaments sédatifs.
- *Cophoses unilatérales de causes multiples* : des crises de vertige itératif peuvent survenir dans le cadre d'un hydrops endolymphatique retardé (*cf.* chapitre 14).

Symptomatologies évocatrices

- Apparition de vertiges rotatoires spontanés ou de vertiges positionnels (en étendant du linge et en relevant la tête : VPPB).
- Réactions de déséquilibre avec sensation d'être projeté (crises otolithiques).
- Troubles de l'équilibre fortement majorés dans l'obscurité (pathologie vestibulaire ou proprioceptive).
- Patient obligé de se coucher lentement le soir et de se lever lentement le matin (VPPB).
- Étant couché : difficultés en se retournant pour lire l'heure du réveil (VPPB).

Tests cliniques

Un bilan cochléovestibulaire minimum doit être réalisé chez tout patient âgé présentant des vertiges, des troubles de l'équilibre ou des chutes à répétition (*cf.* chapitre 6) :

- otoscopie à la recherche d'un cholestéatome et audiogramme tonal et vocal pour évaluer la presbyacousie ;
- étude clinique de l'oculomotricité : 2 minutes ;
- vidéonystagmoscopie en infrarouge (6 minutes) comportant : un test impulsionnel céphalique (HIT), une recherche des nystagmus spontanés dans la lumière et dans l'obscurité, des manœuvres de Dix et Hallpike droite et gauche (observer le déclenchement d'oscillations lors du redressement en position assise). Terminer par un test vibratoire osseux et un *head shaking* de petite amplitude. Cet examen sera adapté aux capacités du sujet. Chez les patients souffrant de dorsalgies, on peut se faire aider par la famille pour relever les jambes et soulager le dos lors des manœuvres de Dix et Hallpike.

Pathologies vestibulaires

Vertige positionnel paroxystique bénin

Symptomatologie

C'est la cause la plus fréquente de pathologie vestibulaire du sujet âgé. Son incidence augmente à chaque décennie avec un pic entre la 6e et la

7e décennie à cause de la diminution d'adhérence des otolithes à la macule. Les personnes âgées ne se plaignent pas de vertiges mais seulement d'une qualité de vie réduite. Cette absence de vertige vient de ce que ces patients évitent inconsciemment de prendre la position qui déclenche le vertige ou de ce que leur cyphose dorsale est si importante qu'ils ne peuvent pas l'atteindre. De plus, les sensations sont émoussées.

Le diagnostic repose sur la manœuvre de Dix et Hallpike pour les canalolithiases du canal postérieur et la manœuvre de roulis en décubitus pour les canalolithiases du canal horizontal (*cf.* les chapitres 10, 11 et 12).

Les particularités des VPPB chez les personnes âgées sont que :
- les nystagmus sont rapides, de faible amplitude, souvent réduits à une vibration difficile à voir à l'œil nu ;
- les formes bilatérales sont fréquentes ;
- les nystagmus des VPPB du canal postérieur se terminent souvent par une longue phase horizontale qui peut être le témoin d'un VPPB associé du canal horizontal mais seulement si elle s'inverse dans le roulis vers côté opposé.
- les formes complexes et variables d'un examen à l'autre sont fréquentes donnant l'impression qu'on se trouve devant une gelée prenant l'ensemble du système canalaire (*canalith jam*).

Prise en charge

Le traitement repose sur la manœuvre de Sémont ou la manœuvre d'Epley pour les VPPB du canal postérieur et la manœuvre de Lempert pour les VPPB du canal horizontal. Ces manœuvres sont difficiles à réaliser chez ces patients souvent obèses, parfois récemment opérés de la hanche. La cyphose et la raideur cervicodorsales sont un obstacle à l'exécution des manœuvres diagnostiques et thérapeutiques. Par ailleurs, les douleurs articulaires expliquent la mauvaise compliance et les échecs chez ces patients qui crient, s'arc-boutent, redressent la tête et ferment les yeux. L'idéal est de disposer du fauteuil mécanique de Thomas Richard-Vitton. Sinon, le recours est de faire pratiquer des exercices positionnels selon le protocole de Norré simplifié (*cf. infra*).

Presbyvestibulie et déficits vestibulaires partiels

Définition

La presbyvestibulie se reconnait à ce que le HIT est positif pour le canal horizontal : d'un côté ou des deux côtés (vidéo 21-2 e). Le signe est facilement trouvé en vidéonystagmoscopie. Leur enregistrement instrumental à l'aide du « HIT graphe » est plus difficile car il faut obéir à un protocole précis notamment en ce qui concerne les canaux verticaux (*cf.* chapitre 7).

Cliniquement, on trouve souvent associé un nystagmus positionnel unidirectionnel significatif concordant avec ceux obtenus au test vibratoire osseux et au secouage de la tête. Il s'agit de probables déficits vestibulaires partiels dépassant le cadre de la presbyvestibulie. Une symptomatologie chronique s'y associe : pseudo-ébriété, sensation de tête lourde et sensations désagréables déclenchées par les mouvements rapides de la tête ou les changements de position.

Deux variétés peuvent être décrites :
- la décompensation secondaire d'un déficit vestibulaire unilatéral aigu ancien et connu, caractérisé par une grande crise de vertige du type névrite vestibulaire. Cet épisode peut avoir été oublié. Si le patient s'en souvient, cet épisode a souvent été étiqueté abusivement de « Menière » ;
- le déficit partiel périphérique en rapport avec une affection microvasculaire des macules ou des canaux. En sa faveur, une ou plusieurs crises de quelques heures dans les antécédents récents.

Prise en charge

- *Presbyvestibulie* : entreprendre un protocole de coordination œil-tête (*cf. infra*).
- *Déficit partiel* : dans cette pathologie, le patchwork des microlésions maculaires, canalaires et du ganglion de Scarpa est impossible à démêler. Par conséquent, on attend du kinésithérapeute qu'il fasse un inventaire des vertiges et des nystagmus déclenchés dans les différentes prises de position. Ensuite, il établit un programme détaillé et personnalisé d'exercices à faire à la

maison que le patient doit répéter tous les jours (exercices de Norré). Dans le cas du sujet âgé, ces positions sont souvent trop difficiles à réaliser et on doit se contenter d'un protocole simplifié avec des mouvements dans les plans du *pitch*, du *roll* et du *yaw* (*cf.* fig.17-2). Le patient est évalué de cette façon, une fois par semaine jusqu'à ce que les objectifs soient atteints.

Dépression vestibulaire à long terme

Souvent, chez certains sujets âgés se présentant avec une démarche précautionneuse et la peur de tomber, on trouve une quasi-aréflexie bilatérale aux épreuves postgiratoires. Le tableau est celui d'une vestibulopathie bilatérale (voir vidéo 16-2 e). Lors de l'arrêt brusque, ni vertige ni nystagmus ne surviennent. La surprise est que les épreuves caloriques restent le plus souvent normales. L'examen neurologique est sans particularité. Chez certains de ces patients, à l'équitest, on a pu mettre en évidence des scores vestibulaires abaissés [3].

