



Royaume du Maroc المملكة المغربية

كلية الطب والصيدلة
+052101+ | +015115+ A +0.0X0+
FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

Année 2020

Thèse N°: 156/20

LES MANIFESTATIONS VESTIBULAIRES À LA VNG CHEZ LES PATIENTS ATTEINTS DE SEP

THÈSE

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 28/10/2020

PAR

Mme. SALMA EL ALAOUI EL RHOUL

Née le 15 Juillet 1994 à Sefrou

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MÉDECINE

MOTS-CLÉS :

Sclérose en plaques- Système vestibulaire- Vidéonystagmographie- Vertige-
Troubles de l'équilibre- Tests vestibulaires- Oculomotricité

JURY

- M. EL ALAMI EL AMINE MOHAMED NOUR-DINE** PRÉSIDENT
Professeur d'Oto-Rhino-Laryngologie
- M. RIDAL MOHAMMED** RAPPORTEUR
Professeur agrégé d'Oto-Rhino-Laryngologie
- M. BELAHSEN MOHAMMED FAOUZI**.....
Professeur de neurologie
- M. BEN MANSOUR NAJIB**
Professeur agrégé d'Oto-Rhino-Laryngologie
- Mme. OUATTASSI NAOUAR**.....
Professeur Assistant d'Oto-Rhino-Laryngologie
- Mme. BOUCHAL SIHAM**.....
Professeur Assistant de Neurologie
- } JUGES
- } MEMBRES ASSOCIÉS

PLAN

LISTE DES ABREVIATIONS	5
LISTE DES FIGURES	8
LISTE DES TABLEAUX	12
LISTE DES GRAPHIQUES.....	13
INTRODUCTION	14
RAPPELS	18
I. ANATOMIE ET PHYSIOLOGIE DU LABYRINTHE POSTERIEUR.....	19
A. Anatomie descriptive de l'appareil vestibulaire périphérique	19
1. Le labyrinthe osseux	19
2. Le labyrinthe membraneux.....	22
3. Vascularisation de l'oreille interne.....	24
B. Ultrastructure du vestibule postérieur	26
1. Les différents épithéliums	26
C. Les voies rétrolabyrinthiques	43
1. Anatomie descriptive.....	43
2. Anatomie fonctionnelle.....	54
D. Intégration multisensorielle de l'équilibre	57
E. Fonctionnement normal du système vestibulaire	58
1. Les mouvements oculaires volontaires	58
2. Les mouvements oculaires réflexes.....	58
3. Le nystagmus	59
4. Contrôle postural.....	59
II. INVESTIGATIONS DES VERTIGES ET DES TROUBLES DE L'EQUILIBRE.....	61
A. Etude clinique.....	62
1. Interrogatoire	62
2. Examen clinique.....	64
B. Examens complémentaires	82
1. La vidéonystagmographie (VNG).....	82
2. Potentiels évoqués myogéniques ou potentiels évoqués otolithiques (PEO) ..	119
3. Evaluation de l'audition	121
MATERIEL ET METHODES	124
I. OBJECTIFS	125
II. TYPE D'ETUDE	125
III. CRITERES D'INCLUSION ET D'EXCLUSION	125

IV. MATERIEL	126
V. RECUEIL DE DONNEES	127
VI. ANALYSE STATISTIQUE	127
RESULTATS	128
A. Epidémiologie	129
1. Sexe	129
2. Age	129
B. Résultats des données liées à la maladie	129
1. Les formes de SEP	129
2. Durée d'évolution	129
3. Délai de diagnostic	130
4. Les symptômes inauguraux	131
5. Traitement de fond	131
6. EDSS (EXPANDED DISABILITY STATUS SCALE)	133
7. IRM cérébrale :	133
C. Résultats de l'évaluation clinique des manifestations vestibulaires	135
1. Les manifestations vestibulaires et leur délai d'apparition	135
2. L'examen vestibulaire	137
D. Examen otoscopique et audiométrie tonale	137
E. Résultats de l'examen vidéonystagmographique	144
1. Recherche d'un nystagmus spontané ou positionnel	144
2. Etude des mouvements oculaire	145
3. Gaze nystagmus.....	150
4. Test vibratoire.....	150
5. Test calorique	152
6. Epreuve rotatoire	155
DISCUSSION	159
I. DISTRIBUTION SELON L'AGE ET LE SEXE.....	163
II. FORMES DE LA SEP	164
III. ANALYSE ET DISCUSSION DES ASPECTS CLINIQUES DES MANIFESTATIONS VESTIBULAIRES CHEZ LES PATIENTS ATTEINTS DE SEP.....	164
A. Prévalence des troubles de l'équilibre dans la SEP	164
B. Les troubles de l'équilibre et lésions de la FCP	167
C. Le syndrome vestibulaire dans la SEP	168

IV. ANALYSE ET DISCUSSION DES RESULTATS VIDEONYSTAGMOGRAPHIQUES CHEZ LES PATIENTS ATTEINTS DE SEP	169
A. Analyse du nystagmus.....	169
B. Etude des mouvements oculaires.....	171
1. Etude de saccades	171
2. Test de poursuite oculaire lente	173
C. Test du nystagmus optocinétique	176
D. Test du reflexe vestibulo-oculaire horizontal (RVOH)	177
E. Epreuve calorique	178
V. POINTS FORTS	182
VI. PERSPECTIVES	184
CONCLUSION	186
RESUMES	188
BIBLIOGRAPHIE.....	197

LISTE DES ABREVIATIONS

SEP	: Sclérose en plaques
VNG	: Vidéonystagmographie
CAI	: Conduit auditif interne
HLA	: human leukocyte antigen
LCR	: Liquide céphalo-rachidien
PICA	: Artère cérébelleuse postéro-inférieure
mV	: Millivolt
sec	: Secondes
K+	: Potassium
Cl ⁻	: Chlore
Ca ²⁺	: Calcium
Na ⁺	: Sodium
PA	: Potentiel d'action
CSC	: Canal semi-circulaire
OD	: Oreille droite
OG	: Oreille gauche
ATP	: Adénosine triphosphate
ADH	: Hormone antidiurétique
FLM	: Faisceau longitudinal médian
FVSM	: Faisceau vestibulo-spinal médial
FVSL	: Faisceau vestibulo-spinal latéral
FVSC	: Faisceau vestibulo-spinal caudal
VOR	: Reflexe vestibulo-oculaire
TEP	: Tomographie par émission de positons
IRMf	: Imagerie par résonance magnétique fonctionnelle
CVIP	: Cortex vestibulaire pariéto-insulaire ;
HC	: hémisphère cérébelleux
LPI	: Lobule pariétal inférieur
LPS	: Lobule pariétal supérieur
NCI	: Noyau interstitiel de Cajal
NV	: Noyaux vestibulaires
OI	: Olive inférieure
PCI	: Pédoncule cérébelleux inférieur

LG	: Low gain
HG	: High gain
GO	: grand oblique
PO	: petit oblique
DS	: Droit supérieur
DI	: Droit inférieur
DL	: Droit latéral
DM	: Droit médial
OKR	: Reflexe optocinétique
COR	: Reflexe oculo-cervical
CM	: Centre de masse
VPPB	: Vertige paroxystique positionnel bénin
CO	: Conduction osseuse
CA	: Conduction aérienne
HST	: Head Shaking test
HIT	: Head impulse test
HINTS	: Head Impulse Nystagmus Test of Skew
TOP	: Trouble oculo-palatin
frpp	: Formation réticulaire pontique paramédiane
RVOH	: Reflexe vestibule-oculaire horizontal
VHIT	: Video Head Impulse Test
VVOR	: Visio-vestibulo-ocular reflex
IFO	: Indice de fixation oculaire
CAE	: Conduit auditif externe
NG	: Nystagmus
VVS	: Verticale visuelle subjective
PEO	: Potentiel évoqué otolithique
dB	: Decibel
Hz	: Hertz
SCM	: Sterno-cléido-mastoidien
PEA	: Potential évoqué auditif
TDM	: Tomodensitométrie
TOF	: Time of flight
SNC	: Système nerveux central
FCP	: Fosse cérébrale postérieure

EDSS	: Expanded Disability Status Scale
ATCD	: Antécédent
SEP RR	: sclérose en plaques rémittente
SEP PP	: sclérose en plaques primitivement progressive
SEP SP	: sclérose en plaques secondairement progressive

LISTE DES FIGURES

Figure 1: Labyrinthe postérieur osseux.....	20
Figure 2: Vue partielle endocrânienne de la base du crâne	21
Figure 3 : voies endolymphatiques	25
Figure 4 : vascularisation de l'oreille interne	25
Figure 5 : Épithéliums neurosensoriels du vestibule.....	27
Figure 6 : structure de la macule utriculaire.....	29
Figure 7 : crête ampulaire	30
Figure 8 : fonctionnement du capteur ampullaire (canal horizontal)	31
Figure 9: Push-pull ou interaction réciproque	32
Figure 10 : Schéma des deux types de cellules vestibulaires et de leurs synapses. ...	36
Figure 11 : Schéma de la mécanotransduction de la cellule ciliée vestibulaire en cinq étapes	37
Figure 12 : Cas particulier des courants cellulaires dans la cellule de type I.....	38
Figure 13 : Mécanismes permettant la mécanotransduction dans la cellule de type I	38
Figure 14 : Schéma des principaux échanges ioniques et de leur régulation au sein du vestibule.....	42
Figure 15 : fond du conduit auditif interne	44
Figure 16 : Distribution des projections des différentes branches du nerf vestibulaire sur les noyaux vestibulaires	45
Figure 17 : Anatomie des systèmes vestibulo-cortical et cortico-vestibulaire.....	50
Figure 18 : Distribution des aires corticales vestibulaires identifiées chez l'Homme .	51
Figure 19: coupe sagittale du cervelet montrant ses différents lobules.....	53
Figure 20 : Projections vestibulaires primaires vestibulo-cérébelleuses directes et secondaires transitant par le noyau vestibulaire (en pointillés).....	53
Figure 21 : Schéma des voies canalo-oculomotrices, montrant l'activation des muscles oculomoteurs correspondant à chaque canal et le mouvement oculaire résultant (flèches).....	56
Figure 22: test de Romberg.....	65
Figure 23: épreuve des index	66
Figure 24: test de Fukuda	67
Figure 25: test d'Halmagyi (Head Impulse Test)	70

Figure 26: Canalolithiase du canal semi-circulaire (CSC) postérieur droit. Courants endolymphatiques créés par la manœuvre de Dix et Hallpike droite (d'après Sauvage, 2010)..	72
Figure 27 : Éléments de description clinique d'un nystagmus.....	73
Figure 28: Skew Deviation dans la SEP	78
Figure 29: Interneurones entre les noyaux du VI et les noyaux du III.	79
Figure 30: Ophtalmoplégie internucléaire droite	80
Figure 31: ophtalmoplégie internucléaire bilatérale.	81
Figure 32: Gamme de fréquence explorer par la VNG (selon ulmer).....	83
Figure 33 : Matériel de la videonystagmographie (VNG)	84
Figure 34 : Conventions concernant le sens de la déviation de l'œil dans les mouvements	86
Figure 35 : Enregistrement des nystagmus à ressort horizontaux.	88
Figure 36 : Test de saccades normal.....	90
Figure 37 : Test de saccade anormal.	91
Figure 38 : Test de poursuite oculaire normal.....	92
Figure 39 : Test de poursuite oculaire anormal.....	93
Figure 40 : Stimulations optocinétiques.....	94
Figure 41 : réflexe optocinétique normal.....	95
Figure 42 : test optocinétique anormal avec un gain diminué.....	95
Figure 43 : HST normal. Absence de nystagmus.	97
Figure 44 : Head shaking test chez un patient présentant un déficit vestibulaire.	97
Figure 45 : Stimulation des canaux semi-circulaires lors du VHIT.	100
Figure 46 : Réponse vestibulaire canalaire aux hautes fréquences normale.	101
Figure 47 : Aréflexie vestibulaire canalaire aux hautes fréquences gauche.	101
Figure 48 : Conventions pour l'épreuve giratoire pendulaire entretenue.....	102
Figure 49 : valeurs des réflexes à l'épreuve rotatoire (Burst).....	105
Figure 50 : Epreuve rotatoire normale.	106
Figure 51 : épreuve rotatoire pathologique.....	106
Figure 52 : test vibratoire.....	108
Figure 53 : Test calorique.	109
Figure 54 : Résultats des épreuves caloriques.....	112
Figure 55 : Papillon de Freyss.....	115
Figure 56 : diagramme des cumulées normal	116
Figure 57 : Epreuves caloriques vestibulaires calibrées (selon Freyss).....	117

Figure 58 : test calorique anormal montrant une aréflexie canalaire droite.....	117
Figure 59 : potentiels évoqués myogéniques	120
Figure 60 : les surdités significatives dans les vertiges.	122
Figure 61 : IRM en coupe axiale et en séquence T2 montre un méningiome typique de l'angle ponto-cérébelleux gauche (flèche) chez un patient vertigineux avec déficit vestibulaire périphérique gauche.....	123
Figure 62 : IRM cérébrale séquence T2 en coupe axiale passant par la FCP montrant des lésions en hypersignal du TRONC CEREBRAL (flèches) chez un patient atteint de SEP.	134
Figure 63 : audiométrie tonale montrant une légère surdité de perception en pente de ski chez une patiente âgée de 54 ans suivie pour SEP.	138
Figure 64 : audiométrie tonale montrant une légère surdité de perception en pente de ski chez une patiente âgée 55 ans suivie pour SEP.....	138
Figure 65 : test de saccades.	147
Figure 66 : test de saccades.	148
Figure 67 : test de saccades.	148
Figure 68 : TEST DE POURSUITE OCULAIRE LENTE PATHOLOGIQUE.	149
Figure 69: reflexe optocinétique pathologique.....	149
Figure 70 : test vibratoire pathologique. apparition d'un nystagmus horizontal gauche.	151
Figure 71 : nystagmus vibro-induit avec une composante verticale supérieure chez un patient atteint de SEP.	151
Figure 72: diagramme de Freyss montrant une hyporeflexie calorique gauche chez un patient atteint de SEP.	153
Figure 73 : test calorique chez un patient atteint de SEP montrant une hyperreflexie calorique. (Exploration fonctionnelle ; service d'ORL et CCF ; CHU Hassan II).....	153
Figure 74 : test calorique chez une patiente atteinte de SEP montrant une prépondérance directionnelle droite (diagramme du radis).	154
Figure 75: épreuve rotatoire chez un patient atteint de SEP montrant un faible gain de VOR (hyporeflexivité) et un faible gain de VVOR.....	156
Figure 76 : épreuve rotatoire chez une patiente atteinte de SEP montrant une hyperreflexie (faible gain du VVOR) et gain élevé du COR.	157
Figure 77 : prépondérance directionnelle droite à l'épreuve rotatoire (créneaux) chez une patiente atteinte de SEP.	158

Figure 78 : lésions du tronc cérébral (flèches) à l'IRM chez des patients atteints de SEP. 162

Figure 79: test de poursuite oculaire lente normal. 175

Figure 80: test de poursuite oculaire lente pathologique (gain diminué en biltatéral) avec des mouvements saccadiques anormaux chez une patiente atteinte de SEP. 175

Figure 81: test calorique chez un patient atteint de SEP montrant une hyporeflexie droite 180

Figure 82 : test calorique chez un patient atteint de SEP montrant 180

Figure 83 : test calorique chez un patiente suivie pour SEP montrant une hyperreflexie gauche. 181

LISTE DES TABLEAUX

Tableau 1 : Caracteristiques propres des cellules cillees vestibulaires.	34
Tableau 3 : innervation des muscles oculomoteurs	48
Tableau 4 : caractéristiques du nystagmus positionnel central et périphérique.....	72
Tableau 5 : répartition générale selon l'âge et le sexe.	130
Tableau 6 : tableau récapitulatif données liées à la maladie et l'examen clinique au cours de la dernière poussée et au moment de l'étude.	140
Tableau 7 : caractéristiques des cas présentant un nystagmus.....	144
Tableau 8 : comparaison des pourcentages DE FREQUENCE des troubles de l'équilibre chez les patients SEP.....	165
Tableau 9 : comparaison des pourcentages de fréquence des vertiges et des déséquilibres	166
Tableau 10 : pourcentage des anomalies du test de poursuite oculaire lente.....	174

LISTE DES GRAPHIQUES

Graphique 1 : répartition des patients selon les tranches d'âge.....	130
Graphique 2 : pourcentage des symptômes inauguraux.....	132
Graphique 3: traitements de fond.....	132
Graphique 4 : répartition des localisations des lésions de la FCP.....	134
Graphique 5 : prévalence des troubles de l'équilibre et vertiges.....	136
Graphique 6 : comparaison des prévalences du vertige et des autre troubles de l'équilibre à la phase initiale et au cours de la maladie.....	136
Graphique 7 : syndrome vestibulaire	139
Graphique 8 : comparaison des prévalences des anomalies des mouvements oculaires à la VNG.	146
Graphique 9 : la précision.	147
Graphique 10 : comparaison des pourcentages du syndrome vestibulaire dans la SEP.	168
Graphique 11 : comparaison des prévalences des anomalies des mouvements saccadiques entre différentes études.....	172

INTRODUCTION

La sclérose en plaques (SEP) est une affection inflammatoire démyélinisante chronique du système nerveux central. Elle touche préférentiellement la substance blanche mais l'atteinte corticale est aussi possible [1].

Le terme anglo-saxon multiple sclerosis met l'accent sur la dissémination des foyers lésionnels (répartis sans aucune systématisation) dans le système nerveux central.

Sur le plan épidémiologique, la SEP est la maladie neurologique la plus fréquente de l'adulte jeune en particulier dans les pays caucasiens, avec un gradient Nord-Sud de prévalence : fréquence plus importante en Europe du Nord, et augmente dans les zones tempérées et froides de chaque hémisphère. Elle est considérée la première cause de handicap non traumatique chez l'adulte.