Physiopathologie

L'hypothèse est que pour diverses raisons, ces patients *ne se serviraient plus* de leur « entrée » vestibulaire bien que les structures vestibulaires soient toujours normales. Ce processus est connu sous le nom général de *dépression à long terme* (DLT) [7]. Il résulte de l'absence de trafic nerveux dans un réseau neuronal peu utilisé, rendant les synapses de moins en moins efficaces jusqu'à parfois disparaître (*cf.* chapitre 17). Il est vrai que les sujets âgés n'utilisent plus leur entrée vestibulaire du fait de l'apparition d'une cyphose qui met le plan des canaux horizontaux dans un plan trop incliné et donc non reconnu par les centres. En outre, du fait d'une réduction de la mobilité générale, le vestibule qui capte surtout les mouvements rapides perd de son efficacité. Les informations vestibulaires ne sont alors plus congruentes avec les informations visuelles et une dépression apparaît dans le système neuronal vestibulaire afférent.

Une autre hypothèse repose sur l'accroissement de la dépendance visuelle avec l'âge. Cet accroissement interviendrait précisément au moment où les troubles de la vue se multiplient. Cette hypothèse amène actuellement les auteurs à tenter d'évaluer la dépendance visuelle au cours des troubles de l'équilibre en particulier par des épreuves utilisant la posturographie et les stimulations optocinétiques [8].

Rôle du kinésithérapeute

Un programme d'activité physique avec stimulations vestibulaires répétées dans une obscurité progressivement croissante peut être établi. Il a été aussi soutenu que des stimulations optocinétiques en champ total sur tapis en mousse, en forçant le patient à utiliser à nouveau son entrée vestibulaire, donnait de bons résultats. L'objectif est de réactiver des synapses normales mais déprimées comme on réveille un souvenir lointain ou comme on « reconsolide » une trace inconsciente en psychanalyse. Le patient doit réapprendre à bouger, à se mobiliser et à faire fonctionner son vestibule dans toutes les situations. Même des exercices d'habituation peuvent être utilisés, comme les arrêts brusques au fauteuil pour retrouver la sensation de vertige, typiquement d'origine vestibulaire.

Nystagmus vestibulaires centraux

La découverte de ces nystagmus a une valeur pronostique importante en pathologie vasculaire. Comme on l'a vu au chapitre 5, la plupart des nystagmus vestibulaires centraux y compris les nystagmus positionnels sont en rapport avec des phénomènes de désinhibition cérébelleuse. Dans notre expérience, 20 % de ces patients adressés pour chutes à répétition présentent des signes vestibulaires centraux en vidéonystagmoscopie sans vertiges associés. Schématiquement, quatre types de signes sont retrouvés :

- un syndrome du nystagmus vertical inférieur (*cf.* chapitre 5) (vidéo 21-3 e) ;
- une constellation de nystagmus de position sans vertiges associés changeant de sens de façon anarchique selon les prises de position ;
- un nystagmus du secouage de la tête central caractérisé par la violence du nystagmus contras-

tant avec un secouage minime ou de type perverti (vertical alors que le secouage est horizontal) [2];
- une modification d'origine centrale d'un nystagmus périphérique avéré qui devient violent, très prolongé allant même jusqu'à prendre un aspect *crescendo-decrescendo*.

Pourtant, l'examen neurologique reste le plus souvent normal : ni hypermétrie cérébelleuse, ni tremblement, ni hypertonie extrapyramidale. Ces personnes sont en bonne forme sinon qu'elles chutent de façon répétitive. L'évolution se fait vers une dégradation progressive de l'état clinique connue sous le nom de maladie des microvaisseaux.

Maladie des microvaisseaux

Clinique

Cette maladie est constituée de multiples mini-accidents vasculaires cérébraux commençant par la substance blanche profonde du lobe frontal. Cliniquement, les troubles cognitifs sont légers mais coexistent souvent avec des troubles de l'équilibre et des chutes à répétition. Le pas est traînant et le polygone de sustentation élargi mais avec conservation du balancement des bras contrairement à la maladie de Parkinson. La perte du caractère automatique de la marche oblige le patient à se concentrer sur tous ses déplacements, ce qui engendre une grande fatigue.

Physiopathologie

C'est une altération dégénérative de la paroi des petits vaisseaux cérébraux dont le diamètre va de 200 à 800 µm [4]. Il apparaît une prolifération endothéliale formant des plaques (microathérome), une accumulation de macrophages contenant des lipides, une fibrose de la couche élastique interne fragilisant leur paroi. Sous l'effet de l'hypertension artérielle, la barrière hémato-encéphalique est endommagée avec fuite de protéines plasmatiques vers les espaces périvasculaires entraînant : une destruction du tissu cérébral, des microthromboses et des microhémorragies. L'apolipoprotéine E (apoE) possède un rôle important comme dans l'ensemble de la pathologie vasculaire. La question se pose aussi d'une pathologie des petits vaisseaux concernant l'oreille interne où il existe aussi une barrière hémato-labyrinthique au niveau de la strie vasculaire, des crêtes ampullaires et des macules otolithiques.

Anatomopathologie

L'atteinte des microvaisseaux se traduit par de petits infarctus dits lacunaires et des lésions de la substance blanche (leucoaraïose). Les localisations préférentielles sont : le lobe frontal, les ganglions de la base, les espaces périventriculaires et le cervelet. Au dernier stade, le tronc cérébral est atteint, en particulier la région pontique. En principe, les vaisseaux du cortex sont respectés au contraire de la région sous corticale. Ces lésions sont visibles à l'imagerie chez 65 % des sujets de plus de 65 ans. Plus fréquentes chez la femme, elles s'accompagnent de démyélinisation du lobe frontal, pariétal, temporal et occipital.

En pratique

Chez un sujet âgé, présentant des facteurs de risque vasculaire, des troubles de la marche et faisant des chutes à répétition, même en l'absence de signes neurologiques, il est légitime d'évoquer une maladie des petits vaisseaux. La mise en évidence de plaques de leucoaraïose caractéristiques à l'IRM confirmerait ce diagnostic. Eu égard aux difficultés d'obtenir une IRM chez ces patients et au peu de spécificité des images retrouvées, la découverte de signes vestibulaires centraux témoigne plus sûrement d'une localisation au cervelet médian caudal avec désinhibitions canalaires et oculomotrices multiples. La fréquence des chutes pourrait aussi s'expliquer par l'atteinte du lobe frontal et la perte d'informations otolithiques qui détériorent la conscience de la verticalité. Les patients ne savent plus quand ils sortent du polygone de sustentation et où est le point de rupture de leur équilibre. Ces signes vont de pair chez ces patients, avec la diminution de la sensation de vertige dans des pathologies vestibulaires périphériques. Rappelons que l'ablation du nodulus diminue classiquement le mal des transports.

Cas clinique

Voir la figure 21-1 et la vidéo 21-4.

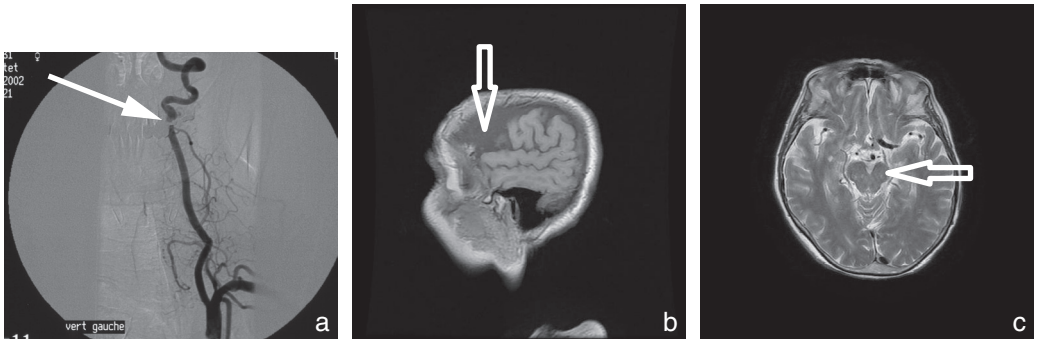


Fig. 21-1 (voir aussi vidéo 21-4). Patiente née en 1931, examinée en 2002 pour des périodes de vertige positionnels déclenchés par le décubitus latéral droit depuis plusieurs années. Ces symptômes avaient été attribués à une artère vertébrale droite de petit calibre et à une artère vertébrale gauche obturée par une plaque athéromateuse (a, flèche). La vidéonystagmoscopie (VNS 21-4) ne montrait pas de VPPB mais un HIT positif à droite, un nystagmus horizontal droit sans vertige en décubitus dorsal et un nystagmus horizontal droit lors du *head shaking*. Cette patiente fut revue en 2006 pour persistance de périodes vertigineuses et apparition d'épisodes de désorientation à répétition. Cette fois, la vidéonystagmoscopie fut impossible car dès la mise en décubitus latéral droit, apparut un violent nystagmus horizontal droit géotropique et des vomissements incoercibles ayant duré plusieurs heures. Elle fut hospitalisée mais l'IRM fut considérée comme normale. Après sa sortie, la patiente fut perdue de vue. Pourtant, en 2010, on la retrouvait par hasard pour une démence vasculaire avec atrophie considérable du lobe frontal (b, flèche) et lésions multifocales pontiques (c, flèche). Le tableau était en faveur d'une maladie des microvaisseaux. Les signes vestibulaires, témoins des désinhibitions cérébelleuses étaient apparus bien avant les signes d'imagerie.
a. Artériographie vertébrale.
b. IRM montrant l'atrophie du lobe frontal.
c. Coupe axiale montrant les lacunes pontiques.

Déséquilibres chroniques neurologiques

Les vertiges y sont rares.

Polyneuropathies

Les premiers symptômes sont des sensations de picotement et d'engourdissement dans les pieds. Puis une instabilité survient dans l'obscurité avec oscillations au Romberg accrues par l'occlusion des yeux. Progressivement, le tableau se complète par la perte de la sensibilité au toucher ou à la piqûre et par la perte du sens de la position des articulations. Enfin, la diminution de la force d'extension des orteils apparaît. L'électromyographie confirme le diagnostic en montrant la baisse d'amplitude des potentiels d'action sensitifs et moteurs et la diminution de la vitesse de conduction. La cause la plus fréquente est l'alcoolisme et le diabète. Ailleurs, ce sont des neuropathies héréditaires, des avitaminoses B1, B2, B12, des maladies auto-immunes (vascularites, paraprotéinémies, syndromes de Guillain-Barré), des syndromes paranéoplasiques (cancers pulmonaires à petites cellules) ou des intoxications (solvants organiques, arsenic).

Myélopathies chroniques

Chez les patients âgés qui se présentent avec des vertiges et des troubles de l'équilibre, la myélopathie cervicale est fréquente. Typiquement, ce sont des patients de plus de 70 ans se plaignant de troubles de l'équilibre avec maladresse et engourdissement des mains. L'atrophie musculaire des

mains désigne clairement la moelle cervicale. L'IRM montre un rétrécissement du canal vertébral cervical le plus souvent au niveau de C5-C6. Des zones hyperintenses en T2 au niveau de la compression témoignent de la présence de lésions ischémiques secondaires définitives.

Maladies cérébelleuses

Chez les patients cérébelleux chroniques, on trouve généralement un mélange de symptômes reflétant l'atteinte respective de chacune des trois parties du cervelet : ataxie cérébelleuse des extrémités pour les hémisphères cérébelleux, troubles de l'équilibre et ataxie du tronc pour le vermis cérébelleux, signes oculomoteurs (poursuite saccadique, nystagmus du regard latéral, perturbation de l'inhibition du RVO) pour le flocculus, le nodulus et l'uvula.

Les causes sont des syndromes dégénératifs héréditaires, des syndromes dégénératifs comme la MSA (*multiple system atrophy*), la malformation d'Arnold-Chiari, des tumeurs (hémangioblastome, méningiome, etc.), l'alcoolisme, l'hypothyroïdie, des syndromes paranéoplasiques évoluant rapidement en quelques semaines. Pour leurs nystagmus centraux, *cf.* chapitre 5.

Maladie de Parkinson

Au début, son diagnostic est difficile car le tremblement unilatéral de repos manque dans plus de la moitié des cas. Le patient ne se plaint que d'instabilité, d'un manque de dextérité, d'un enrouement, de douleurs et de raideurs musculaires. À l'examen, on recherche l'hypokinésie typique à l'épreuve doigt-nez, au lever d'une chaise ou lors d'un tour complet : toutes actions que le patient décompose en multiples étapes. Un autre signe précoce est l'absence de balancement unilatéral d'un bras tandis que la démarche hésitante caractéristique à petits pas lents et traînants n'apparaît que beaucoup plus tard avec son instabilité posturale. La rigidité est appréciée en empoignant la main et en faisant faire des mouvements passifs de flexion-extension du bras. On sent typiquement le phénomène de la roue dentée avec l'autre main posée sur le biceps.

Il y a aussi les multiples syndromes parkinsoniens déjà évoqués sur la présence de signes associés : ralentissement des saccades et chutes à répétition dans les paralysies progressives supranucléaires, dysautonomie avec hypotension orthostatique dans la MSA.

Hydrocéphalie à pression normale

L'élargissement ventriculaire est la conséquence de poussées d'hyperpression de LCR mais brèves et modérées. Le tableau clinique comporte une triade avec troubles de la marche, incontinence impérieuse et troubles cognitifs modérés. Les troubles de la marche sont précoces et caractérisés par une cadence hésitante et saccadée, un certain degré de raideur, un élargissement modéré du polygone de sustentation et un déséquilibre au demi-tour. Le scanner et l'IRM encéphaliques montrent un élargissement des ventricules avec des espaces liquidiens périphériques normaux. Il y a des altérations de la substance blanche autour des cornes antérieures et postérieures des ventricules latéraux se traduisant par des signaux hyperintenses en T2. Ils témoignent d'une compression sous l'effet de la pression ventriculaire. Le diagnostic est confirmé par l'amélioration spectaculaire après ponction-soustraction de LCR.