L'étiologie de la SEP reste inconnue à ce jour, mais résulte probablement d'une rupture de tolérance immune en lien avec une prédisposition génétique [2], à des déclencheurs environnementaux et à une dysrégulation immunitaire.

Sa clinique est caractérisée par l'existence de **poussées** pouvant laisser des séquelles définitives et par une phase de **progression** continue qui peut survenir dès le début de la maladie ou faire suite à une période de poussées avec plusieurs formes cliniques [4] : la forme récurrente rémittente, la forme progressive primaire, la forme secondairement progressive et la forme progressive à rechutes.

Le diagnostic repose sur un faisceau d'arguments cliniques, biologiques et radiologiques.

L'atteinte vestibulaire au cours de la SEP est très fréquente. Le syndrome vestibulaire résulte d'une lésion du système vestibulaire, au niveau du tronc cérébral.

Un vertige rotatoire est exceptionnellement révélateur. En revanche, les troubles de l'équilibre sont beaucoup plus fréquents [9]. Les troubles oculomoteurs sont également très fréquents au cours de la SEP dans 60 à 80 % [6] et se manifestent par deux principaux symptômes : La diplopie et l'oscillopsie en général secondaire à un nystagmus.

La vidéonystagmographie (VNG) permet de :

- ⇒ rechercher des anomalies des réflexes vestibulaires.
- ⇒ Chercher des signes de centralité à l'examen de l'oculomotricité.
- ⇒ Estimer la récupération d'un déficit vestibulaire après rééducation.

Au cours de l'évolution de la maladie, il est possible de détecter un nystagmus dans au moins deux tiers des cas, associé à des anomalies des réflexes vestibulaires [5].

Ceci justifie la réalisation de notre étude qui vient s'ajouter aux travaux qui s'intéressent à la SEP menés au CHU de Fès. Ainsi notre objectif est de rechercher les différentes manifestations de l'atteinte vestibulaires au cours de cette maladie, très souvent source de handicap majeur.

En effet, l'objectif de notre étude est d'explorer le système vestibulaire chez les patients atteints de SEP avec ou sans épisode de vertige par VNG, en dehors des poussées ; de préciser la fréquence des nystagmus, des troubles des mouvements conjugués des yeux et des modifications des réflexes vestibulaires dans la SEP ; enfin de chercher une corrélation entre des anomalies détectées à la VNG et la présence des lésions du tronc cérébral sur l'IRM.

C'est une étude observationnelle descriptive transversale, sur une période de 6 mois (de novembre 2019 à Avril 2020, incluant 20 patients atteint de SEP, suivis au service de neurologie CHU Hassan II, et ayant accepté d'être exploré par VNG à l'unité des Explorations fonctionnelles du service d'ORL et CCF, CHU Hassan II.

RAPPELS

I. Anatomie et physiologie du labyrinthe postérieur :

L'oreille interne (ou labyrinthe) est composée de deux parties :

- l'une, antérieure, la cochlée, vouée à l'audition;
- l'autre, postérieure, le labyrinthe vestibulaire, voué à l'équilibre.

L'appareil vestibulaire n'est qu'une partie d'un ensemble plus vaste de capteurs sensoriels participant à l'analyse du mouvement et assurant les deux fonctions essentielles à la mobilité du corps : le maintien de **l'équilibre statique et dynamique** et une **vision stabilisée pendant les mouvements**.

Cet organe spécialisé dans l'estimation de la position de la tête dans l'espace et dans la détection des accélérations permet au système nerveux central de réagir soit par une adaptation de l'axe visuel et de la posture, soit par une anticipation sur le mouvement à exécuter.

A. Anatomie descriptive de l'appareil vestibulaire périphérique :

1. Le labyrinthe osseux : (Figure 1)

Le labyrinthe osseux est fait d'un sac central, le **vestibule**, communiquant en avant avec **la cochlée**, structure acoustique, et en arrière et latéralement avec **les canaux semi-circulaires**. La paroi est tapissée de périoste remanié, l'endoste. Nous limitons notre étude au labyrinthe postérieur. (**Figure 2**).

Le vestibule est une cavité ovoïde d'une demi-douzaine de mm de long ;

- sa paroi latérale est occupée en grande partie par la fenêtre ovale et la voussure du canal horizontal ;
- la paroi médiale est criblée d'orifices livrant passage aux pédicules vasculo-nerveux ; elle correspond à la moitié postérieure du fond du conduit auditif interne ;
- le toit est au contact du segment initial du canal du nerf facial

- la paroi inférieure est formée par l'origine de la lame spirale de la cochlée.

Les canaux semi-circulaires sont trois tunnels incurvés en fer à cheval, d'une quinzaine de mm de long et 1mm de diamètre. Chaque canal s'abouche dans le vestibule par ses extrémités, dont une est d'aspect ampullaire. On les identifie d'après leur orientation spatiale selon les trois plans de l'espace.

- le canal supérieur ou antérieur s'inscrit dans un plan vertical, perpendiculaire à l'axe du rocher ;
- le canal postérieur ou inférieur est également dans un plan sagittal, parallèle à l'axe du rocher, ce qui oriente sa courbure en arrière
- le canal latéral ou horizontal est orienté transversalement dans le plan de Francfort environ 30° par rapport au plan horizontal.

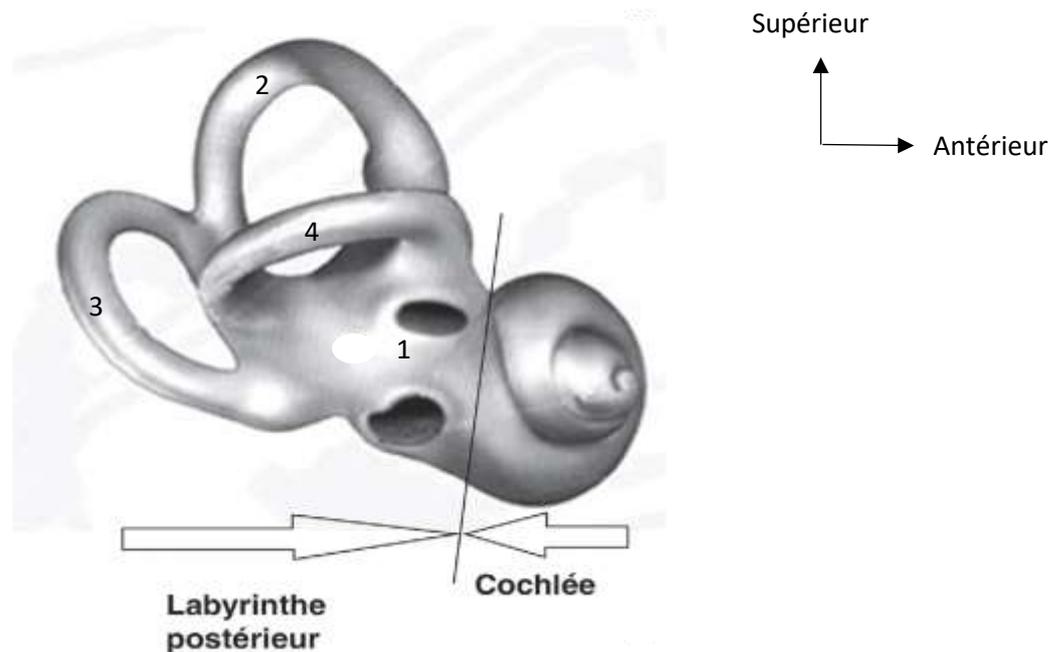


FIGURE 1 : LABYRINTHE POSTERIEUR OSSEUX. [7]

- 1 : vestibule
- 2 : canal semi circulaire supérieur
- 3 : canal semi circulaire postérieur
- 4 : canal semi circulaire latéral

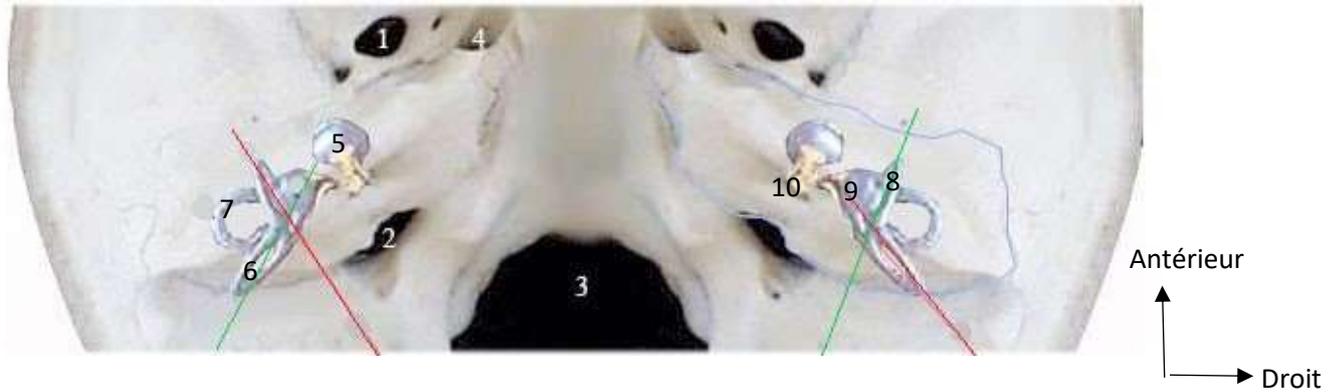


FIGURE 2: VUE PARTIELLE ENDOCRANIENNE DE LA BASE DU CRANE. [8]

ORIENTATION DES CANAUX SEMI CIRCULAIRES AU SEIN DU ROCHER (DELIMITE PAR LE CONTOUR BLEU)

1 : FORAMEN OVALE

2 : FORAMEN JUGULAIRE

3 : FORAMEN MAGNUM

4 : TROU DECHIRE (ORIFICE DU CANAL CAROTIDIEN)

PARALLELISME DES CANAUX POSTERIEUR DROIT ET SUPERIEUR GAUCHE (TRAIT ROUGE), D'UNE PART,
& DES CANAUX SUPERIEUR DROIT ET POSTERIEUR GAUCHE (TRAIT VERT)

5 : COCHLEE

6 : CANAL HORIZONTAL (LATERAL) 7 : CANAL POSTERIEUR 8 : CANAL SUPERIEUR

9 : VESTIBULE

10 : CONFLUENCE DES RACINES NERVEUSES DU VIII AU FOND DU CONDUIT AUDITIF INTERNE CAI.

2. Le labyrinthe membraneux :

Il moule le labyrinthe osseux.

Le labyrinthe postérieur membraneux communique directement avec le labyrinthe antérieur (rampe tympanique de la cochlée) par le **Ductus Reuniens**.

Il en partage donc certaines caractéristiques, en particulier l'homéostasie de son milieu intérieur, l'endolymphe.

La membrane proprement dite, délimitant les compartiments péri- et endolympatique, est composée d'un épithélium de soutien formé de cellules cubiques et, par endroits, d'épithéliums spécialisés.

Le labyrinthe membraneux postérieur comprend les trois canaux semi-circulaires, l'utricule, le saccule et les voies endolympatiques.

a. Le vestibule membraneux : se compose de deux vésicules : l'utricule et le saccule.

○ **Utricule** :

L'utricule est une vésicule allongée dans le plan horizontal, accolée par sa face médiane à la fossette ovoïde du vestibule osseux. Sur cette vésicule viennent se brancher les trois canaux semi-circulaires.

Il présente une ouverture postérieure, la branche utriculaire, qui rejoint le canal endolympatique et met aussi en communication l'utricule avec le saccule.

Enfin, l'utricule présente à sa face inférieure un épithélium spécialisé, neurosensoriel, la macule utriculaire d'où sortent les fibres afférentes du nerf utriculaire. Elle est dans un plan plutôt horizontal, en forme de cœur, légèrement convexe vers le bas et l'avant.

○ **Saccule** :

Le saccule est une vésicule plus petite, arrondie, située en dessous et médialement par rapport à l'utricule de l'extrémité antérieure de l'utricule.

Il est niché dans la fossette hémisphérique du labyrinthe osseux.

À sa face médiane se situe *la macule sacculaire*. Elle a une forme de crochet et est convexe vers l'avant et le dedans. Elle est placée verticalement et d'où sortent, via la fossette hémisphérique, les fibres du nerf sacculaire.

Le saccule est relié à la rampe cochléaire par un étroit chenal, *le ductus reuniens* et au canal endolymphatique par la branche sacculaire du canal endolymphatique.

b. Les canaux semi circulaires membraneux sont logés dans leurs cavités osseuses au calibre quatre à cinq fois plus large.

Chaque canal est rattaché à la cavité vestibulaire par deux extrémités dont une seule est dilatée, **l'ampoule**.

L'autre extrémité est un simple raccordement au sac utriculaire, isolé pour le canal latéral et commun pour les canaux antérieur et postérieur (**crus commune**).

L'ampoule ne fait pas communiquer le vestibule et le canal, il s'agit d'une «impasse» où se situe l'épithélium neurosensoriel propre du canal, **la crête ampullaire**. De là partent les fibres afférentes de chaque nerf ampullaire.

c. L'espace périlymphatique sépare le labyrinthe osseux de son homologue membraneux, il est rempli de **périmphe**, liquide chimiquement comparable au LCR. Cette nappe liquidienne est drainée vers le réseau lymphatique méningé par l'intermédiaire de **l'aqueduc de la cochlée** qui s'ouvre dans l'espace ponto-cérébelleux.

La périmphe joue plutôt un rôle amortisseur, isolant le labyrinthe membraneux des vibrations et des chocs parasites.

d. Voies endolymphatiques (Figure 3) : Elles sont formées par le canal et le sac endolymphatique.

- **Le canal endolymphatique** naît de la réunion des branches utriculaire et sacculaire, d'où sa dénomination de canal utriculosacculaire.

- **Le sac endolymphatique** termine le canal en aval de l'aqueduc du vestibule et constitue un prolongement intracrânien du labyrinthe membraneux.

3. Vascularisation de l'oreille interne : (Figure4)

L'oreille interne osseuse et l'oreille interne membraneuse possèdent une vascularisation indépendante.

Le labyrinthe membraneux est vascularisé par ***l'artère labyrinthique*** ou **artère auditive interne**, née de *l'artère cérébelleuse antéro-inférieure* ou directement de *l'artère basilaire*. Elle traverse le conduit auditif interne et se divise en 3 branches :

- **l'artère vestibulaire antérieure** qui vascularise la partie postérieure du saccule et de l'utricule et les canaux supérieur et latéral.
- **Artère cochléaire**: Elle pénètre dans le modiolus où elle décrit une spirale en donnant naissance aux artères radiales.
- **l'artère vestibulo-cochléaire** donne 2 branches : la branche cochléaire destinée au quart basal du canal cochléaire et la branche vestibulaire postérieure qui vascularise la macule du saccule, l'ampoule et les parois du canal semi-circulaire postérieur et les pôles inférieurs du saccule et de l'utricule.

La cochlée et le vestibule bénéficient d'une vascularisation de type terminal.

L'oblitération d'une de ces artères peut être à l'origine d'un déficit cochléo-vestibulaire ou vestibulaire pur.

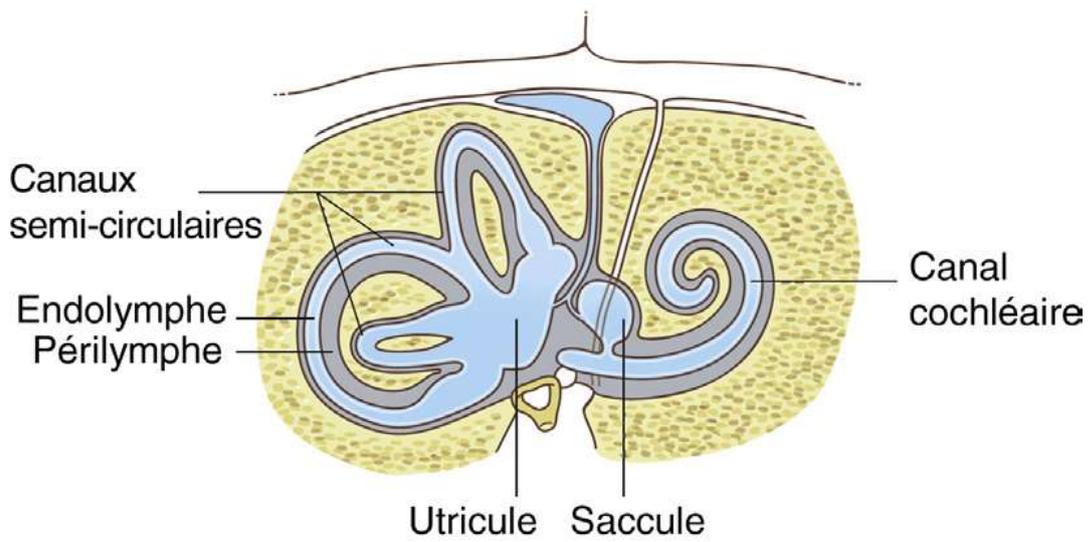


Figure 3 : voies endolymphatiques [7]

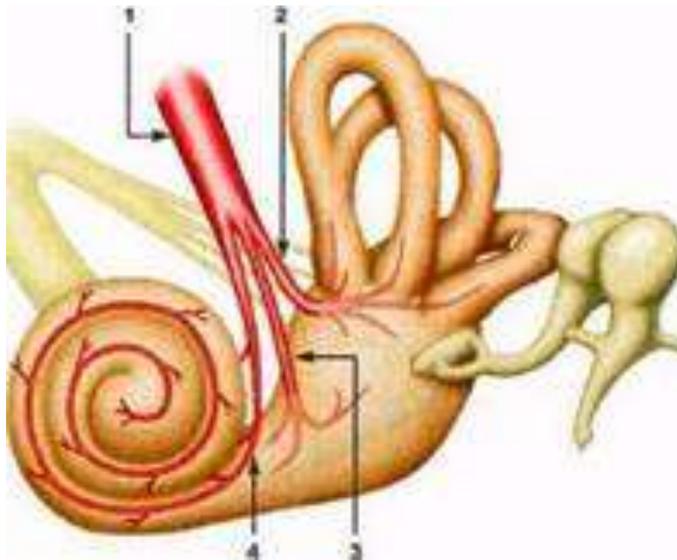


FIGURE4 : VASCULARISATION DE L'OREILLE INTERNE [9]

- 1 ARTERE AUDITIVE INTERNE
- 2 ARTERE VESTIBULAIRE
- 3 ARTERE COCHLEO-VESTIBULAIRE
- 4 ARTERE COCHLEAIRE

B. Ultrastructure du vestibule postérieur : [10]

1. Les différents épithéliums :

L'ensemble du tube membraneux est formé de tissu conjonctif sur lequel repose une membrane basale supportant des cellules épithéliales de type pavimenteux.

Certaines parties du labyrinthe possèdent un épithélium spécialisé, neurosensoriel ou sécrétant, ainsi que des cellules immunitaires et macrophagiques.

a. Épithéliums neurosensoriels :

a.1. Les récepteurs sensoriels :

On en distingue deux types de récepteurs sensoriels, les macules otolithiques et les crêtes ampullaires.

⇒ **Les macules otolithiques** sont des organes neurosensoriels situés dans l'utricule et le saccule codant les accélérations et la force gravitationnelle.

⇒ *La macule utriculaire* est dans un plan plutôt horizontal, en forme de cœur, elle est légèrement convexe vers le bas et l'avant.

⇒ *La macule sacculaire* est, quant à elle, dans un plan vertical, à la face médiale du saccule. Elle a une forme de crochet et est convexe vers l'avant et le dedans.

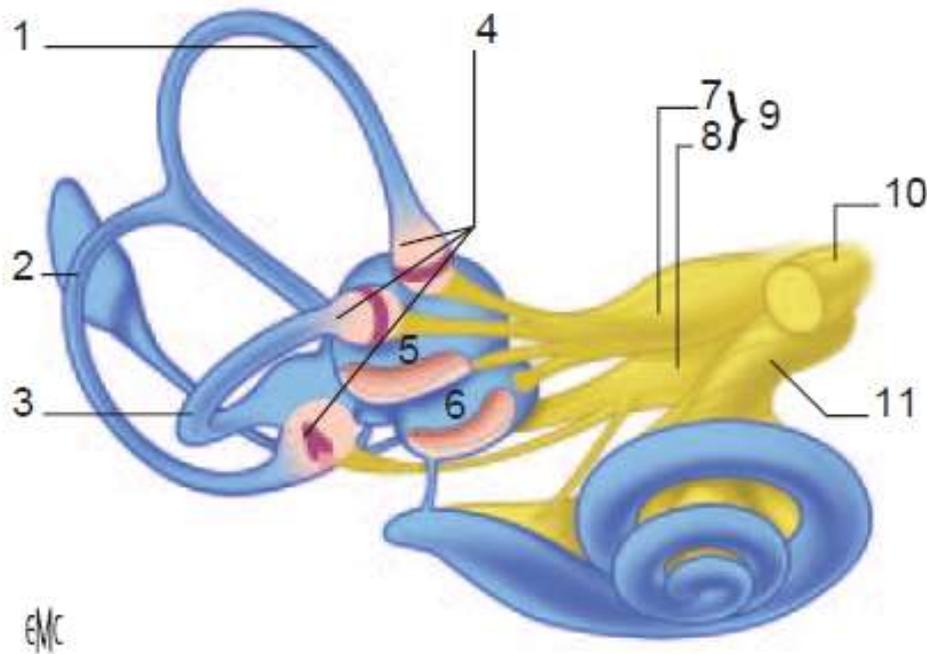


FIGURE 5 : ÉPITHELIUMS NEUROSENSORIELS DU VESTIBULE [10]

1. CANAL SEMICIRCULAIRE ANTERIEUR ;
2. CANAL SEMI-CIRCULAIRE POSTERIEUR ;
3. CANAL SEMICIRCULAIRE LATERAL ;
4. AMPOULES DES CANAUX SEMI-CIRCULAIRES ;
5. MACULE UTRICULAIRE ;
6. MACULE SACCULAIRE ;
7. NERF VESTIBULAIRE SUPERIEUR ;
8. NERF VESTIBULAIRE INFERIEUR ;
9. NERF VESTIBULAIRE ;
10. NERF FACIAL ;
11. NERF COCHLEAIRE.

- Composition des macules otolithiques :

Les deux macules otolithiques sacculaire et utriculaire présentent la même composition.

L'épithélium neurosensoriel est recouvert d'une membrane gélatineuse de nature protidique, alourdie par la présence d'otoconies, cristaux riches en carbonate de calcium.

On décrit trois couches à la membrane otolithique.

De dehors en dedans, **la couche otoconiale** formée d'otoconies, **la couche gélatineuse** formée de mucopolysaccharides et **la couche de maillage sous-membranaire** formée de protéines fibrillaires.

La macule otolithique est divisée en deux zones de surfaces égales par un sillon: **la striola**.

De chaque côté de la striola, les vecteurs de polarisation cellulaire sont inversés, de telle sorte que toutes les cellules ont leur kinocil (le plus grand cil de la touffe ciliaire) orienté du côté de la striola pour l'utricule et du côté inverse pour le saccule.

La striola est identifiable à sa composition moins riche en otoconies et à ses touffes ciliaires qui sont plus larges, plus courtes et plus denses que dans les autres régions. De même, on y trouve préférentiellement des cellules phasiques de type I (Figure 6).

L'intérêt fonctionnel de cette organisation est de pouvoir répondre rapidement et précisément à des stimulations de grande intensité, c'est-à-dire des mouvements rapides.

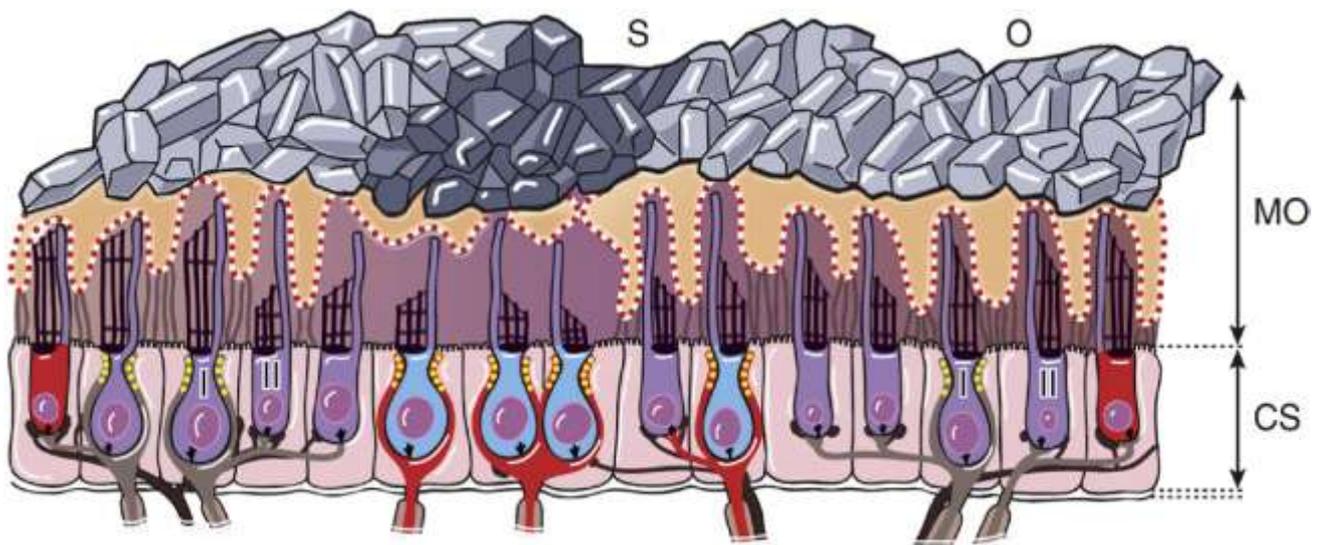


FIGURE 6 : STRUCTURE DE LA MACULE UTRICULAIRE [7].

CS : CELLULES SENSORIELLES CILIEES ; MO : MEMBRANE OTOLITHIQUE ;

O : COUCHE D'OTOLITHES ; S : STRIOLA.

- Notion de masses inertielles :

Les touffes ciliaires des cellules sensorielles vestibulaires ne sont pratiquement pas sensibles aux mouvements liquidiens de l'endolymphe. Pour transmettre efficacement les mouvements de la tête aux touffes ciliaires, le vestibule s'est doté de masses inertielles qui amplifient le mouvement subi.

Ces masses inertielles sont représentées par la membrane otoconiale, leur déplacement provoque le basculement de la touffe ciliaire et le cisaillement des cils nécessaire à l'ouverture des canaux de transduction et à l'initiation de la transduction mécano-électrique. Les masses inertielles jouent donc un rôle amplificateur de mouvement.

⇒ **Les crêtes ampullaires (Figure 7)** sont les organes neurosensoriels des ampoules des canaux semi-circulaires codant les accélérations rotatoires.

- **Composition :**

Les crêtes ampullaires sont dans un plan perpendiculaire à celui du canal. Elles sont surmontées d'une structure gélatineuse riche en protéine, **la cupule**, jouant le rôle de masse inertielle dans la crête ampullaire.

La cupule est amarrée aux parois de l'ampoule, si bien que cette dernière est totalement obturée et qu'aucun flux liquidien n'est possible entre ampoule et cavité utriculaire.

La composition de la cupule est similaire à celle de la couche gélatineuse de la macule mais il n'existe pas d'otoconies dans les crêtes ampullaires.

Toutes les cellules d'une même crête sont polarisées dans le même sens : **ampullipète** (vers l'ampoule) pour le canal latéral, et **ampullifuge** (vers le canal) pour le canal postérieur et antérieur.

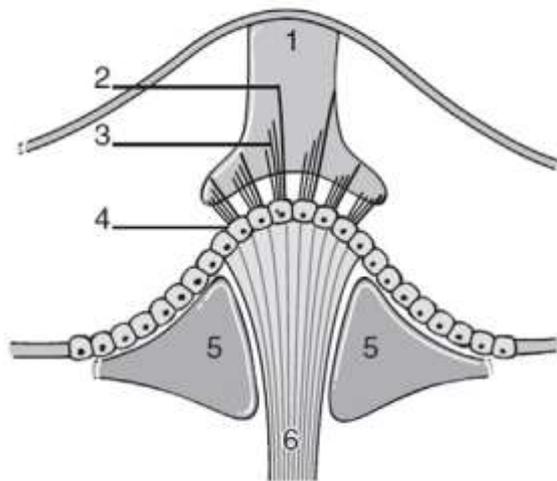


FIGURE 7 : CRETE AMPULAIRE [7].

1 : CUPULE ; 2 : KINOCIL ; 3 : STEREOCILS ; 4 : L'EPITHELIUM NEUROSENSORIEL CILIE ;

5 : LA CRETE AMPULAIRE ; 6 : LES CONNEXIONS AVEC LE PREMIER NEURONE AFFERENT VESTIBULAIRE.

- Activation canalaire : (Figure 8)

Le mouvement endolymphatique dans le canal traduit la composante vectorielle du mouvement dans le plan du canal. Il entraîne une déflexion de la cupule par le courant liquidien qui, puisqu'elle est amarrée aux cellules ciliées, engendre un déplacement des touffes ciliaires.

Sous l'effet de la mise en rotation de la tête dans le plan du canal, l'anneau endolymphatique exerce une force d'inertie sur la cupule. En fonction du sens de rotation, cette force incline les stéréocils, soit vers le kinocil (excitation), soit en sens inverse (inhibition).

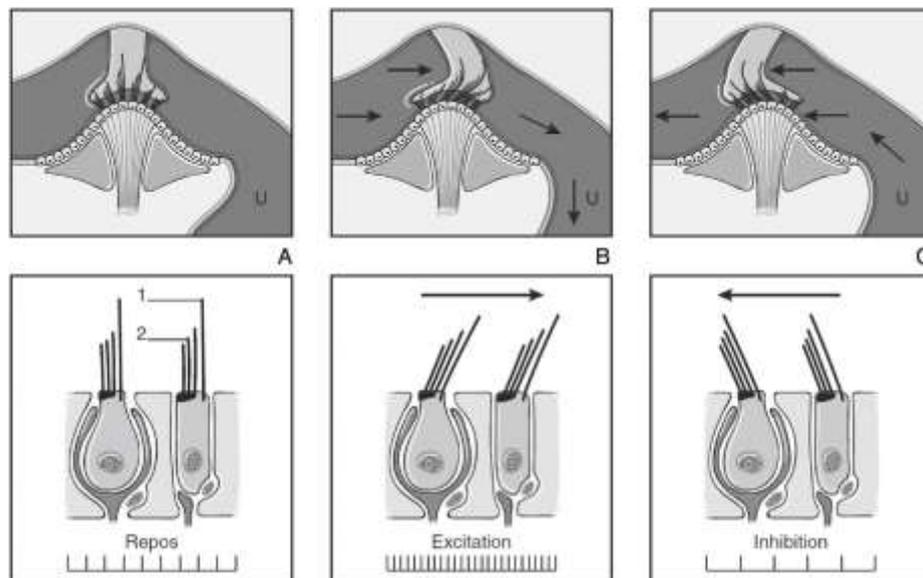


FIGURE 8 : FONCTIONNEMENT DU CAPTEUR AMPULLAIRE (CANAL HORIZONTAL) [11]

A. CUPULE EN POSITION MEDIANE ; STEREOCILS AU REPOS (2) ; ACTIVITE TONIQUE SPONTANEE DANS LE NERF AMPULLAIRE.

B. CUPULE ENFONCEE VERS L'UTRICULE ; STEREOCILS INCLINES EN DIRECTION DU KINOCIL (1) ; AUGMENTATION DE LA FREQUENCE DE DECHARGE DANS LE NERF AMPULLAIRE (EXCITATION)

C. CUPULE ENFONCEE VERS LE CANAL ; STEREOCILS INCLINES EN DIRECTION OPPOSEE AU KINOCIL ; DIMINUTION DE LA FREQUENCE DE DECHARGE DANS LE NERF AMPULLAIRE (INHIBITION).

Enfin, tous les canaux semi-circulaires travaillent en binôme : RALP/LARP (right anterior, left posterior/left anterior, right posterior) ; Dans le cas simple des canaux horizontaux, le canal horizontal droit travaille avec le canal horizontal gauche, car ils sont dans le même plan (**Figure 9**). Dans une rotation de la tête dans le plan des canaux horizontaux, l'un est excité et l'autre est inhibé du fait que les ampoules sont symétriquement placées en avant. Ce jeu d'excitation-inhibition est appelé *push-pull* ou **interaction réciproque**. Il est à la base de l'extrême sensibilité du système, capable de détecter des rotations d'accélérations inférieures à 0,1 deg/s².

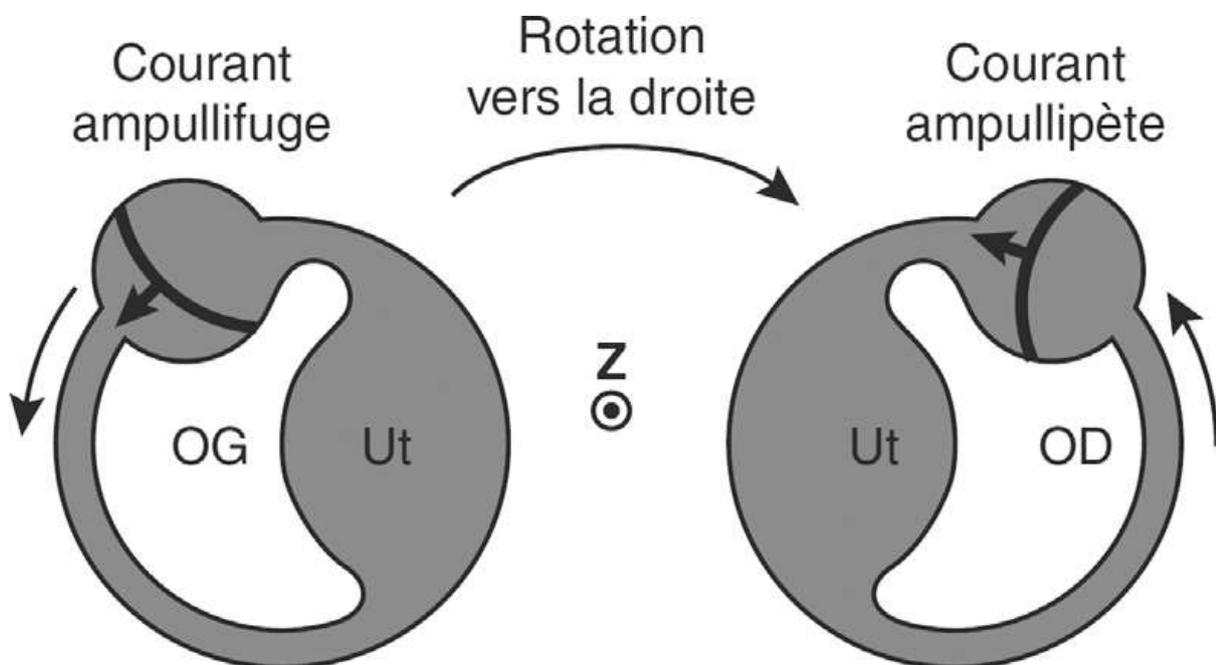


FIGURE 9: PUSH-PULL OU INTERACTION RECIPROQUE [7].