Rôle du kinésithérapeute

Il est minime dans ces pathologies neurologiques où c'est plutôt le repos qui est conseillé.

Déséquilibres chroniques à examen normal

Au même titre que les pertes de mémoire, les pertes d'équilibre font souvent partie du vieillissement. L'équilibre est un processus fait d'entrées périphériques (proprioceptives, visuelles et vestibulaires) intégrées centralement et combinées avec d'autres fonctions neurales : motrice et cognitives. Toutes ces fonctions déclinent avec l'âge. Par exemple, il y a une bonne corrélation

entre la fréquence des chutes, l'augmentation des oscillations spontanées en position debout et la diminution de la vitesse de la marche.

Première impression

On évalue d'abord le rôle de l'anxiété et la peur de tomber. Le patient entre dans le cabinet d'examen : tout raide, en rétropulsion, avançant lentement avec les bras écartés comme un équilibriste. La démarche est précautionneuse avec réduction des enjambées, diminution de la vitesse et les pieds glissant sur le sol comme un patineur sur la glace. À l'arrivée, il se jette lourdement sur la chaise, se laissant tomber en arrière sans même vérifier qu'elle est bien orientée. Cette peur se développe surtout chez les sujets qui ont chuté (syndrome postchute), mais aussi chez les sujets âgés qui ne sont jamais tombés et paraissent normaux. Par exemple, au début, le patient n'éprouve de difficultés qu'en marchant dans la rue mais pas dans l'appartement. Ensuite, le patient ne peut se passer d'une canne ou ne peut se déplacer sans toucher un meuble. Il ne faut pas repousser ces patients sous prétexte de pathologie fonctionnelle car en fait, ils ont conscience d'avoir un trouble de l'équilibre avant qu'il ne puisse être reconnu par un observateur.

Examen

L'examen neurologique s'attache à mettre en évidence des signes prédictifs de déséquilibre : la perte du réflexe achilléen, une diminution de la sensibilité vibratoire des chevilles (polyneuropathie), un petit accrochage lors de la flexion-extension du bras associé à une démarche ralentie et penchée en avant (ébauche de syndrome extrapyramidal).

Puis, les troubles de l'équilibre peuvent être évalués synthétiquement et rapidement par le test *get up and go*. Au départ du test, le patient est assis ; on le fait lever ; il marche 3 mètres ; fait demi-tour et vient se rasseoir. La durée du test doit être inférieure à 20 secondes, avec un démarrage vif sans utiliser les mains (bonne force musculaire), un demi-tour régulier. Au retour, on pose une question pour voir s'il s'arrête pour parler. Observer s'il s'assoit lourdement en pesant sur les bras. Sauf handicap douloureux ou orthopédique, toute anomalie à ce test traduit un déficit neurologique sous-jacent. Par exemple, un blocage des jambes en faisant demi-tour évoque une apraxie de la marche et un Parkinson.

Les troubles de l'équilibre statiques et dynamiques peuvent être quantifiés à l'aide de l'échelle de Tinetti dont les points forts sont l'évaluation de(s) :

- l'équilibre assis, debout, yeux ouverts, yeux fermés, pieds écartés puis joints ;
- la capacité à rester en station unipodale au moins 5 secondes (test à effectuer en début et en fin d'examen) ;
- réactions après une poussée en avant : avance un pied, rétropulsion des fesses, aucune réaction (chute) ;
- la marche : initiation, hauteur et longueur du pas, régularité, virages.

Rôle du kinésithérapeute

La conduite d'une réhabilitation de l'équilibre est bien connue des kinésithérapeutes. Il faut prévoir deux séances de 45 minutes par semaine en salle de rééducation et 20 à 30 minutes par jour d'exercices à la maison. En général, 7 à 8 séances sont suffisantes, maximum 15 séances chez le sujet âgé.

Les objectifs sont de :

- augmenter la vitesse de la marche, améliorer le balancement des bras, lever les orteils et les genoux, diminuer l'appui bipodal au bénéfice de l'appui unipodal ;
- augmenter la force musculaire ;
- regagner progressivement la confiance en soi.

La méthode est de :

- aller du plus simple vers le compliqué en trouvant de nouveaux exercices à chaque séance en fonction des performances du sujet ;
- faire décomposer mentalement les tâches à accomplir puis en les répétant jusqu'à recouvrer les automatismes d'antan ;
- lui montrer ses défauts pour qu'il les surmonte et lui faire prendre conscience de ses limites.

Contrôle des progrès

Avant chaque nouvelle séance, une nouvelle évaluation de l'équilibre doit être refaite reposant sur :
- les exercices déjà travaillés : amélioration objective de l'équilibre ;
- le sentiment personnel d'être équilibré dans la vie de tous les jours, ce qui évalue l'autonomie du sujet à la fois dans ses dimensions physiques et psychologiques.

Étapes

Exercices en salle de rééducation

- Apprendre à se relever après une chute.
- Exercices de stabilisation posturale et de la marche. Associer une image symbolique à chaque type d'exercice :
  - image : faire la queue à la caisse d'un supermarché. Exercices statiques debout yeux ouverts, yeux fermés avec mouvements de tête. Réduire progressivement le polygone de sustentation. Talons joints : bien sentir son instabilité antéropostérieure et la contrôler,
  - image : monter et descendre d'un trottoir. Travail de l'appui unipodal. À l'aide d'une petite estrade de 10 cm de haut, apprendre à évaluer sa hauteur en plaçant dessus un seul pied sous contrôle du regard, puis le deuxième en quittant l'estrade des yeux,
  - image : marcher à grandes enjambées :
    - allonger les enjambées en redressant la tête, bien droite et en fixant une cible, puis en tournant la tête à droite et à gauche pendant 2 secondes, puis en levant et en baissant la tête,
    - bien sentir ses pieds lors de la marche en les déroulant : exécuter debout des passages talon-pointe (les sujets âgés ont trop tendance à marcher les pieds à plat, la cheville raide voire en patinant comme sur de la glace),
  - image : marcher dans la neige. Exercices sur tapis en mousse de différentes épaisseurs (3 à 12 cm) suffisamment larges pour effectuer des piétinements et des demi-tours. Plusieurs tapis peuvent être alignés, placés en quinconce ou en zigzags pour effectuer des exercices de marche.
- Exercices de fixation oculaire : ils ont pour intérêt de développer la coordination œil-tête et d'améliorer la stabilisation du regard. Les exercices de lecture ont en plus pour intérêt de développer la mémoire, ce qui peut d'ailleurs être impossible dans le cas de troubles cognitifs (*cf.* chapitre 17).

Travail à la maison, 20 à 30 minutes par jour

Répéter les exercices testés en salle de rééducation. Pour les exercices en position érigée, prescrire au patient de se placer dans un coin de la pièce près d'un mur afin de pouvoir s'appuyer en cas de besoin. De même, les exercices de marche sont d'abord effectués dans des corridors aux murs rapprochés. Conseiller de marcher beaucoup (10 minutes par jour pour commencer).