VUE DE DESSUS. OG : OREILLE GAUCHE ; OD : OREILLE DROITE ; Ut : UTRICULE ; Z : AXE VERTICAL PERPENDICULAIRE AU PLAN DES CANAUX ET PASSANT PAR LE CENTRE DE LA TETE.

a.2. Les cellules sensorielles :

L'épithélium neurosensoriel vestibulaire est formé de cellules ciliées qui transforment le signal mécanique de mouvement (courant endolympatique) en signal électrique neuronal : c'est le phénomène de mécanotransduction.

On distingue deux types de cellules ciliées aux propriétés et aux origines différentes, les cellules ciliées de type I (cellules phasiques) et de type II (cellules toniques) d'anatomie et de système de fonctionnement différents.

⇒ Morphologie des cellules ciliées :

➤ Caractéristiques communes :

Les cellules ciliées vestibulaires présentent à leur pôle endoluminal une touffe ciliaire. Celle-ci est formée de 40 à 100 stéréocils en rangées croissantes de taille égale. La dernière rangée est composée d'un cil unique, le kinocil, qui est le plus grand cil de la touffe et définit la polarisation de la cellule : dépolarisation par une déflexion de la touffe vers le kinocil, hyperpolarisation par une déflexion de sens inverse.

Les stéréocils sont unis par des liens latéraux et des liens apicaux (les tip-links) qui les rendent solidaires dans le mouvement.

Dans leur cytoplasme, très près du pôle basal des cellules ciliées, on trouve des formations présynaptiques spécifiques, dits les rubans synaptiques, qui sont des structures spécialisées dans le transport, le guidage et le recyclage des vésicules présynaptiques et qui agissent à la manière d'un tapis roulant vers la synapse [12].

➤ Caractéristiques propres : (Figure 10)

TABLEAU 1 : CARACTERISTIQUES PROPRES DES CELLULES CILIEES VESTIBULAIRES.

	<i>Cellules ciliées de type I</i>	<i>Cellules ciliées de type II</i>
Forme	évasée au pôle basal qui se resserre en un col surmonté par la touffe ciliaire	Cylindrique Pas de col sous la plaque cuticulaire
Touffe ciliaire	Les rangées de stéréocils sont larges et denses.	souvent plus petite, moins dense et pourvue d'un long kinocil.
Fibres nerveuses afférentes	afférence unique en forme de calice qui englobe toute la cellule	Les cellules de type II font directement synapse avec les terminaisons nerveuses
Fibres nerveuses efférentes	Les efférences ne sont pas en contact direct avec la cellule et viennent se projeter sur le calice	afférentes et efférentes en bouton
Potentiel de repos	-70 mV	-45 mV

⇒ Mécanotransduction : (Figure 11– Figure 13)

Le déplacement des liquides endolymphatiques est codé par les cellules ciliées qui transforment un signal mécanique, la déflexion de la touffe ciliaire, en un signal électrique, le potentiel d'action sur la fibre afférente. Il s'agit de la mécanotransduction.

La première étape de la mécanotransduction est la déflexion de la touffe ciliaire qui induit l'entrée de cations et crée un courant intracellulaire qui dépolarise la cellule : celui-ci définit le **potentiel de récepteur**. Cette dépolarisation active les canaux calciques voltage-dépendants. Le flux calcique entrant permet la fusion des vésicules présynaptiques à la membrane plasmique via les rubans synaptiques et le relargage du neurotransmetteur glutaminergique dans la synapse.

Les canaux de mécanotransduction, après ouverture, reprennent une conformation fermée non activable puis activable. Il existe donc un temps de récupération avant la nouvelle activation.

Contrairement aux cellules ciliées cochléaires où le potentiel endolymphatique est essentiel à la mécanotransduction, le potentiel endolymphatique vestibulaire est quasiment nul et de ce fait, la dépolarisation induite par l'ouverture des canaux est faible.

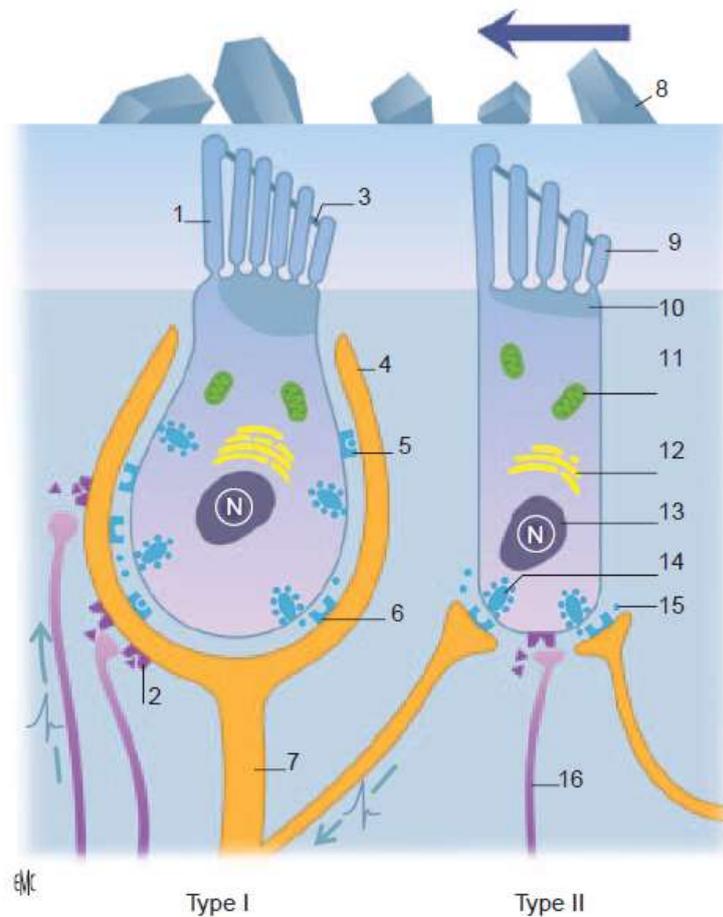


FIGURE 10 : SCHEMA DES DEUX TYPES DE CELLULES VESTIBULAIRES ET DE LEURS SYNAPSES [10].

LA FLECHE REPRESENTE LE VECTEUR DE POLARISATION DES DEUX CELLULES.

1. KINOCIL ; 2. RÉCEPTEUR À L'ACÉTYLCHOLINE ; 3. TIP-LINK ; 4. CALICE ; 5. AUTORECEPTEUR GLUTAMINERGIQUE ;
6. RECEPTEUR AU GLUTAMATE 7. FIBRE NERVEUSE AFFERENTE ; 8. OTOCONIE ; 9. STEREOCILS ; 10. PLAQUE CUTICULAIRE ;
11. MITOCHONDRIE ; 12. RETICULUM ENDOPLASMIQUE ; 13. NOYAU ; 14. RUBAN SYNAPTIQUE; 15. GLUTAMATE ;
16. FIBRE NERVEUSE EFFERENTE.

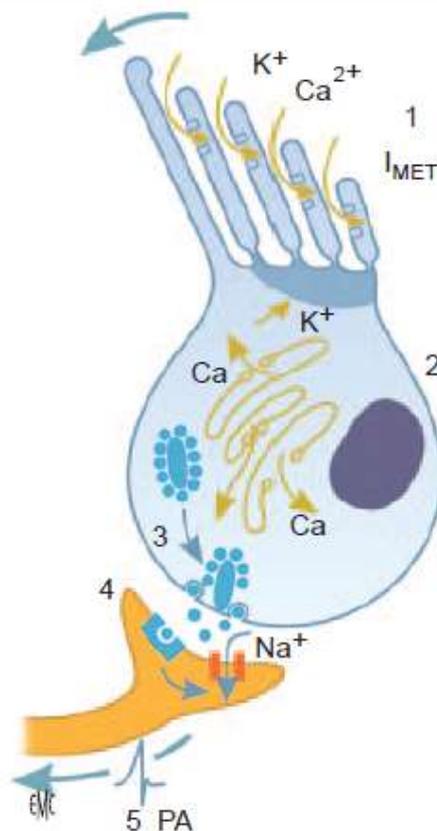


FIGURE 11 : SCHEMA DE LA MECANOTRANSDUCTION DE LA CELLULE CILIEE VESTIBULAIRE EN CINQ ETAPES

[10]

1. LA DEFLEXION DANS LE SENS DE DEPOLARISATION DE LA CELLULE INDUIT L'OUVERTURE DES CANAUX DE TRANSDUCTION POTASSIQUE ET LA GENESE D'UN COURANT DE MECANOTRANSDUCTION I_{MET} .
2. LE COURANT DE MECANOTRANSDUCTION I_{MET} PROVOQUE LA DEPOLARISATION CELLULAIRE QUI OUVRE LES CANAUX CALCIQUES VOLTAGE-DEPENDANTS DU RETICULUM ENDOPLASMIQUE (EN ORANGE).
3. L'AUGMENTATION DU CALCIUM CYTOSOLIQUE INDUIT LA FUSION DES VESICULES SYNAPTIQUES A LA MEMBRANE ET LE RELARGAGE DE GLUTAMATE DANS LA SYNAPSE.
4. LE RECEPTEUR AU GLUTAMATE POSTSYNAPTIC EST ACTIVE ET OUVRE LES CANAUX SODIQUES VOLTAGE-DEPENDANTS.
5. L'ENTREE DE SODIUM DANS LA FIBRE NERVEUSE PROVOQUE LA GENESE DU POTENTIEL D'ACTION (PA).

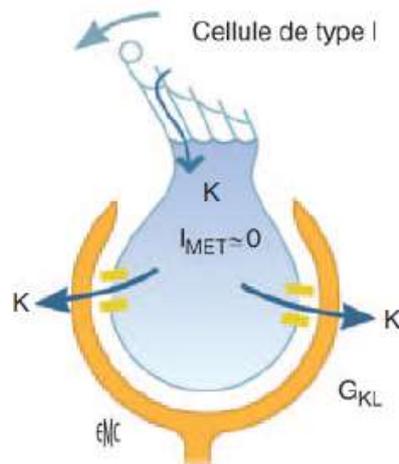


FIGURE 12 : CAS PARTICULIER DES COURANTS CELLAIRES DANS LA CELLULE DE TYPE I [10]

IL EXISTE A L'ETAT BASAL UN COURANT POTASSIUM SORTANT G_{KL} . L'ENTREE DE POTASSIUM LIEE AU GATING SPRING NE PERMET PAS LA GENESE DU COURANT DE TRANSDUCTION I_{MET} .

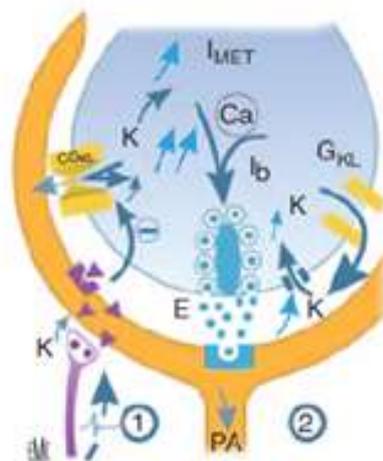


FIGURE 13 : MECANISMES PERMETTANT LA MECANOTRANSDUCTION DANS LA CELLULE DE TYPE I [10]

LES DEUX MECANISMES (1 ET 2) SONT SCHEMATISES DE PART ET D'AUTRE DE LA VOIE CENTRALE QUI CONDUIT AU RELARGAGE DE GLUTAMATE DANS LA SYNAPSE.

E : ESPACE CALICEAL ; I_b : COURANT DE DEPOLARISATION BASAL ;

I_{MET} : COURANT DE MECANOTRANSDUCTION ; CG_{KL} : CANAUX POTASSIQUES RESPONSABLES DU COURANT SORTANT G_{KL} ; CA : CALCIUM ; PA : POTENTIEL D'ACTION ;

TRIANGLES : ACETYLCHOLINE ; POINTS : GLUTAMATE ; RECEPTEUR A TRIANGLE : RECEPTEUR A ACETYLCHOLINE ; RECEPTEUR A POINTS : RECEPTEUR GLUTAMINERGIQUE. FIBRE A GAUCHE (PRES DU ①) : FIBRE EFFERENTE.

a.3. Synapse vestibulaire :

La synapse vestibulaire a une morphologie et un fonctionnement très particuliers.

Elle assure le codage électrique du mouvement, mais est également le lieu d'une première intégration de l'information (Figure 10).

Il a été démontré que les synapses vestibulaires étaient capables de plasticité avec une augmentation ou une diminution de leur nombre en fonction de l'environnement (par exemple, synaptogenèse en microgravité lors de vols spatiaux).

La régulation du stock calcique présynaptique est un élément clé de la régulation de la transmission du signal, qui peut être modulé par la cellule ciliée elle-même en fonction de son état d'excitation, mais aussi par les efférences postsynaptiques. L'intensité du signal agit sur le nombre de canaux calciques présynaptiques (augmentation de leur nombre en cas de signal de forte intensité).

Le neurotransmetteur libéré est, de façon prédominante, **le glutamate**.

a.4. Système efférent :

Il existe sur les synapses vestibulaires des fibres efférentes en boutons qui se branchent directement sur la cellule de type II et font synapse sur la fibre afférente calicéale des cellules de type I.

Les corps cellulaires des neurones efférents viennent en majorité d'un noyau adjacent au noyau vestibulaire dans le tronc cérébral, mais aussi des cellules de Purkinje situées dans le Cervelet [13].

L'activité du système efférent est sous la dépendance de plusieurs systèmes sensoriels.

À plusieurs niveaux, c'est l'activité vestibulaire afférente qui régule les efférences, mais on retrouve également un contrôle des voies efférentes par les afférences visuelles et proprioceptives [14].

Le neurotransmetteur prédominant du système efférent est l'**acétylcholine** [15]. Son effet est variable en fonction de la localisation, mais aussi de l'état d'excitation de la cellule et du type de récepteur (nicotinique ou muscarinique). Il peut donc être facilitateur ou inhibiteur [13].

b. Epithéliums sécrétants :

On retrouve dans chaque partie du vestibule des épithéliums spécialisés dans le maintien de l'homéostasie des liquides labyrinthiques. Il s'agit des cellules sombres vestibulaires, des cellules transitionnelles, des cellules canalaire et des cellules du sac endolymphatique.

Le rôle **des cellules sombres vestibulaires** est la production de l'endolymphe à partir de la périlymphe et le maintien de son homéostasie. Les cellules sombres sont situées en périphérie des épithéliums neurosensoriels maculaires et ampullaires. Leur fonctionnement, similaire à celui des cellules marginales de la strie vasculaire au niveau de la cochlée, consiste majoritairement en une sécrétion active d'ions K^+ [16].

Les cellules transitionnelles, situées entre les cellules sombres et les épithéliums neurosensoriels, jouent un rôle plus modeste dans la réabsorption des cations.

Les cellules canalaires que l'on retrouve dans les canaux semi-circulaires ont également une action sur le liquide endolymphatique par sécrétion d'anions Cl^- [17].

Les cellules du sac endolymphatique ont un rôle dans le maintien de la composition ionique de l'endolymphe, en régulant la sécrétion d'ions K^+ , Ca^{2+} et l'acidité relative de l'endolymphe ($pH = 7$) par sécrétion de protons [18].

Le sac endolymphatique concourt donc directement à la régulation de la pression osmotique de l'endolymphe.

c. Cellules immunocompétentes et macrophagiques :

L'oreille interne est un tissu capable de lutter localement contre les particules étrangères et de déclencher une réponse immunitaire.

Le sac endolymphatique semble être un élément clé de cette réponse. On y retrouve en effet des cellules immunocompétentes ainsi que des macrophages qui jouent un rôle d'élimination des déchets présents dans l'endolymphe, dont les caractères physicochimiques se doivent de rester constants pour le bon fonctionnement du vestibule.

2. Liquide endolympatique :

Le compartiment endolympatique a une fonction majeure dans le fonctionnement du système vestibulaire.

D'une part, il baigne les organes otolithiques et permet ainsi, grâce aux courants générés, d'informer les organes récepteurs des mouvements de la tête.

D'autre part, ses caractéristiques électrochimiques sont essentielles au fonctionnement des cellules ciliées (mécanotransduction).

Alors que l'endolymphe cochléaire et vestibulaire partage quasiment la même composition ionique, il est intéressant de noter que les ions ne sont pas à leur point d'équilibre isoélectrique dans la cochlée, alors qu'ils le sont pratiquement dans le vestibule. Ceci a pour conséquence un potentiel électrique endocochléaire de 80 à 90 mV qui chute à 4 à 5 mV dans le vestibule. En effet, ce potentiel est presque exclusivement lié à la concentration en ion K^+ . (Figure 14)

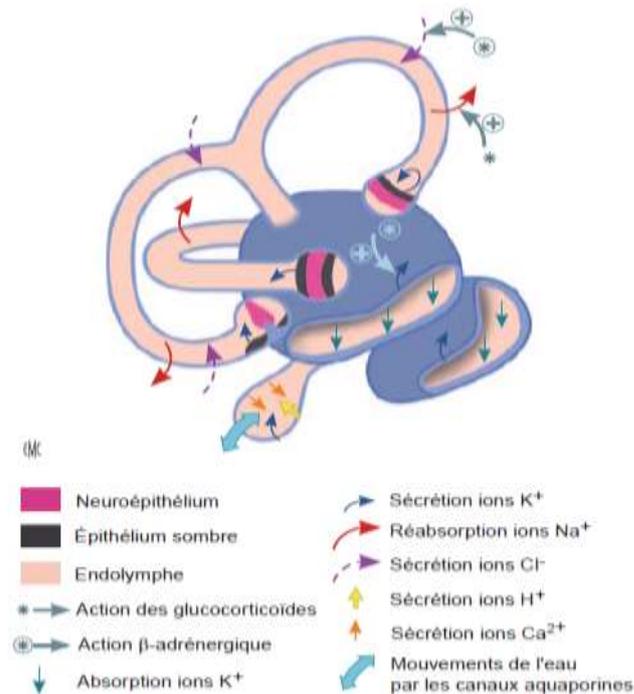


FIGURE 14 : SCHEMA DES PRINCIPAUX ECHANGES IONIQUES ET DE LEUR REGULATION AU SEIN DU VESTIBULE. [10]

C. Les voies rétrolabyrinthiques :

1. Anatomie descriptive : [19]

a. Nerf vestibulaire :

Le nerf vestibulaire transmet les informations codées par les cellules ciliées vestibulaires aux noyaux vestibulaires. Son trajet est entièrement intracrânien. Il est constitué des neurones vestibulaires primaires qui sont des neurones bipolaires dont le corps cellulaire est situé au niveau du ganglion vestibulaire ou ganglion de Scarpa.

À l'entrée du conduit auditif interne (Figure 15), le nerf vestibulaire est subdivisé en deux principaux rameaux : le nerf vestibulaire supérieur et le nerf vestibulaire inférieur ou sacculaire.

Le nerf vestibulaire supérieur est composé de la réunion des nerfs des canaux semi-circulaires antérieur et horizontal et du nerf utriculaire. Il émerge dans le conduit auditif interne par la fossette vestibulaire supérieure où il est séparé du nerf facial par une crête osseuse verticale (*Bill's bar*).

Le nerf vestibulaire inférieur est composé des fibres issues du nerf sacculaire et du nerf du canal semi-circulaire postérieur. Il pénètre dans le conduit auditif interne par la fossette vestibulaire inférieure.

Au fond du conduit auditif interne, le nerf présente un renflement qui correspond au ganglion vestibulaire (ou ganglion de Scarpa). Le nerf cochléaire et le nerf facial sont situés au-dessus et en avant de lui. Cet ensemble nerveux forme une entité que l'on appelle le paquet acoustico-facial.

Finalement, le nerf vestibulaire sort du conduit et gagne l'angle pontocérébelleux sur une distance de 12 à 14 mm.

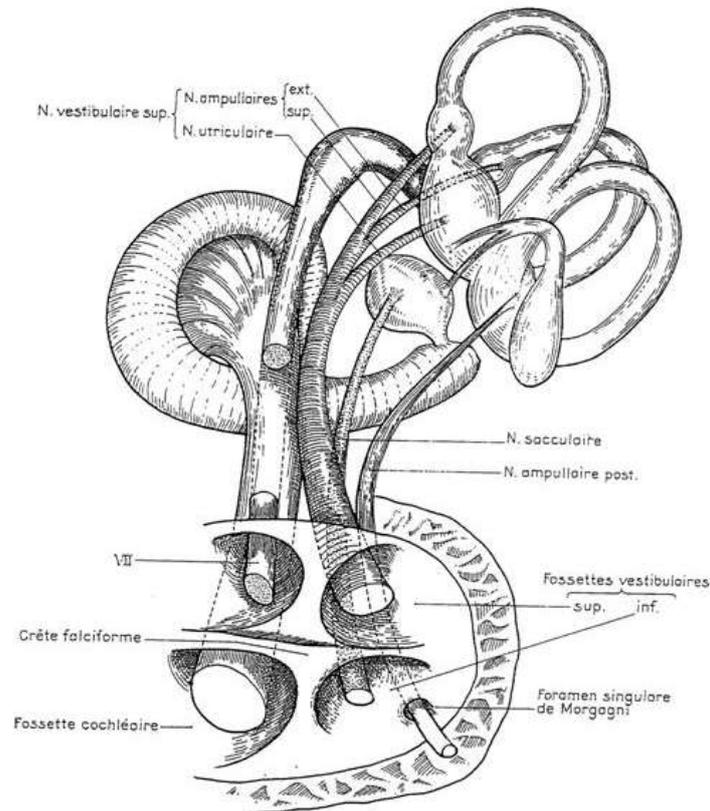


FIGURE 15 : FOND DU CONDUIT AUDITIF INTERNE. [20]

b. Les noyaux vestibulaires : (Figure 16)

Les noyaux vestibulaires sont localisés de part et d'autre du IV^e ventricule, à la jonction de la protubérance et de la partie supérieure du bulbe. On distingue classiquement, sur la base de leur architecture neuronale, quatre noyaux vestibulaires principaux : les noyaux vestibulaire latéral, médian, inférieur (ou descendant) et supérieur.

Ces noyaux se projettent via différents faisceaux (vestibulospinal latéral, médian et caudal) au niveau des motoneurones spinaux et via le faisceau longitudinal médian (FLM) aux motoneurones oculomoteurs.

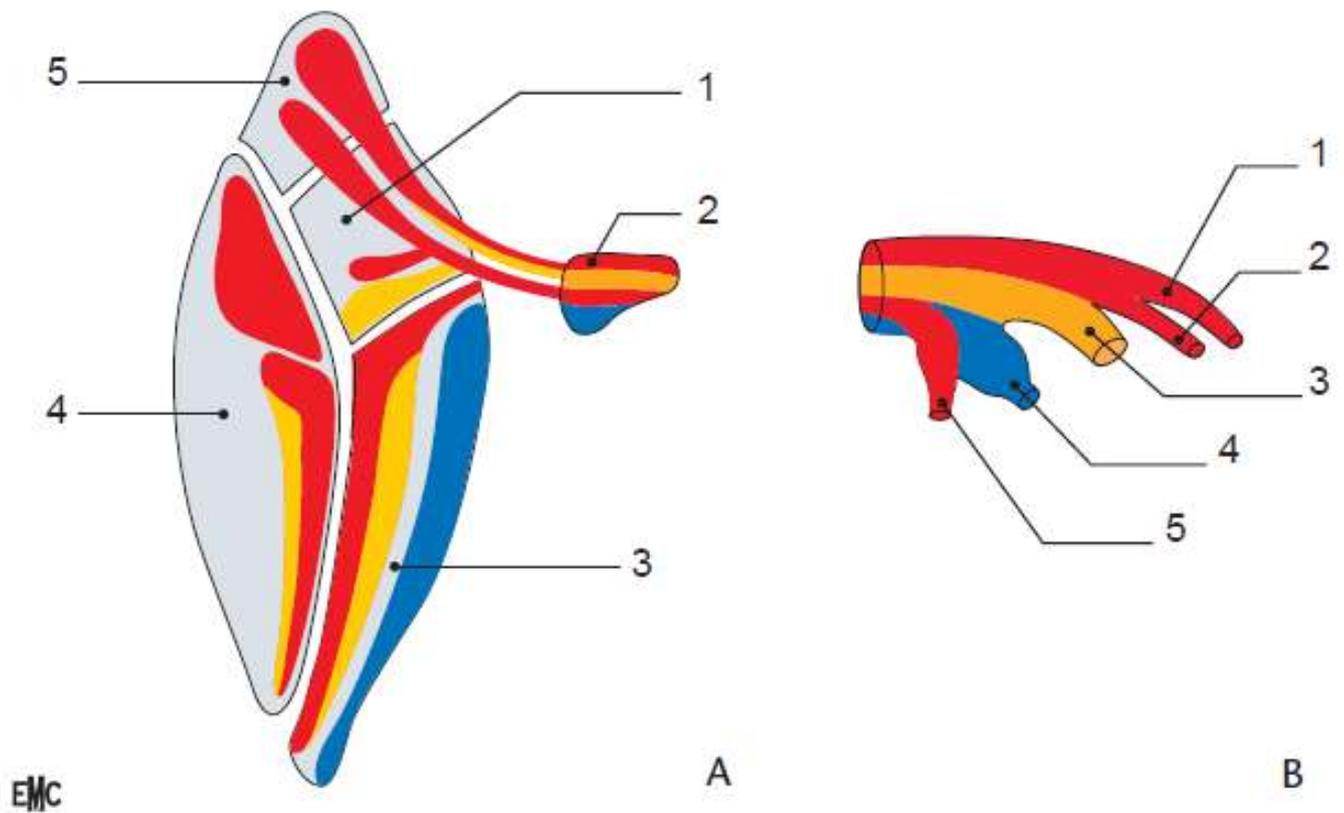


FIGURE 16 : DISTRIBUTION DES PROJECTIONS DES DIFFERENTES BRANCHES DU NERF VESTIBULAIRE SUR LES NOYAUX VESTIBULAIRES [19]

A : 1. MEDIAN ; 2. RACINE VESTIBULAIRE ; 3. INFÉRIEUR ; 4. LATÉRAL ; 5. SUPÉRIEUR.

B : 1. NERF DU CANAL ANTERIEUR ; 2. NERF DU CANAL LATÉRAL ; 3. NERF UTRICULAIRE ;
4. NERF SACULAIRE ; 5. NERF DU CANAL POSTÉRIEUR.

- **Le noyau vestibulaire supérieur (noyau de Bechterew) :**

Il est localisé sous le plancher latéral du IVème ventricule. Il reçoit uniquement des afférences ampullaires qui se projettent sur les noyaux oculomoteurs via le faisceau longitudinal médian (FLM) ascendant. Ce noyau est le seul à n'envoyer aucune projection directe sur la moelle épinière.

- **Le noyau vestibulaire médian ou de Schwalbe (ou noyau Triangulaire) :**

Il reçoit des afférences des crêtes ampullaires et en moindre quantité, de la macule utriculaire. Il donne naissance au faisceau vestibulospinal médian (FVSM) ainsi qu'à des projections sur les noyaux oculomoteurs et le cervelet.

- **Le noyau vestibulaire descendant (ou de Rouer) :**

Il reçoit des fibres vestibulaires primaires en provenance des CSC et des macules utriculaire et sacculaire. Il se projette sur le cervelet vestibulaire, sur le noyau fastigial, et bilatéralement, au niveau spinal via le faisceau vestibulo spinal médian (FVSM).

- **Le noyau vestibulaire latéral (ou noyau de Deiters) :** constitué de 2 noyaux:

- *Le noyau rostro-ventral*, recevant surtout des afférences utriculaires et sacculaires et quelques afférences provenant du CSC antérieur.
- *Le noyau dorso-caudal*, recevant des fibres provenant du cervelet et de la moelle épinière. Les neurones de ce noyau émettent des axones qui se terminent ipsilatéralement sur les motoneurones de la moelle épinière via le faisceau vestibulo spinal latéral (FVSL).

- **Les noyaux accessoires :**

Retenons le noyau interstitiel de Cajal du nerf vestibulaire, et le groupe "(y)" qui reçoivent respectivement des afférences ampullaires et sacculaires.

De par ses projections sur les noyaux oculomoteurs, le noyau de Cajal participe à la genèse du RVO et constituerait un centre prémoteur impliqué dans l'organisation des mouvements saccadiques verticaux.

c. Les voies vestibulaires centrales :

c.1. Le faisceau vestibulo-spinal :

Le système vestibulo-spinal participe aux réactions de stabilisation de la tête et du corps dans l'espace. Il se répartit en trois faisceaux qui prennent naissance au niveau des noyaux vestibulaires :

➤ **Faisceau vestibulo-spinal latéral (FVSL) :**

Le FVSL est issu du noyau vestibulaire latéral. Il exerce des effets facilitateurs sur les motoneurones alpha et gamma des muscles extenseurs ipsilatéraux. Il reçoit des afférences labyrinthiques, somato-sensorielles et cérébelleuses.

➤ **Faisceau vestibulo-spinal médian (FVSM) :**

Le FVSM est issu de plusieurs noyaux : les noyaux vestibulaires médian, inférieur et latéral. Ce faisceau véhicule essentiellement, mais non exclusivement, des informations d'origine ampullaire. Il exerce des influences à la fois facilitatrices et inhibitrices sur les motoneurones des muscles du cou et du dos sauf la région lombaire. La majorité des neurones de ce faisceau est également sous contrôle inhibiteur du cervelet, et en particulier du vermis du lobe antérieur.

➤ **Faisceau vestibulo-spinal caudal (FVSC) :**

Le FVSC est issu des pôles caudaux des noyaux médian et descendant. Il descend bilatéralement jusqu'au niveau lombaire dans le cordon ventral et latéral. Il a un effet principalement facilitateur.

c.2. Faisceau vestibulo-oculaire :

Le système vestibulo-oculaire joue un rôle important dans la stabilisation de l'image du monde visuel durant les mouvements de la tête.

Les réflexes vestibulo-oculaires (VOR) induisent des mouvements lents compensateurs de l'œil dans le même plan de rotation de la tête mais orientés en sens opposé. Ces phases lentes de même vitesse que celle du mouvement de la tête, sont

suivies d'une phase rapide de retour (nystagmus oculaire), qui permet de repositionner l'œil dans l'orbite.

Les motoneurones des noyaux abducens (VI) et trochléaires (IV) innervent de façon monosynaptique un seul muscle, le muscle droit latéral ipsilatéral et le muscle grand oblique controlatéral, respectivement. De plus, les noyaux abducens contiennent des *neurones internucléaires* dont les axones croisent la ligne médiane et se projettent dans le noyau oculomoteur (III), lequel va innerver le muscle droit interne. Ces neurones internucléaires jouent un rôle important dans les mouvements conjugués des yeux, leurs axones forment la bandelette longitudinale postérieure dont l'atteinte provoque une ophtalmoplégie internucléaire.

Les motoneurones du noyau oculomoteur III (Tableau 2) innervent les quatre muscles suivants :

- *du côté ipsilatéral, les muscles droit inférieur, droit interne et le muscle petit oblique ;*
- *du côté controlatéral, le muscle droit supérieur.*

L'arc réflexe à trois neurones qui sous-tend les réflexes vestibulo-oculaires [21] constitue les voies les plus directes à l'origine des mouvements oculaires compensateurs. Cet arc réflexe comprend le neurone vestibulaire primaire, le neurone vestibulaire secondaire et le motoneurone oculaire.

TABLEAU 2 : INNERVATION DES MUSCLES OCULOMOTEURS

	Noyau oculomoteur III	Noyau trochléaire IV	Noyau abducens VI
Ipsilatéral	Droit inférieur Droit interne Petit oblique	-	Droit latéral
controlatéral	Droit supérieur	Grand oblique	-

c.3. Les voies vestibulo-corticales : [22] (Figure 17- Figure 18)

Les efférences du complexe des noyaux vestibulaires sont nombreuses et très divergentes. Elles se distribuent pour l'essentiel sur les noyaux oculomoteurs (système vestibulo-oculaire), la moelle épinière (système vestibulo-spinal), le cervelet (système vestibulo-cérébelleux) et le thalamus puis le cortex cérébral (système vestibulo-cortical). Ces dernières projections sont de description plus récente. Les enregistrements intracorticaux et les techniques anatomiques de traçage par injection de marqueurs rétrogrades ou antérogrades ont initialement permis de caractériser les voies acheminant les afférences vestibulaires jusqu'au cortex cérébral *chez l'animal*.

Chez l'Homme, l'observation de patients cérébro-lésés présentant des troubles posturaux et perceptifs de type vestibulaire, puis l'apport des techniques modernes d'imagerie cérébrale fonctionnelle (TEP et IRMf), ont permis de décrire les voies vestibulo-corticales et d'en déterminer les similarités fonctionnelles avec celles décrites depuis plus longtemps chez l'animal.

De ce fait, on a établi les projections suivantes :

- ⇒ Relais thalamiques au niveau des régions paramédianes et dorso-latérales du thalamus [23].
- ⇒ Projections corticales au niveau insulaire, pariétal, frontal, temporal et cingulaire.
- ⇒ Projections cortico-vestibulaires qui fournissent le substrat neuroanatomique du contrôle cortical sur les réflexes vestibulo-spinaux et vestibulo-oculomoteurs lors de mouvements volontaires du corps. Les fibres issues de ces projections forment 5% des fibres du nerf vestibulaire.

C. LOPEZ et al. 2005

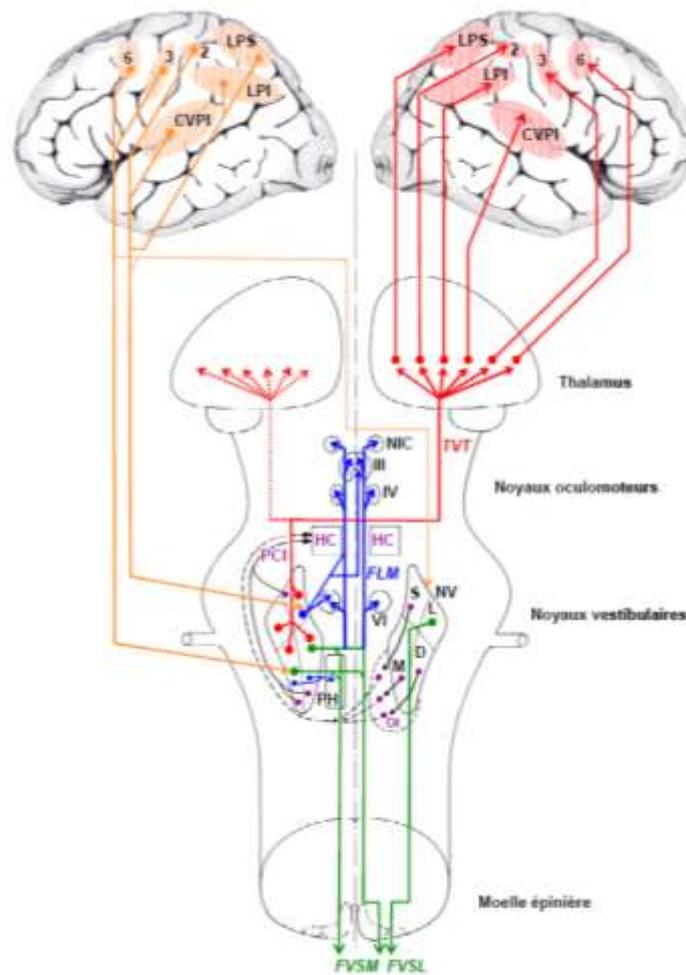


FIGURE 17 : ANATOMIE DES SYSTEMES VESTIBULO-CORTICAL ET CORTICO-VESTIBULAIRE.