Chutes à répétition

C'est l'aspect essentiel de ce chapitre car elles seraient responsables de 12 000 décès/an. Elles représentent une cause fréquente d'entrée dans la dépendance : 40 % des sujets âgés hospitalisés pour chute entrent en institution. Le bilan gériatrique y est au premier plan. Toutefois, même si le bilan vestibulaire est sans particularité, on observe que des exercices à visée vestibulaire peuvent réduire significativement le nombre des chutes chez 30 % des patients.

Bilan gériatrique

C'est un bilan long et difficile en commençant par essayer de savoir s'il y a eu ou non des pertes de connaissance. On poursuit par une synthèse des antécédents. Ensuite, il faut évaluer le statut cognitif (MMSE), l'équilibre statique et dynamique (*cf. supra*), la proprioception et la fonction vestibulaire. On termine par la recherche d'une hypotension orthostatique avec la mesure de la pression artérielle, couché puis debout et après 3 minutes de station érigée. Chemin faisant, les facteurs favorisants sont évalués.

Ultérieurement, le statut cardiaque (holter), glycémique, visuel et orthopédique du patient peut faire l'objet d'explorations particulières. Enfin une évaluation de l'habitat peut être demandée à la recherche de facteurs de risque : escaliers difficiles, tapis, luminosité insuffisante, animaux domestiques.

Pertes de connaissance

Des sensations d'évanouissement, de froid, de chaud, de transpiration, de vision floue, d'oreille bouchée et de bourdonnements bilatéraux constituent des états présyncopaux entrant dans le cadre des syncopes réflexes. Elles sont par exemple associées à :

- de violentes nausées dans le malaise vagal ;
- des manipulations du cou dans les syncopes du sinus carotidien (comme nouer sa cravate, se raser ou seulement tordre le cou) ;
- des efforts de toux ou en urinant dans les syncopes de situation.

En cas de perte de connaissance, le patient ne se souvient plus du moment où il a touché le sol et le choc affecte le plus souvent le crâne avec blessure sévère (au contraire, s'il y a eu un traumatisme de la main ou du poignet, ce n'est pas une perte de connaissance car le sujet a tenté de se retenir).

- Syncopes cardiaques : chutes caractérisées par leur soudaineté et leur récupération instantanée, elles entraînent souvent un traumatisme violent. Il faut s'enquérir d'antécédents cardiaques, de l'existence de palpitations avant la crise et d'une survenue pendant ou après un effort.
- Accidents ischémiques transitoires : la perte de connaissance y est exceptionnelle. Il s'agit de malaises de survenue brutale associant : vertiges, diplopie, dysarthrie, dysphagie, acouphènes de survenue simultanée contrairement à la survenue en tache d'huile de la migraine. Lorsqu'ils sont en rapport avec des mouvements intenses des membres supérieurs, c'est peut-être un vol sous-clavier.
- Épilepsie : elle est fréquente chez le sujet âgé en raison de la multiplication des pathologies focales : affections cérébrovasculaires, tumeurs, traumatismes crâniens, hématomes sous-duraux et causes mixtes. Les patients font une crise localisée dans un membre avec parésie postcritique qui peut être prise pour un accident ischémique transitoire. En cas de perte de conscience, la persistance d'un syndrome confusionnel et de céphalées après la crise est très suggestive.
- Psychogénique : ne survenant qu'en présence de spectateurs, théâtrale et prolongée. Yeux fermés : il est impossible d'entrouvrir les paupières. Yeux ouverts, il est impossible de croiser le regard du sujet.

Hypotension orthostatique

À cet âge, c'est une véritable entité pathologique.

Les crises quotidiennes sont des malaises, chutes, pertes de conscience à la station debout prolongée (dans une file d'attente, en faisant la vaisselle, en prenant une douche chaude), postprandiales ou après un exercice intense (par exemple en haut d'un escalier).

Noter que, debout, le patient sent venir sa crise. Il est à noter également le rôle de la position couchée prolongée (chute en fin de nuit lors du lever pour une miction).

Choisir le bon médicament pour traiter l'hypertension artérielle plutôt que plusieurs aux effets cumulatifs ou aux associations déconseillées avec les bêtabloquants, les inhibiteurs de l'enzyme de conversion, les antidépresseurs tricycliques, les benzodiazépines et la L-dopa.

Étudier l'ordonnance. Si ces crises surviennent à la mi-matinée, se poser la question des rapports avec la prise des médicaments du matin. Par exemple, dans le cas d'un alpha-bloquant LP, prescrit pour symptômes fonctionnels de l'hypertrophie prostatique (un comprimé à la fin du petit déjeuner), l'effet indésirable est l'hypotension orthostatique pouvant conduire à des syncopes. Cet effet est potentialisé par les antihypertenseurs antagonistes du calcium qui se prennent aussi au petit déjeuner et dont l'effet hypotenseur est lui-même potentialisé si on lui associe un bêtabloquant qui se prend encore de préférence avant le petit déjeuner. S'ils sont vraiment indispensables, on peut reporter certaines prises au soir. Dans le cas présenté, ce serait reporter la prise de l'alpha-bloquant.

Demander s'il existe des céphalées et des douleurs scapulaires en portemanteau (*coat hanger pain*). C'est un signe de dysautonomie, surtout dans un contexte de maladie de Parkinson traité par dopaminergiques ou évoluant vers une dysautonomie dans le cadre d'une MSA (*multiple systemic atrophy*).

Le meilleur traitement de l'hypotension orthostatique est le port régulier de bas de contention, ce qui n'est pas souvent du goût du patient.

Par définition, le diagnostic ne peut être porté que s'il y a une chute de la pression systolique supérieure à 20 mm et de la pression diastolique supérieure à 10 mm après la mise en orthostatisme. Il y a de nombreux faux positifs et de nombreux faux négatifs parce qu'on n'a pas pris la tension artérielle au bon moment : le matin, après le repas ou après la dialyse. Des mesures répétées sont nécessaires : par exemple deux fois par semaine, trois mesures à quelques minutes d'intervalle dont on fait la moyenne.

Facteurs favorisants

La polymédication contribue fortement aux chutes à répétition. Éviter les hypnotiques et dépister les comportements qui sont nocifs pour le sommeil nocturne tels que les petits sommes dans la journée, le manque d'activité physique et les consommations d'alcool et de caféine le soir. Les relations entre la prise de benzodiazépine, d'antidépresseurs et les chutes sont démontrées.

Les pathologies des pieds et des membres inférieurs contribuent à faire tomber. Anti-inflammatoires, antalgiques et consultation en chirurgie orthopédique peuvent améliorer la situation. Abandonner les chaussures trop molles, trop glissantes, aux semelles trop souples : typiquement les pantoufles dont les sujets âgés sont des adeptes.