REPRESENTATION SCHEMATIQUE DES QUATRE PRINCIPALES VOIES DE SORTIE DES NOYAUX VESTIBULAIRES : [22]

LE SYSTEME VESTIBULOSPINAL (EN VERT), LE SYSTEME VESTIBULO-OCULAIRE (EN BLEU), LE SYSTEME VESTIBULO-CEREBELLEUX (EN VIOLET) ET LE SYSTEME VESTIBULO-CORTICAL (EN ROUGE).

LES PROJECTIONS CORTICOFUGES DES AIRES VESTIBULAIRES SUR LES NOYAUX VESTIBULAIRES (SYSTEME CORTICO-VESTIBULAIRE) SONT REPRESENTEES EN ORANGE.

2, 3, 6 : AIRES 2, 3 ET 6 DE BRODMANN ; CVPI : CORTEX VESTIBULAIRE PARIETO-INSULAIRE ; HC : HEMISPHERE CEREBELLEUX
FLM : FAISCEAU LONGITUDINAL MEDIAN ; FVSL : FAISCEAU VESTIBULO-SPINAL LATERAL ; FVSM : FAISCEAU VESTIBULO-SPINAL
MEDIAN ; III : NOYAU OCULOMOTEUR COMMUN ; IV : NOYAU TROCHLEAIRE ; VI : NOYAU ABDUCENS ;

LPI : LOBULE PARIETAL INFERIEUR ; LPS : LOBULE PARIETAL SUPERIEUR ; NIC : NOYAU INTERSTITIEL DE CAJAL

NV : COMPLEXE DES NOYAUX VESTIBULAIRES ; OI : OLIVE INFERIEURE ; PCI : PEDONCULE CEREBELLEUX INFERIEUR ;

PH : NOYAU PREPOSITUS HYPOGLOSSI ; S, L, M ET D : NOYAUX VESTIBULAIRES SUPERIEUR, LATERAL, MEDIAN ET DESCENDANT

TVT : TRACTUS VESTIBULO-THALAMIQUE.

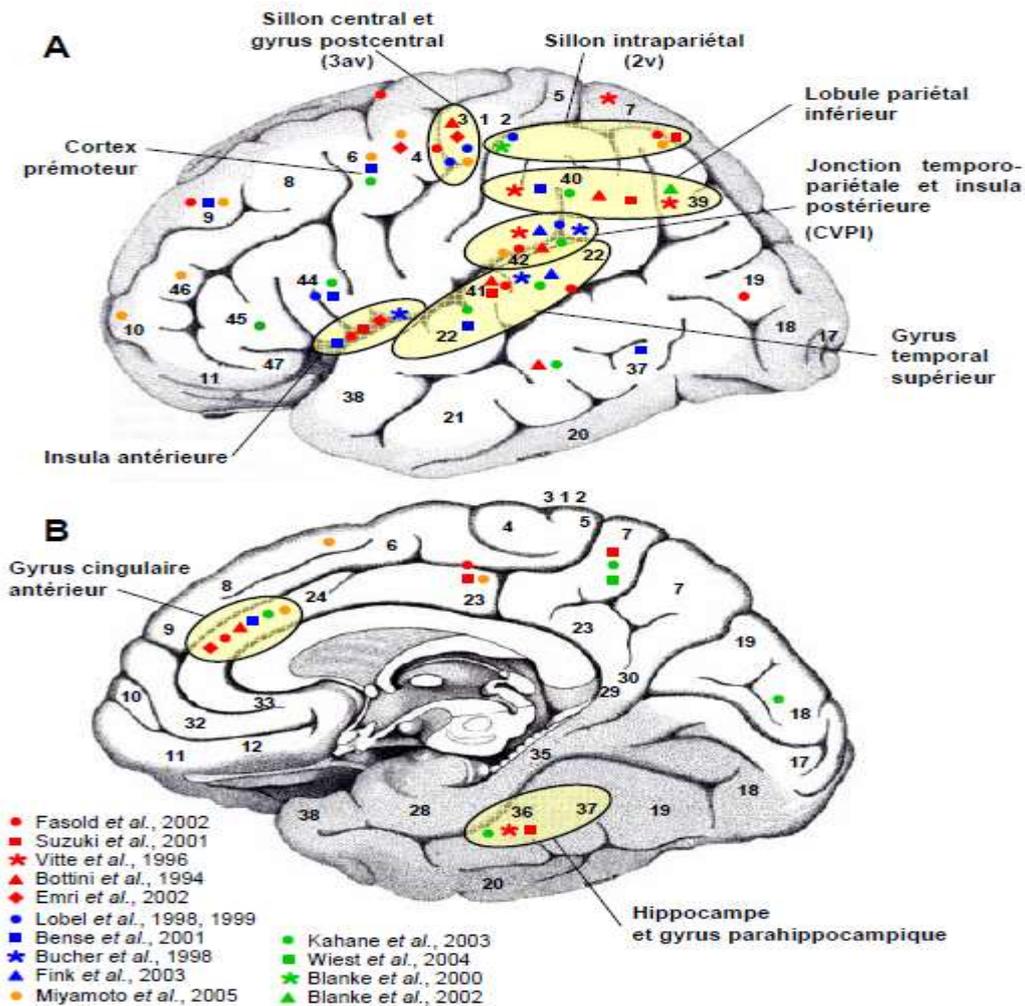


FIGURE 18 : DISTRIBUTION DES AIRES CORTICALES VESTIBULAIRES IDENTIFIEES CHEZ L'HOMME. [22]

VUES LATÉRALE (A) ET MÉDIANE (B) DES HÉMISPHÈRES CÉRÉBRAUX HUMAINS PRÉSENTANT LES AIRES CORTICALES ACTIVÉES LORS :

- D'IRRIGATIONS CALORIQUES DU CONDUIT AUDITIF EXTERNE (SYMBOLES ROUGES),
- DE STIMULATIONS GALVANIQUES APPLIQUÉES SUR L'OS MASTOÏDE (SYMBOLES BLEUS)
- DE STIMULATIONS DES SACCULES PAR DES CLICS SONORES (POTENTIELS ÉVOQUÉS MYOGENIQUES) (SYMBOLES ORANGE).

LES ZONES ÉVOQUANT DES SENSATIONS VESTIBULAIRES LORS DE STIMULATIONS ÉLECTRIQUES DU CORTEX CÉRÉBRAL SONT REPERÉES PAR DES SYMBOLES VERTS.

LES AIRES 3AV, 2V ET CVPI DESIGNENT DES AIRES VESTIBULAIRES DÉCRITES CHEZ L'ANIMAL.

c.4. Les voies vestibulo-cérébelleuses : (Figure 19–Figure 20)

Il existe cinq régions du cervelet recevant des entrées vestibulaires directement à partir du nerf vestibulaire (afférences primaires) ou indirectement à partir des noyaux vestibulaires (projections vestibulaires secondaires).

Ce sont :

- **Le nodulus et l'uvula ventrale ;**
- **Le flocculus et le paraflocculus ventral ;**
- **Les lobules vermiens I (lingula) et II du lobe antérieur ;**
- **Les lobules vermiens VI (déclive) et VII du lobe postérieur (folium et tuber) ;**
- **Les noyaux cérébelleux profonds (noyau dentelé et noyau fastigial).**

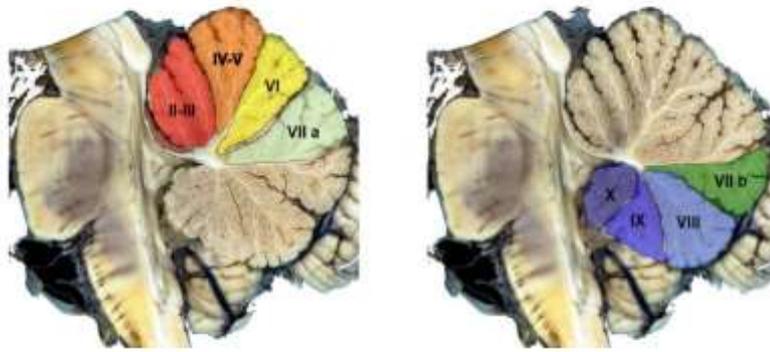


FIGURE 19: COUPE SAGITTALE DU CERVELET MONTRANT SES DIFFERENTS LOBULES.

Lobe antérieur	Lobe postérieur
X : nodule	VI : Déclive
II - III : lobule central	VIIa : Folium
IV - V : culmen	VIIb : Tuber
	VIII : Pyramide
	IX : Uvule

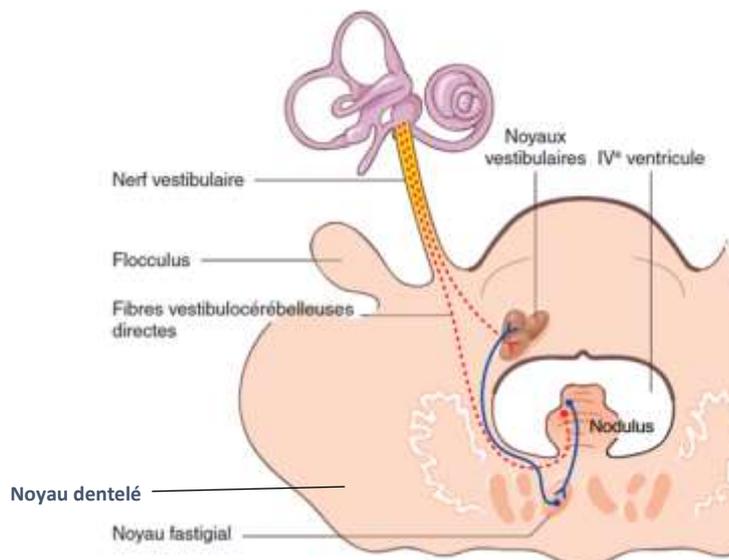


FIGURE 20 : PROJECTIONS VESTIBULAIRES PRIMAIRES VESTIBULO-CEREBELLEUSES DIRECTES ET SECONDAIRES TRANSITANT PAR LE NOYAU VESTIBULAIRE (EN POINTILLES). [24]

VOIE EFFERENTE TRANSITANT PAR LE NOYAU FASTIGIAL ROSTRAL ET CONNECTEE AUX NOYAUX VESTIBULAIRES (EN BLEU).

2. Anatomie fonctionnelle : [10]

a. Voies otolithiques :

Les afférences utriculaires rejoignent le nerf vestibulaire supérieur (avec les nerfs ampullaires antérieur et latéral) et se projettent sur la partie ventrale du **noyau vestibulaire latéral** dans le pont. *Les afférences sacculaires* rejoignent, via le nerf vestibulaire inférieur, la partie dorsolatérale du **noyau vestibulaire inférieur**.

Ces afférences y font synapse avec les neurones vestibulaires secondaires et un réseau d'interneurones et réalisent un premier niveau d'intégration de l'information vestibulaire en étant en connexion avec des afférences visuelles proprioceptives et corticales.

Les neurones secondaires d'origine otolithique se projettent sur quatre grands systèmes : la moelle, les noyaux oculomoteurs, le cervelet et le cortex.

a.1 Les voies maculo-spinales :

- ◆ *Les voies utriculospinales* ont pour rôle principal le maintien de la tête par rapport au tronc lors d'accélération horizontales.
- ◆ *Les voies sacculospinales* ont le rôle plus accessoire de maintien de la tête lors des déplacements verticaux.

a.2 Les voies maculo-oculomotrices :

Leur but est de maintenir stable l'image rétinienne lors du mouvement.

Les afférences utriculaires font majoritairement des connexions excitatrices sur le noyau abducens (oculomoteur externe) ipsilatéral et inhibitrices sur le noyau abducens controlatéral.

b. Voies canalaires :

b.1. Afférences primaires et phénomène d'adaptation du gain :

On distingue des fibres low gain (LG) de faible gain sensibles aux petites vitesses, des fibres high gain (HG) de haut gain répondant aux vitesses élevées et des fibres A réagissant à l'accélération. Les fibres LG et HG sont en phase avec le mouvement alors que les fibres A sont déphasées de 50°. Les réponses afférentes sont capables d'adaptation, c'est à-dire qu'à stimulation constante, le gain de la réponse décroît.

b.2. L'intégrateur central de stockage de vitesse du noyau vestibulaire :

Les afférences canalaires empruntent les nerfs ampullaires pour se projeter sur **le noyau vestibulaire supérieur** et à la partie rostrale **du noyau vestibulaire médian**. Au niveau des noyaux vestibulaires centraux, le phénomène d'adaptation du gain subit un second traitement. En effet, on peut constater que le gain du réflexe vestibulo-oculaire (VOR) décroît avec une constante de temps supérieure à celle des afférences canalaires.

Le processeur de ce phénomène se situe au niveau des interneurons du noyau vestibulaire. Il est dénommé communément **intégrateur central de stockage de vitesse**.

Son rôle est l'intégration, c'est-à-dire la transformation d'une donnée de vitesse (déplacement de la touffe ciliaire) en donnée d'accélération (perception subjective du mouvement) et l'adaptation de la réponse oculomotrice en vitesse (VOR).

b.3. Les afférences secondaires :

Comme le système otolithique, le système canalaire donne des afférences secondaires à la moelle, aux noyaux oculomoteurs, au cervelet et au cortex.

➤ **Voies canalospinales :**

Elles empruntent **le faisceau vestibulospinal médian** de façon bilatérale et se projettent préférentiellement au niveau de la moelle cervicale.

➤ Voies canalo-oculomotrices (Figure 21) :

Le rôle de ces voies est la stabilisation de l'image fovéale sur la rétine lors du mouvement. La plupart des fibres canalo-oculomotrices empruntent le **faisceau longitudinal médian** pour rejoindre les noyaux oculomoteurs.

- *Le canal horizontal* possède des connexions avec les **muscles droit interne ipsilatéral et droit latéral controlatéral**.
- *Les canaux verticaux* sont connectés à quatre muscles de chaque côté : **petits et grands obliques, droit inférieur et droit supérieur**.

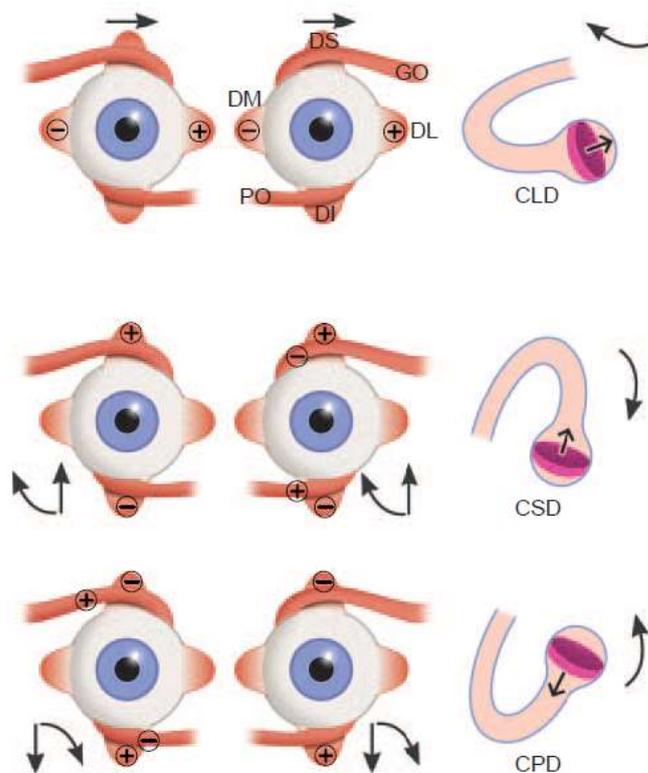


FIGURE 21 : SCHEMA DES VOIES CANALO-OCULOMOTRICES, MONTRANT L'ACTIVATION DES MUSCLES OCULOMOTEURS CORRESPONDANT A CHAQUE CANAL ET LE MOUVEMENT OCULAIRE RESULTANT (FLECHES).

[10]

GO : GRAND OBLIQUE ; PO : PETIT OBLIQUE ; DS : DROIT SUPERIEUR ; DI : DROIT INFERIEUR ; DL : DROIT LATERAL ;

DM : DROIT MEDIAL ; CLD : CANAL LATERAL DROIT ; CSD : CANAL ANTERIEUR DROIT ; CPD : CANAL POSTERIEUR DROIT.

D. Intégration multisensorielle de l'équilibre :

Le vestibule a un rôle dans l'équilibration principalement grâce aux boucles réflexes posturales et oculomotrices décrites ci-dessus. Celles-ci constituent des phénomènes sous-corticaux élémentaires permettant le maintien de la posture et du regard lors du mouvement. Les informations d'origine otolithique et canalaire se rassemblent et connectent les afférences des autres voies sensorielles de l'équilibre notamment des informations visuelles et somesthésiques.

Cela signifie que dès son entrée **dans le tronc cérébral**, l'information vestibulaire n'est déjà plus isolée en tant que telle et se trouve confondue avec d'autres afférences qui se branchent sur le noyau vestibulaire.

- ◆ **Au niveau du cervelet**, les neurones vestibulaires secondaires se projettent sur *les noyaux dentelé et fastigial* qui répondent aux rotations et inclinaisons de la tête. Le cervelet joue un rôle de chef d'orchestre pour le maintien de la posture statique et dynamique en recevant des informations de multiples afférences sensorielles. Il intervient donc aussi en modulant l'activité de tel ou tel système sensoriel. Ainsi, au niveau vestibulaire, *le flocculus* peut moduler le réflexe vestibulo-oculaire alors que *le nodulus et l'uvula* modulent les connexions vestibulospinales.
- ◆ **Au niveau du thalamus**, les afférences vestibulaires se mélangent aux afférences proprioceptives. Une partie de ces afférences sont utilisées par les noyaux gris centraux dans la régulation extrapyramidale du mouvement et l'adaptation des tâches automatiques. Une autre partie est envoyée au cortex vestibulaire.
- ◆ **Au niveau cortical**, les aires vestibulaires sont des aires d'intégration plurimodalitaire. Elles assurent la convergence d'informations vestibulaires, visuelles (optocinétiques) et somesthésiques liées au sens du mouvement.