Drop attacks

Ce terme anglo-saxon est passé dans le langage médical français comme une chute brutale en faveur d'une insuffisance vertébrobasilaire. Or dans le langage médical anglo-saxon, ces chutes n'ont pas de signification étiologique particulière. Ce terme ne fait que nommer un patient qui s'affaisse et tombe sur les genoux, sans signes prémonitoires ni signes postcritiques. Le patient se relève immédiatement et continue à marcher. En cas de *drop attacks* répétées, les genoux se couvrent de bleus et de cicatrices. Ni la cause, ni le mécanisme n'apparaissent clairs. Certes, c'est un diagnostic qui ne doit pas faire renoncer à poursuivre les investigations à la recherche d'un problème neurologique ou vestibulaire mais c'est un diagnostic souvent rencontré et qui s'applique parfaitement dans une population gériatrique.

Prise en charge des chutes à répétition

Au terme de l'évaluation des divers statuts et après avoir traité les causes de malaise et corrigé les facteurs prédisposant modifiables, c'est le statut cognitif qui décide de la suite. S'il est inférieur à 20, le pronostic est mauvais.

En effet, les processus aboutissant à la démence sont eux-mêmes responsables de troubles de la marche pouvant provoquer des chutes. De plus, elle conduit ces patients à se mettre dans des situations difficiles par insuffisance d'évaluation des risques.

En revanche, chez une personne même très âgée, mais motivée et soucieuse de garder une activité sociale, intellectuelle et physique, un programme de *réhabilitation des automatismes posturaux* (RAP) mérite d'être entrepris.

Principe de la réhabilitation

L'idée est que ces patients tombent parce qu'ils ont une perturbation de leur schéma corporel. Les *automatismes posturaux* sont alors trompés par une mauvaise perception spatiale. Dans ce schéma corporel, le système vestibulaire joue un rôle majeur. Lors de conditions inattendues, des réflexes vestibulospinaux inappropriés (et donc la chute) sont alors générés.

À l'appui de cette hypothèse, l'interrogatoire, parfois après plusieurs consultations retrouve quelques indices :

- au moment de la chute, il se retournait pour prendre un objet ; quelque chose ou quelqu'un a détourné son attention ; en descendant un escalier quelqu'un est soudainement apparu un étage plus bas ;
- dans la rue, en croisant des passants, il s'est senti soudainement projeté ou attiré ; il n'a pas compris pourquoi il s'est précipité lui-même à terre ;
- en montant une marche, la pointe du pied a accroché la marche d'en dessous ; en franchissant une porte, il a heurté le chambranle.

Certes, le vestibule n'est pas le seul appareil susceptible d'être en cause dans ces automatismes quotidiens : doubles taches, descendre ou monter un escalier, franchir une porte. La vision et la proprioception jouent évidemment un rôle essentiel. Mais le vestibule est le principal automate agissant à haute fréquence. De plus, il est démontré que le système otolithique est un élément essentiel de la construction du schéma corporel. Il n'y a donc rien d'étonnant à ce que ce soit lui, qui soit d'abord mis en cause et que ce soit par lui que la réhabilitation commence.

Protocole coordination œil-tête

Les exercices sont à faire sous le contrôle de la famille tous les jours sauf le dimanche. Chaque exercice est répété 5 fois. Les séances ne doivent pas dépasser 10 minutes. Les deux premiers peuvent se faire assis ou debout.

Les exercices de base sont les exercices de Tusa avec des cibles exocentrées (*cf.* fig. 18-1).

Puis les exercices de fixation égocentrée (*cf.* fig. 19-6).

Si le patient peut tenir debout, sous surveillance, près d'un mur pour s'appuyer en cas de besoin : exercice oui, non, peut-être (*cf.* fig. 19-2).

S'il existe un facteur positionnel et surtout en cas d'échec des manœuvres thérapeutiques dans le VPPB : exercices de Norré simplifiés (*cf.* fig. 17-2).

Résultats

Macias *et al.* [5] ont utilisé les exercices vestibulo-oculaires de type Tusa (*cf.* chapitre 18), associés à un travail de la marche et de l'équilibre dans une population de 70 chuteurs âgés tout-venant. En quelques mois, la probabilité de chute est tombée de 98 à 67 % et a été réduite à moins de 5 % chez un tiers de la population. Cette population ne comportait que quatre patients présentant une pathologie vestibulaire périphérique caractérisée et la plupart des troubles de l'équilibre n'étaient pas systématisés. L'hypothèse est que les troubles du schéma corporel sont la cause de ces chutes inexpliquées. Ainsi, ces travaux et d'autres ont amené l'*American Geriatric Society* à recommander systématiquement la *VRT* (*vestibular rehabilitation therapy*) chez les sujets âgés qui présentent des perturbations de la marche et de l'équilibre [1].

Rôle du kinésithérapeute

Par sa présence plusieurs fois par semaine, il est à même de percevoir le degré de motivation du patient. Il doit le faire participer à l'enquête sur ses déclencheurs vestibulaires. Peu à peu, les circonstances des chutes sont élucidées :

- c'est au demi-tour, lors du transfert du poids du corps que le sujet trébuche (pathologie vestibulaire ou supranucléaire) ;
- c'est en se relevant (hypotension orthostatique, pathologie otolithique) ;
- les distances ne sont pas correctement appréciées, surtout dans les escaliers (trouble de la vue ou trouble otolithique) ;
- le patient ne lève pas suffisamment les pieds (pathologie orthopédique, manque de force musculaire) ;
- il tombe car il est incapable d'exécuter deux tâches à la fois (déficit cognitif).

Le travail porte sur :

- l'attitude avec prise de conscience du schéma corporel devant un miroir (fig. 21-2). Se tenir droit avec un poids sur la tête ;
- les exercices vestibulo-oculaires avec cibles exocentrées : exercices de Tusa, recherche de cibles (*cf.* fig. 18-1) ;
- les exercices de stabilisation du regard avec cibles égocentrées (*cf.* fig. 19-6). Debout, placer les pieds dans des empreintes dessinées au sol les yeux ouverts puis les yeux fermés, etc.
- le contrôle du centre de gravité par rapport aux cibles : prendre conscience des limites de l'équilibre à ne pas franchir en se penchant pour attraper des objets sur une table de plus en plus éloignée (*functionnal reach*).

Fig. 21-2. Travail du schéma corporel avec un miroir quadrillé.
Devant un miroir, osciller la tête d'abord doucement puis amplement, les yeux ouverts, puis passages brefs des talons (1 seconde) aux pointes des pieds (2 secondes).

Conclusion

Refuser d'entendre des phrases comme : « il ne faudrait pas vieillir » ou « c'est l'âge, on ne peut rien faire ». La gériatrie est une belle spécialité capable d'excellents résultats. Mais c'est une spécialité qui nécessite beaucoup d'expérience, de patience et de temps. L'idéal est de faire équipe avec les gériatres.

Références

[1] American Geriatrics Society, British Geriatrics Society, American Academy of Orthopaedic Surgeons Panel on Falls Prevention. Guidelines for the prevention of falls in older persons. J Am Geriatr Soc 2001 ; 49 : 664–72.
[2] Choi KD, Kim JS. Head-shaking nystagmus in central vestibulopathies. In : Strupp M, Büttner U, Cohen B, editors. Basic and clinical aspect of vertigo and dizziness, 1164. Boston : Annals of the New York Academy of Sciences Blackwell Publishing ; 2009. p. 338–43.
[3] Freyss G, Freyss M, Sémont A, Vitte E, Miron C, Diard JP. L'équilibre du sujet âgé. Apport des explorations instrumentales. Aspects particuliers aux atteintes vestibulaires, etc. In : Vertiges 93 GEV éd. Paris : Arnette ; 1994. p. 91–164.
[4] Grimberg LT, Thal DR. Vascular pathology in the aged human brain. Acta Neuropathol 2010 ; 119(3) : 277–90.
[5] Macias JD, Massingale S, Gerkin RD. Efficacy of Vestibular Rehabilitation Therapy in Reducing Falls. Otolaryngol Head Neck Surg 2005 ; 133 : 323–5.
[6] Oghalai JS, Manolidis S, Barth JL, Stewart MG, Jenkins HA. Unrecognized benign paroxysmal positional vertigo in elderly patients. Otolaryngol Head Neck Surg 2000 ; 122 : 630–4.
[7] Sender E. Pourquoi votre cerveau est unique. Sciences et Avenir, 23–38 ; septembre 2007.
[8] Straube A, Botzel K, Hawken M, Paulus W, Brandt TH. Postural control in the elderly : differential aspects of visual, vestibular and somatosensory input. In : Amblard B, editor. Posture and gait : development, adaptation and modulation. Amsterdam : Elsevier ; 1988. p. 105–14.

Conclusion générale

S'occuper des vertiges est passionnant.

Dans le diagnostic, la vidéonystagmoscopie a été un progrès décisif. Chacun peut maintenant voir, enregistrer et revoir des nystagmus que seulement quelques prophètes avaient pu observer au siècle dernier. En corrélant ces nystagmus à la position ou au mouvement de la tête, on peut savoir quel canal semi-circulaire a répondu. Ainsi est né un consensus mondial autour de la physiopathologie et du traitement des vertiges positionnels paroxystiques bénins. Les boucles d'interaction vestibulo-cérébelleuses entre capteurs labyrinthiques éclairent sur les vertiges positionnels atypiques. Aux urgences, se sont peu à peu clarifiés des tableaux cliniques répertoriés au fil des décennies grâce au progrès de l'imagerie. La migraine a pris une part importante dans le diagnostic étiologique, etc.

Parallèlement, le rééducateur vestibulaire s'est approprié le réflexe vestibulospinal. Les progrès sont plus difficiles car dans l'équilibre, le vestibule n'est plus seul. La vision, la proprioception et le psychisme s'en mêlent. Le kinésithérapeute doit donc avoir sa propre démarche, son propre bilan et sa propre intuition pour prendre à bras le corps la plasticité de « l'homme neuronal ». Même à main nue, il trouvera dans les progrès de ses patients la gratifiante récompense de son implication personnelle.

Index

A
Accident de plongée, 174
Accident ischémique transitoire, 151, 163, 183, 230
Adaptation-substitution, 196
Aminoside, 176
Ampullifuge, 8, 17
Ampullipète, 8, 17
Angio-IRM, 64, 183
Angoisse vestibulaire, 186, 216
Anticipation, 205
Anxiété, 186
Appui unipodal, 207
Arnold-Chiari (malformation de), 184
Artère cérébelleuse
– antéro-inférieure, 149, 181, 182
– postéro-inférieure, 149, 181, 182
Asymétrie vestibulaire, 73, 194
Ataxie vestibulaire, 5
Automatisme postural, 231
Autorééducation, 106

B
Baloh
– manœuvre de, 121
Bénéfices secondaires, 185, 204
Blocage fonctionnel du canal horizontal, 139
Boucle vasculaire, 181
Brandt
– manœuvre de, 55, 131
Brandt et Daroff, 191
Bronstein
– manœuvre de, 81

C
Canal ionique, 162
Canalith jam, 94
Canalolithiase, 81, 101, 119
Carrousel, 32
Centrifugation unilatérale, 32
Cholestéatome, 176
Chutes à répétition, 229
Claude-Bernard-Horner
– syndrome de, 148
Coat hanger pain. *Voir* Douleurs scapulaires en portemanteau
Cogan (maladie de), 179
Commotion vestibulaire, 173
Compensation, 74, 143, 145, 156, 190
Compensation centrale, 143, 145, 156
Conraux (manœuvre de), 62, 69, 144
Constante de temps, 12
Conversions, 138
Coordination œil-tête, 229
Cophose, 157, 159
Corticoïde, 147
Crise otolithique. *Voir* Tumarkin
Crises de panique, 218
Cumulée, 70, 72, 145
Cupulolithiase, 165
Cupulolithiase du canal horizontal, 46
Cytomégalovirus, 159

D
Déafférentation
– otolithique. *Voir Ocular tilt reaction*
– vestibulaire, 143, 191, 194, 197
Déclencheurs
– environnementaux, 196
– positionnels, 195
Décompression du sac endolymphatique, 156
Déficit
– vestibulaire partiel, 191
– vestibulaire partiel multifocal, 215
Déhiscence du canal antérieur, 64, 65, 178
Delayed vertigo. *Voir* Hydrops retardé
Dépendance
– proprioceptive, 196
– visuelle, 191, 217
Dépression
– vestibulaire, 221
– – à long terme, 198, 224
Déséquilibres chroniques, 226

Diabète, 178
Diagramme du vertige, 56
Diplacousie, 154
Diplopie verticale, 27, 80, 146
Dissection de l'artère vertébrale, 147, 204
Dix et Hallpike (manœuvre de), 15, 103, 222
Douleurs scapulaires en portemanteau, 231
Down beat nystagmus syndrome. Voir Syndrome du nystagmus vertical inférieur
Drop attacks, 231
Dysautonomie, 87, 215

E
Enveloppe évolutive, 56
Épilepsie, 184, 230
Epley (manœuvre de), 106
Épreuve
– calorique, 70
– d'hyperventilation, 185, 217
– giratoire, 193
– pendulaire, 69
– postgiratoire, 63
Exercices
– giratoires, 209
– postgiratoires, 197

F
Facteurs de risque d'accident vasculaire, 183
Fisher (syndrome de), 49
Fistule
– labyrinthique, 175
– périlymphatique, 152, 155, 173, 174
Flocculus et paraflocculus, 39
Fukuda (test de), 192
Functionnal reach, 232

G
Gain, 11
Gaze nystagmus. *Voir* Nystagmus du regard excentré
Gentamicine, 156
Get up and go, 193, 228
Gradenigo (syndrome de), 176
Granulome à cholestérine, 176
Gufoni
– manœuvre de, 122