E. Fonctionnement normal du système vestibulaire : [1]

1. Les mouvements oculaires volontaires :

Nous utilisons 4 systèmes oculomoteurs volontaires :

- **Le maintien de position.**
- **Les saccades :** Sa latence est de l'ordre de 200 msec et sa vitesse maximale comprise entre 100° et 700°/sec.
- **La poursuite :** le mouvement de l'œil doit se faire avec la même vitesse angulaire que le déplacement de la cible. La latence de la poursuite est de 130 msec et son gain est de 1 si la cible ne se déplace pas plus vite que 30°/sec.
- **Les mouvements de vergence :** si la cible se rapproche de nos yeux.

2. Les mouvements oculaires réflexes :

a. Le réflexe vestibulo-oculaire (VOR) :

Le réflexe vestibulo-oculaire permet de contrebalancer les mouvements de la tête pour maintenir une vision claire (image fovéale).

b. Le réflexe optocinétique (OKR) :

Ici, il ne s'agit plus de la fixation d'une cible immobile avec une tête mobile, mais d'un paysage mobile avec une tête immobile. Le réflexe optocinétique fait intervenir la rétine périphérique.

La réponse optocinétique est interrompue par des phases rapides de recentrage pour former **le nystagmus optocinétique.**

c. Le réflexe cervico-oculaire (COR) :

Il est déclenché lors de l'étirement des muscles du cou lors d'une rotation cervicale et provoque un mouvement de l'œil qui tend à s'opposer à la rotation de la tête. En fait, chez un sujet sain, il est masqué par l'efficacité du VOR. On peut le voir chez un sujet aréflexique vestibulaire unilatéral ou bilatéral [25].

3. Le nystagmus :

Le nystagmus est :

- un mouvement conjugué des globes oculaires.
- involontaire.
- constitué de 2 phases de mouvements de directions opposées et répétées un certain nombre de fois.

Classiquement, le nystagmus dit « à ressort » est composé d'une phase lente de déviation oculaire suivie d'une phase rapide de réaxation : la saccade. Dans le cadre des nystagmus d'origine vestibulaire, seule la phase lente rend compte du côté pathologique. La phase rapide, saccadique, bien qu'elle définisse par convention le sens du nystagmus, n'est le reflet que de l'effet des voies centrales de l'oculomotricité visant à maintenir l'œil dans son orbite.

Cependant, Il faut faire la distinction entre un nystagmus provoqué physiologiquement (dû au VOR, à l'OKR ou à une stimulation calorique, par exemple) et un nystagmus spontané de destruction comme dans une aréflexie de l'organe vestibulaire unilatéral (pathologique).

4. Contrôle postural : [26]

Le système postural met en interaction les informations sensorielles, les stratégies motrices de maintien de l'équilibre et les influences cognitives qui favorisent certains types de réponses en fonction des conditions de réalisation de la tâche en vue de réaliser une action malgré la gravité (orientation), tout en évitant la chute (stabilité).

a. Rôle des organes sensoriels dans le contrôle postural :

- *Système vestibulaire* :

Les informations otolithiques (accélérations et décélérations linéaires de la tête par rapport à la gravité) ainsi que *les informations d'origine ampullaire* (accélérations et décélérations angulaires) donnent lieu au **réflexe vestibulo-spinal (RVS)** et au **réflexe**

vestibulo-oculaire (RVO). Le RVS consiste à ajuster le tonus musculaire entre les hémicorps en fonction de la position de la tête, et le RVO permet de garder la position des yeux stables lorsque le corps est en mouvement. L'intégration de ces informations par les noyaux vestibulaires et le cervelet va réguler la tonicité du cou et permettre de définir l'orientation de la tête par rapport au corps.

- ***Système visuel :***

Il fait appel à la vision périphérique qui est peu précise mais reste sensible aux variations de luminosité et de déplacement. [27]

- ***Système somato-proprioceptif*** ou ***système somatosensoriel*** regroupe l'ensemble des voies sensorielles issues de la peau, des muscles et des tendons. Il permet de rendre compte de la position générale du corps et de faire le lien entre la surface d'appui et la tête qui porte les deux autres systèmes.

b. Les référentiels spatiaux :

Les référentiels spatiaux sont des références internes élaborées par et pour l'utilisation des informations sensorielles. Ils sont centrés sur l'environnement (exo-), l'individu (égo-) et la gravité (géo-). Leur utilisation est combinée.

- ***Le référentiel géocentré :*** il se construit à partir de la verticale gravitaire et permet l'élaboration de la verticale subjective [28].
- ***Le référentiel exocentré :*** il représente l'espace dans lequel l'individu peut agir.
- ***Le référentiel égocentrique :*** basé sur les informations proprioceptives et vestibulaires et constitue l'origine l'orientation.

II. Investigations des vertiges et des troubles de l'équilibre :

Le vertige est une illusion de mouvement, le plus souvent rotatoire. En pathologie, le vertige traduit un dysfonctionnement en un point quelconque du système vestibulaire.

On distingue :

- **le vertige spontané**, présent en l'absence de mouvement, quelle que soit la position du sujet (ex. : crise de la maladie de Menière) ;
- **le vertige de position** en rapport avec la position de la tête dans l'espace, persistant tant que dure cette position (vertige de position central) ou cédant spontanément lorsque la position est maintenue (vertige positionnel paroxystique bénin) ;
- **le vertige cinétique** survenant au cours du mouvement (séquelle d'une névrite vestibulaire) ;
- **les oscillopsies**, forme particulière de vertige cinétique, caractérisée par un tremblement de la scène visuelle lorsque le sujet bouge la tête (en cas de destruction bilatérale de l'appareil vestibulaire après traitement par les aminosides ou de névrite vestibulaire bilatérale).

Il faut savoir que les patients appellent vertiges toute sensation de déséquilibre ou de malaise qu'elle que soit son origine.

Appartiennent au diagnostic différentiel car n'étant pas considérés comme d'origine vestibulaire : les pertes de connaissance, les syncopes et présyncopes, les vertiges des crises de panique, les lipothymies (impressions passagères d'évanouissement) et les malaises hypoglycémiques.

Dans l'algorithme diagnostique des vertiges, l'interrogatoire prend une place importante. L'examen clinique étaye et documente des hypothèses évoquées dès l'interrogatoire, alors que les explorations fonctionnelles vestibulaires, notamment la vidéonystagmographie (VNG) viennent renforcer les données cliniques.

A. Etude clinique :

1. Interrogatoire :

L'interrogatoire du patient atteint de vertiges est le moment capital dans la démarche diagnostique. En quelques mots, le patient va d'emblée nous guider vers un type particulier de vertiges ou de déséquilibres. L'interrogatoire inclut nécessairement certaines questions dont les réponses sont indispensables à notre démarche diagnostique.

a. S'agit-il d'un vertige ou d'un déséquilibre ?

- S'agit-il bien d'un vertige ?
- Est-ce que ça tourne vraiment ?
- Est-ce que la pièce qui tourne ou vous ?
- Est-ce plutôt un manque de stabilité ?
- Avez-vous réellement des pertes d'équilibre, ou est-ce une sensation d'instabilité ?
- Avez-vous peur de tomber ?

Il faut obtenir du patient des réponses claires et nettes pour savoir s'il s'agit de vertiges ou de déséquilibre, d'une réalité ou de craintes.

Une fois le diagnostic de vertige, instabilité ou sensation de déséquilibre est retenu, l'interrogatoire doit être structuré autour de trois notions essentielles et incontournables : la durée, les circonstances déclenchantes et les signes d'accompagnement.

b. Quelle est la durée de votre vertige ?

- En secondes, minutes, heures, jours ?
- Est-ce la première fois de votre vie ?
- S'agit-il d'un vertige unique ou d'un vertige qui se répète ?
- Du même type ou non ?

Il faut tenter d'obtenir des dates et des durées précises pour chaque épisode vertigineux.

c. Existe-t-il des circonstances déclenchantes ?

- Des positions particulières de la tête ou du corps ?
- Y a-t-il des moments ou des endroits particuliers : au lit, en vous relevant, en voiture, sur l'autoroute ? ...
- Il faut également s'enquérir de la prise éventuelle de médicaments (antihypertenseurs, anxiolytiques, neuroleptiques).

d. Avez-vous remarqué des signes d'accompagnement ?

- des acouphènes
- une hypoacousie ou encore une sensation d'oreille pleine
- Des céphalées
- Des vomissements ou nausées (qui indiquent avant tout l'intensité des vertiges)
- Une tachycardie, des sueurs, des troubles visuels ou des tremblements
- Une douleur cervicale aiguë et récente

Il faut établir un tableau aussi complet que possible des manifestations associées aux vertiges.

2. Examen clinique :

a. Examen systématique :

- Otoscopie : consiste à vérifier les conduits auditifs et les deux tympans.
- Acoumétrie :

À l'aide de deux diapasons, l'un de fréquence grave, l'autre de fréquence aigue, on teste l'audition par les deux épreuves cliniques du Rinne et du Weber.

- Le Rinne consiste à comparer la conduction osseuse (CO) et aérienne (CA) pour chaque oreille à part.
 - Normalement, la CA est meilleur que la CO.
 - Si la $CA < CO$, il s'agit d'une surdité de transmission.
- Le weber compare la conduction osseuse des deux côtés.
 - Normalement, le weber est indifférent.
 - Il est latéralisé vers l'oreille la moins sourde en cas de surdité de perception et vers l'oreille la plus sourde si surdité de transmission.

b. Examen vestibulaire :

b.1. Tests de l'équilibre statique :

◆ Le test de Romberg : (Figure 22)

Son principe est d'observer les effets de la suppression visuelle sur un équilibre rendu instable par réduction de la base de sustentation.

Il consiste à étudier la posture d'un sujet debout, pieds joints et les yeux fermés. Normalement, on ne remarque aucune oscillation.

Une tendance à la chute d'un côté (le côté pathologique), et seulement si cette latéralisation se répète, évoque un syndrome déficitaire périphérique. Tandis que les oscillations importantes non systématisées évoquent plutôt une pathologie centrale.

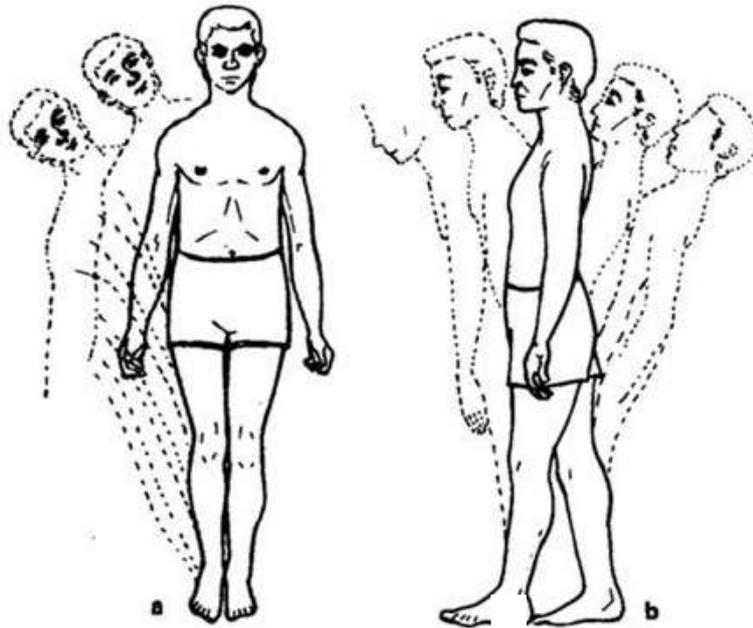


FIGURE 22: TEST DE ROMBERG. [35]

◆ L'épreuve de déviation des index :

Le principe général est d'observer par rapport au Romberg ce que deviennent les déviations les yeux fermés si on supprime l'influence des membres inférieurs.

Le patient est assis, les yeux fermés, le dos non appuyé sur un support et on examine ses bras tendus pour apprécier soit une déviation conjuguée des deux bras, soit des déviations séparées (Figure 23).

Dans les atteintes périphériques la déviation se fait du côté de l'atteinte, dans les atteintes centrales la déviation peut se faire dans toutes les directions.

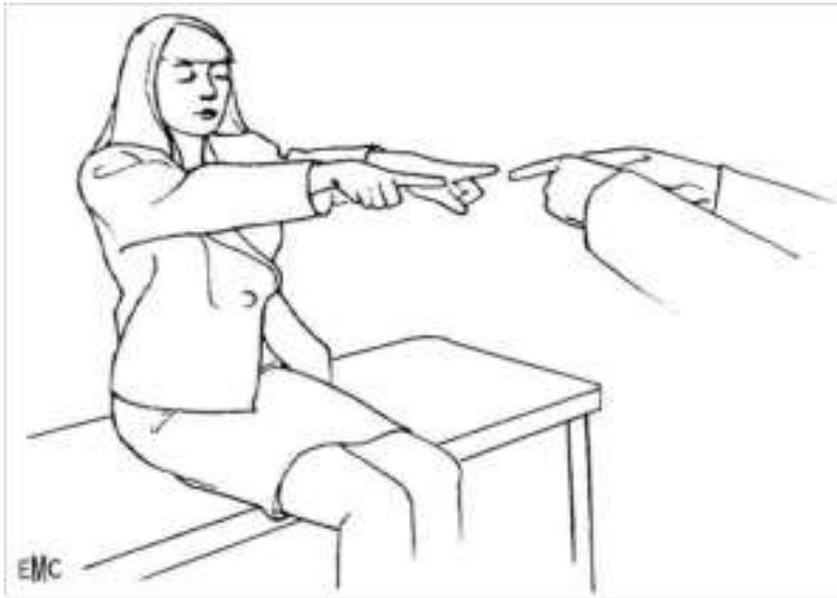


FIGURE 23: EPREUVE DES INDEX [36]

b.2. Les tests de l'équilibre dynamique :

Les tests d'équilibre dynamiques permettent d'observer les troubles de la coordination des mouvements.

◆ **Test de la marche aveugle (la marche en étoile de Babinski-Weil). [37]**

On demande au patient de fermer les yeux, d'avancer de trois à cinq pas, puis de reculer d'autant. On apprécie le sens des déviations.

Déviant de façon permanente vers son côté déficitaire, le patient atteint d'une pathologie périphérique dessine, dans sa marche, une étoile (le patient dévie du côté de l'atteinte), alors que dans les atteintes centrales il dévie tantôt à droite tantôt à gauche.

◆ **Test du piétinement aveugle (test de Fukuda) : (Figure 24)**

On demande au sujet de piétiner sur place au rythme d'un pas par seconde, en levant le genou d'environ 45° et en maintenant les bras tendus en avant. Là encore, on apprécie surtout les rotations sur place. La rotation est significative si supérieure à 30° .

Dans les atteintes périphériques, la rotation est du côté atteint.

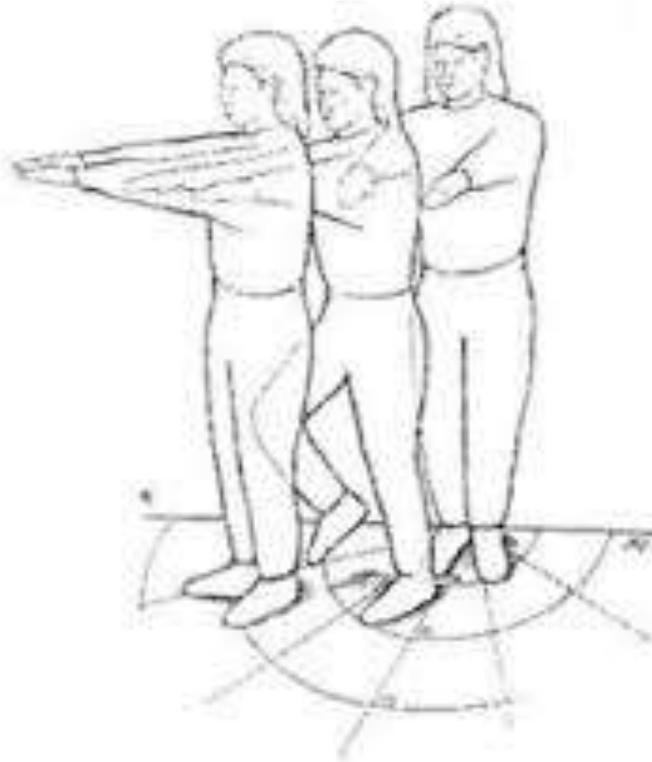


FIGURE 24: TEST DE FUKUDA [36]

◆ Réactions posturales à la poussée brève.

On se place derrière le sujet, préalablement prévenu, en position de Romberg et on effectue des deux mains une traction brève sur ses deux épaules vers l'arrière et on observe sa réaction. Normalement, la réaction posturale d'esquive consiste à effectuer un petit pas en arrière pour bloquer la chute et/ou à se pencher en avant. En cas de déficit, le patient part en arrière sur les talons, perdant parfois son équilibre au point de chuter si on ne le retenait pas.

c. Rechercher des nystagmus :

❖ La recherche du nystagmus spontané :

- À l'examen simple, on repère plus facilement un nystagmus en demandant au patient de regarder un mur uni ou le plafond, car l'absence de repère visuel en augmente l'intensité.
- On peut utiliser des lunettes éclairantes et grossissantes de Frenzel, ou de petites caméras vidéo à infrarouge montées sur lunettes

(vidéonystagmoscopie). Pendant l'examen avec ou sans fixation, l'influence de la direction du regard sur le nystagmus est importante.