H
Habituation, 197
Hallpike. *Voir* Manœuvre de Dix et Hallpike
Head impulse test. Voir Test : impulsionnel céphalique
Head shaking test. Voir Test de secouage de la tête
Hématome cérébelleux, 147, 181
Hennebert (signe de), 56
Herpes, 143, 176
HIT. *Voir* Test impulsionnel céphalique
HST. *Voir* Test du secouage de la tête
Hydrocéphalie à pression normale, 227
Hydrops, 94, 191
– retardé, 153, 157
Hypotension orthostatique, 30, 91, 230

I
IFO (Indice de fixation oculaire), 70
Imagerie, 63
Incontinence impérieuse, 227
Infarctus
– cérébelleux, 143, 147
– latérobulbaire, 150
Insuffisance vertébrobasilaire, 231
Insuffisant rénal, 179
Interaction réciproque. *Voir Push pull*
Interactions maculocanalaires, 28
Intolérance au mouvement, 164
Inventaire positionnel, 191
Ischémie aiguë vertébro-basilaire, 147, 204

L
Labyrinthectomie chirurgicale, 158
Labyrinthite
– ossifiante, 175
– séreuse, 175
– suppurée, 175
– virale, 153, 176
Lempert (manœuvre de), 123
Lésion intra-axiale, 76
Lindsay et Hemenway, 135, 146, 178, 204
Loi de
– Alexander, 44, 144
– Ewald, 9, 19
– Flourens, 7
Lyme (maladie de), 180

M
Maladie
– de Parkinson, 227
– des microvaisseaux, 225
Méningiome, 181
Méningite carcinomateuse, 152
Métastase, 152

Méthode
– par adaptation-substitution, 196
– par habituation, 196, 197
– par sensibilisation, 196
Minor, 64
Mondini (malformation de), 155, 173
Multiple system atrophy, 227
Myélopathie cervicale, 226

N
Neurinomes, 180
Neurolabyrinthite, 143
Neurotomie vestibulaire, 158, 199
Névrite vestibulaire, 74, 76, 135, 143, 179, 197, 223
Nodulus et uvula, 38
Norré, 197, 216, 224
– simplifié, 192
Nystagmus
– à rebond, 46
– à ressort, 5
– alternant périodique, 51, 149
– complexe, 61
– congénital, 51
– congruent, 61
– conjugué, 61
– de Brun, 46, 60
– de déafférentation, 20
– de Nylen, 48, 87
– de position, 6, 46
– – vertical inférieur, 48
– de positionnement, 110
– de récupération, 146, 195
– dissocié, 61
– *down beat nystagmus*, 44
– du regard excentré, 149
– dysconjugué, 61
– horizontal rotatoire, 21, 144
– incongruent, 61
– induit, 62
– monomorphe, 61
– multisens, 61
– pendulaire, 51, 61
– positionnel, 6, 146, 165
– pur, 61
– révélé, 62
– secondaires, 137
– simple, 61
– spontané, 6, 61
– – vertical inférieur, 44
– – vertical supérieur, 44
– unidirectionnel, 61
– unisens, 61
– vibratoire, 62

O
Occlusion
– de l'artère vertébrale, 182
– du canal postérieur, 115
– du tronc basilaire, 148, 182
Ocular tilt reaction, 27
Œil-tête
– coordination, 209, 232
– dissociation, 208
OKR (Réflexe optocinétique), 37
Ophtalmoplégie internucléaire, 152, 184
Oscillopsie, 30, 159, 184, 196, 201, 216
Otite chronique, 136, 152, 175
Otospongiose, 65, 136, 178
OTR. *Voir Ocular tilt reaction*
Oui-non-peut-être *(Pitch, yaw, roll)*, 191, 201, 207, 224
OVAR
– *(off vestibular axe rotation). Voir* RAIG

P
Paget (maladie de), 178
Papillon de Freyss, 71
Paralysie faciale, 148
PEA : potentiels évoqués auditifs, 65
Perte progressive bilatérale de la fonction vestibulaire (PPBV), 216
Pneumolabyrinthe, 173
Polyneuropathie, 226
Position de confort, 28
Potentiel évoqué myogénique vestibulaire, 146, 158, 178
Poursuite, 145
Prépondérance directionnelle, 72
Presbyvestibulie, 221
Pseudo VPPB, 133–142
Push pull, 11

R
RAIG (Rotations autour d'axes inclinés), 32
Réaction d'alerte précoce, 26
Réactivité du capteur horizontal, 10
Recovery nystagmus. Voir Nystagmus de récupération
Recrutement, 154
Retardé, 222
Romberg (épreuve de), 146, 192

Romberg sensibilisé, 192
Rotation
– barbecue de Lempert, 122
– naturelle de la tête, 12
RVO (réflexe vestibulo-oculaire), 37, 193

S
Saccades, 145
Schéma
– à cases, 56
– corporel, 29, 202
Schwannome du VIII, 65, 180, 205
Sclérose en plaques, 152, 184
Secouage de la tête, 55
Section du nerf ampullaire postérieur, 115
Sémont (manœuvre de), 104, 204
Sensibilisation, 198
Séquelles de névrite vestibulaire, 213
Signe de la fistule, 56, 152, 175
Skew déviation. *Voir* Diplopie verticale
Station unipodale, 193
Stimulation optocinétique, 211, 218
Stockage de vitesse, 40
Surdité
– brusque, 65, 147
– fluctuante, 152, 154, 158, 159, 191
Syncope
– cardiaque, 230
– réflexe, 230
Syndrome
– de l'aqueduc du vestibule large, 173
– post-commotionnel, 184
– vestibulaire, 5, 144
– vestibulaire harmonieux, 144

T
Tapis en mousse, 211
Territoire vertébrobasilaire, 183
Test
– d'acuité visuelle dynamique, 192, 201, 203
– de poursuite oculaire lente, 74
– de secouage de la tête, 62, 143
– des saccades, 74
– du réflexe optocinétique, 75, 145
– impulsionnel céphalique, 143, 201
– osmotique, 154
– vibratoire osseux, 62, 143
Tilt suppression test, 31
Tractus tegmental ventral (VVT), 43
Traitement vestibulo-suppresseur, 203, 213, 231
Trouble
– cognitif, 227
– de la déglutition, 150
Tullio (phénomène de), 158, 174, 178
Tumarkin, 153, 154, 157
Tusa (exercice de), 200, 232
TVO. *Voir* Test vibratoire osseux

V
Verticale subjective (test), 31
Vertige, 5
– cinétique, 204
– paroxystique, 101
– paroxystique bénin de l'enfant, 163
– positionnel, 101, 183, 191
– positionnel paroxystique bénin rebelle, 215
– postural, 191
– psychogéniques, 217
– visuel, 196, 217
Vestibulopathie bilatérale, 86, 216
Vidéonystagmographie, 93
Vidéonystagmoscopie avec division de l'image, 61
Visuo-vestibulo-ocular reflexe, 37
VOR *(Vestibulo-ocular-reflexe)*. *Voir* RVO
VPPB
– multiples, 137

W
Wallenberg (syndrome de), 182
Whiplash, 185

Z
Zona auriculaire, 147, 180