- L'examen clinique d'un nystagmus doit préciser (Figure 27) :
 - sa forme, à ressort (constitué d'une phase lente et d'une phase rapide) ou pendulaire (oscillations lentes des yeux) ;
 - sa direction (horizontale, verticale ou torsionnelle) ;
 - son sens de battement défini par la direction de la phase rapide pour les nystagmus à ressort (horizontal : à droite ou à gauche ; vertical : supérieur ou inférieur ; torsionnel : horaire ou anti-horaire selon la direction du pôle supérieur de l'œil) ;
 - son caractère ou conjugué ou non ;
 - l'effet de la direction du regard : on observe les yeux dans un regard centré, puis dans un regard excentré latéralement de 20° à 30°, à droite puis à gauche. On évite toujours de faire excentrer le regard au-delà de 40°, car apparaît alors un nystagmus physiologique de rappel ;
 - l'effet de la fixation visuelle et de différentes positions de la tête sur sa vitesse et sa direction, ainsi on définit trois classes de nystagmus [38] :
 - nystagmus 1^{er} degré : il est observé uniquement dans le regard dirigé du côté du sens du nystagmus ;
 - nystagmus 2^{ème} degré : il est observé dans le regard de face;
 - nystagmus 3^{ème} degré : il est observé dans le regard dirigé du côté opposé au sens du nystagmus.

❖ Nystagmus provoqué :

✓ « Head shaking test » (HST) :

Il s'agit d'un nystagmus révélé par le secouage de la tête.

Cette manœuvre de sensibilisation est effectuée en secouant rapidement la tête du sujet dans le plan horizontal, puis nous lui demandons de regarder droit devant une large surface unie.

Si, dans ces conditions, apparaît un petit nystagmus, il peut traduire une pathologie vestibulaire récente.

Il faut alors noter la direction de la phase rapide du nystagmus ainsi obtenu, car le déficit se trouve généralement du côté opposé.

✓ Test d'Halmagyi ou Head Impulse Test (HIT) : (Figure 25)

Ce test permet d'analyser de chaque côté le VOR en effectuant des mouvements horizontaux avec la tête.

Il permet d'identifier une atteinte vestibulaire périphérique lorsqu'il est anormal [39].

Le patient est assis au bord du lit. L'examineur saisit le visage à deux mains et indique au patient qu'il doit concentrer son regard sur le nez de l'examineur et ne pas le quitter des yeux. L'examineur réalise une rotation rapide et inattendue par le patient de 5 à 10° sur la droite du patient.

Lorsque le VOR est intact, le mouvement imprimé à la tête du côté droit déclenche un réflexe permettant aux yeux de se déplacer dans le sens opposé et d'ainsi maintenir son regard fixe.

En cas d'atteinte unilatérale, le réflexe est aboli et le regard du patient suit le mouvement imprimé par l'examineur. Survient alors une saccade correctrice qui permet au regard de se repositionner sur la cible. Cette saccade unilatérale est le signe d'une atteinte périphérique du côté cers lequel le mouvement de rotation de la tête est imprimé. Un HIT anormal signe dans la majorité des cas une atteinte périphérique.

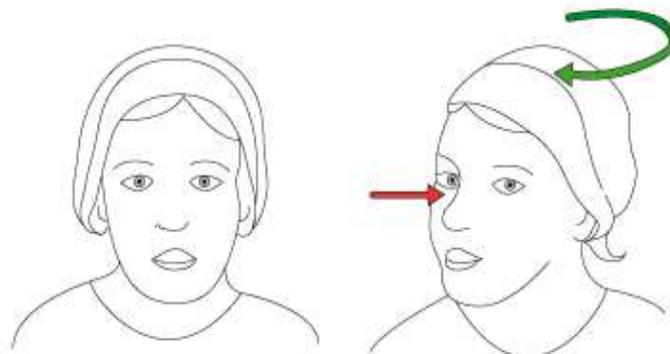
Cependant, dans de rares cas, il peut être associé à une atteinte centrale. C'est pourquoi il doit être utilisé en association avec d'autres examens cliniques notamment

le protocole HINTS (voir plus loin) [40] afin d'améliorer sa sensibilité.

Ce signe n'est pas constant cliniquement mais retrouvé avec une sensibilité beaucoup plus grande par l'enregistrement vidéo.

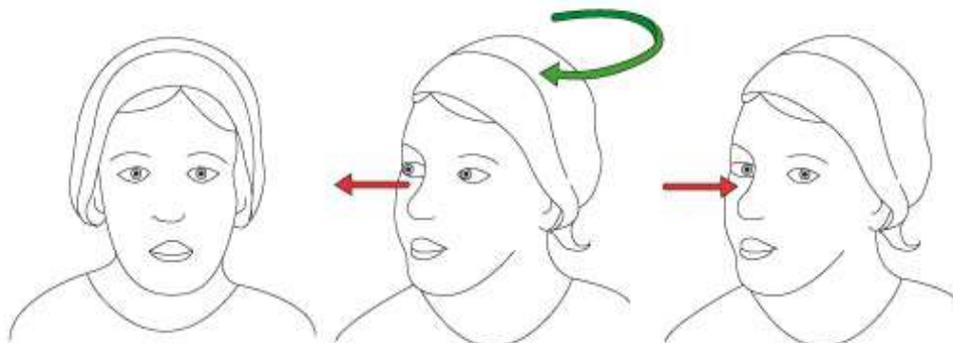
Ce test présente néanmoins quelques contre-indications notamment : la suspicion de dissection vertébrale ou carotidienne, la présence d'une pathologie cervicale.

Test normal



les yeux restent fixés sur l'examineur

Déficit vestibulaire D



les yeux tournent avec la tête avant de fixer à nouveau l'examineur

FIGURE 25: TEST D'HALMAGYI (HEAD IMPULSE TEST) [41]

❖ **Nystagmus de position : *Manœuvre diagnostique de Hallpike*** (Figure 26)

La manœuvre de Dix et Hallpike est réalisée de façon systématique devant tout patient vertigineux.

Le déroulement de l'examen se fait comme suit :

- Le sujet est assis au milieu du divan d'examen.
- Une main sur une nuque du patient, l'autre accrochant son bras, le praticien couche le patient en décubitus latéral, tête tournée de 30° dans le plan coronal, puis on réalise une légère extension de la tête qui dépasse le plan horizontal vers le bas.
- Sous lunettes de Frenzel ou à l'examen direct, on note la possible apparition d'un **vertige associé à un nystagmus**.
- On précise la direction du nystagmus, son paroxysme, sa durée.
- Le sujet est ensuite redressé. On apprécie si un nystagmus réapparaît, synchrone ou non avec un vertige, et on note sa direction.
- Le sujet est ensuite couché de l'autre côté, par une manœuvre symétrique, qui peut à son tour déclencher un **vertige accompagné d'un nystagmus rotatoire géotropique** (roulant vers le bas), survenant après une latence de 1 à 2 secondes et durant 10 à 20 secondes.

Le retour à la position assise provoque encore un vertige et un nystagmus rotatoire dont le sens s'inverse. Ceci est typique d'un *VPPB (vertige paroxystique positionnel bénin)*.

Dans le cas d'un *nystagmus positionnel central*, les vertiges sont très faibles, voire absents. Le nystagmus apparaît dès que l'on met le patient dans la position déclenchante, et possède deux particularités : il persiste tant que dure la position et il n'est pas inhibé par la fixation oculaire.

TABLEAU 3 : CARACTERISTIQUES DU NYSTAGMUS POSITIONNEL CENTRAL ET PERIPHERIQUE.

Nystagmus central	Nystagmus périphérique
<ul style="list-style-type: none"> • Pas de la latence • Ne diminue pas dans les 60 secondes • Absence d'épuisement • Non inhibé par la fixation oculaire 	<ul style="list-style-type: none"> • Latence de 1 à 15 secondes • Diminue dans les 5 à 60 secondes • Epuisement avec la répétition • Inhibé par la fixation oculaire

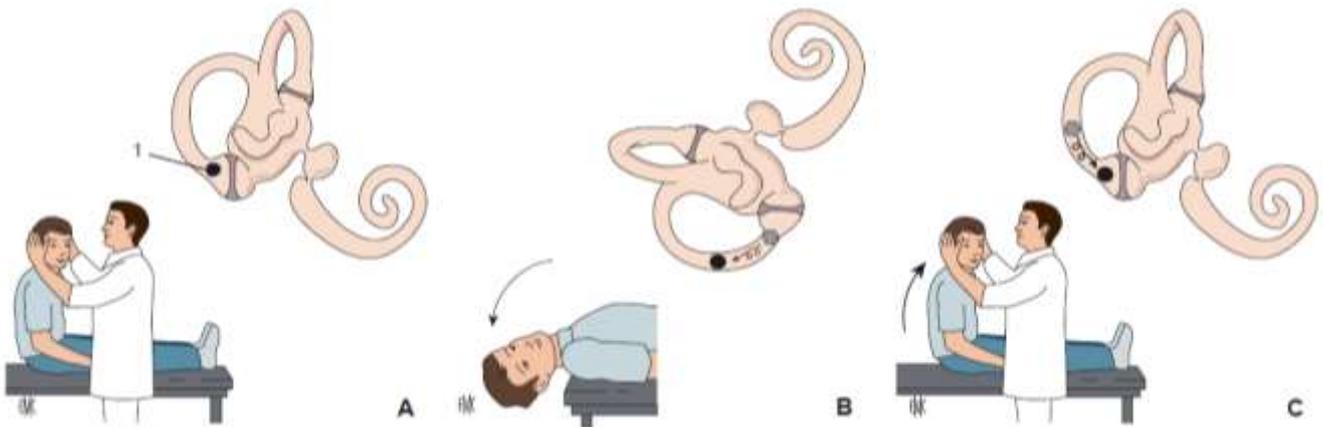


FIGURE 26: CANALOLITHIASE DU CANAL SEMI-CIRCULAIRE (CSC) POSTERIEUR DROIT. COURANTS ENDOLYMPHATIQUES CREEES PAR LA MANŒUVRE DE DIX ET HALLPIKE DROITE (D'APRES SAUVAGE, 2010)..

A. LA LITHIASSE (1) EST BLOQUEE AU CONTACT DE LA CUPULE.

B. ALLONGEMENT DU PATIENT, TETE TOURNEE DE 45° VERS LA DROITE : SOUS L'EFFET DE LA PESANTEUR, LA LITHIASSE CREE UN COURANT AMPULLIFUGE (POUR LES CSC VERTICAUX, LES COURANTS AMPULLIFUGES SONT EXCITATEURS).

C. RETOUR EN POSITION ASSISE, LA LITHIASSE CHEMINE EN SENS INVERSE EN CREAT UN COURANT AMPULLIPETE (INHIBITEUR).

La fiche suivante résume le déroulement de la recherche et caractérisation du nystagmus : [42]

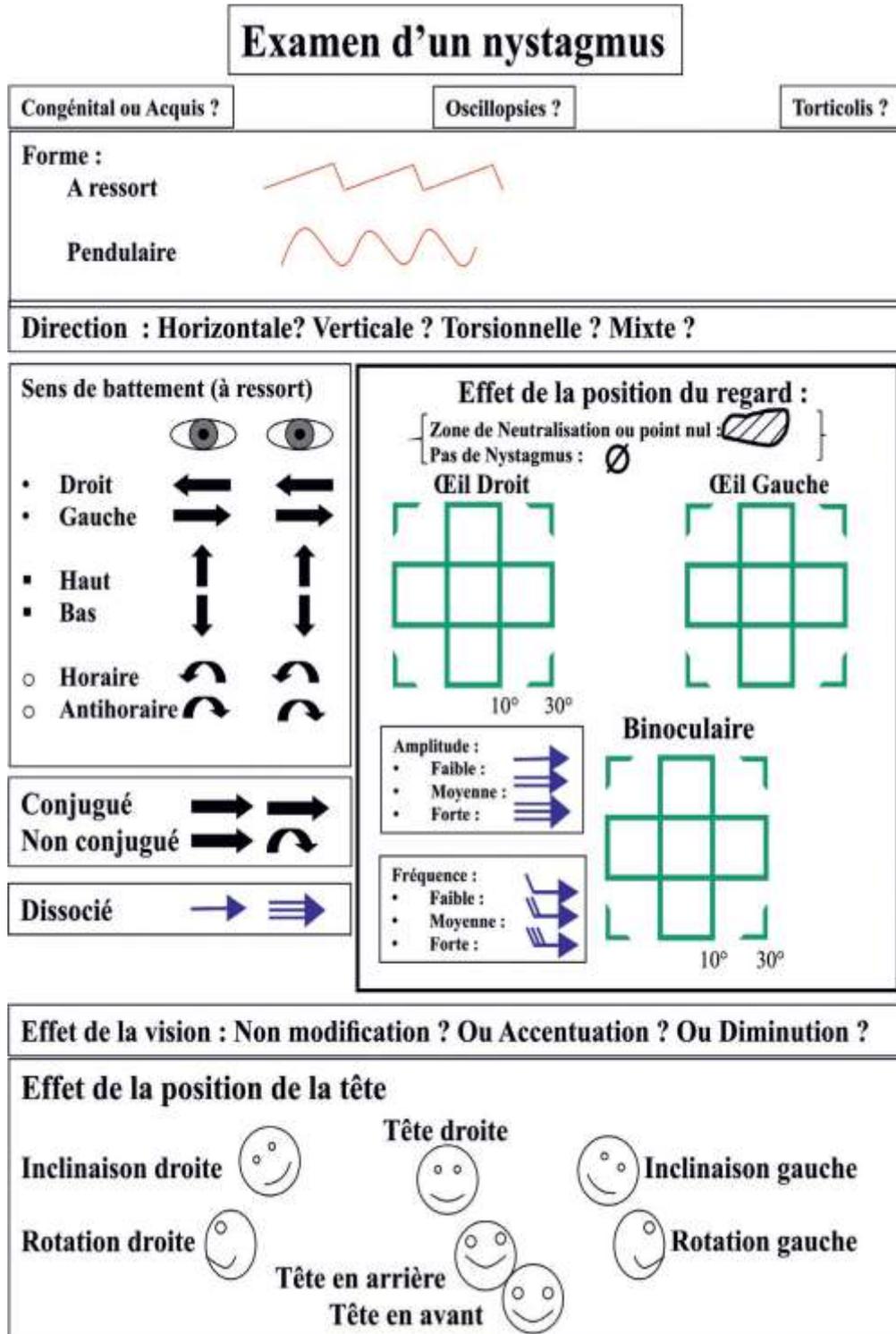


FIGURE 27 : ÉLÉMENTS DE DESCRIPTION CLINIQUE D'UN NYSTAGMUS.

d. Recherche de signes en faveur d'une atteinte centrale :

d.1. Détecter un nystagmus vestibulaire central :

▪ Nystagmus des regards excentrés ou « gaze nystagmus » :

- On demande au sujet de regarder une mire (un point coloré sur un stylo) dans le regard de face, puis dans le regard à gauche à 20° et 30° d'excentration, de même à droite, vers le haut, et vers le bas.
- Chez le sujet normal, c'est seulement à partir de 40° d'excentration qu'apparaît éventuellement un nystagmus physiologique.
- En revanche, l'apparition d'un nystagmus congruent (les deux yeux battent d'une amplitude égale) dès 20° d'excentration dans le sens du regard, révèle généralement **une pathologie cérébelleuse**. C'est ce qu'on appelle un *gaze nystagmus*.
- Si le nystagmus est plus ample sur l'œil en abduction ou n'existe que sur l'œil en abduction, il s'agit d'un nystagmus monoculaire ataxique de Harris qui évoque **une lésion du tronc cérébral**, plus précisément une lésion de l'interneurone (entre le noyau du VI et le noyau du III) et peut rentrer dans le cadre d'une **ophtalmoplégie internucléaire**.

▪ nystagmus spontané vertical :

Un nystagmus vertical, battant vers le bas (*downbeat nystagmus*), le plus fréquent ou vers le haut et visible dans le regard de face, est typiquement d'origine centrale, souvent à la suite d'une lésion du tronc cérébral ou d'une lésion cérébelleuse (lobe antérieur).

- Nystagmus de position central :
 - Il ressemble exactement au nystagmus du VPPB du canal semi-circulaire horizontal du type cupulolithiase.
 - Ses caractères sont :
 - ✓ 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.
- Nystagmus pendulaires : [42]
 - le nystagmus pendulaire se manifeste par une oscillation oculaire régulière des globes oculaires, constitué de phases lentes.
 - Il correspond à 3 étiologies : la déprivation visuelle, la sclérose en plaques (SEP) et le tremblement oculopalatin (TOP : observé suite à une lésion focale du tronc cérébral ou, le plus souvent, un accident vasculaire cérébral du tronc cérébral)
 - Le nystagmus pendulaire est source d'une *oscillopsie* le plus souvent handicapante, sauf dans le cas de la cécité.
 - Le nystagmus pendulaire observé dans la SEP est rapide, aux alentours de 4 Hz, peu ample, le plus souvent conjugué et horizontal. Il est souvent associé à une ophtalmoplégie internucléaire bilatérale ou à une neuropathie optique. Il est surtout observé dans les formes progressives de SEP et associé, dans ce cas, à des signes cérébelleux.

d.2. Tester la poursuite oculaire :

- On se place à 60cm environ du sujet à qui on demande de suivre le point précis de l'extrémité d'un stylo avec lequel on effectue des mouvements sinusoïdaux de va-et-vient dans le plan horizontal.
- On examine ses yeux tandis qu'il suit ce mouvement.
- Normalement, la poursuite est souple, régulière, sans à-coup, sans saccade.
- Parfois, on note des saccades—des arrêts, comme si le mouvement était crocheté—dans une direction, le plus souvent dans les deux directions : on peut avoir affaire à un **syndrome cérébelleux**, ou encore à **une atteinte occipitale ou pariétale**.

d.3. Tester les saccades oculaires :

Muni d'un second stylo, on demande au sujet de regarder alternativement une cible puis l'autre, de « sauter » d'un point à l'autre.

On apprécie :

- *la précision des saccades* (normo-, hypo ou hyperméttriques) : Les saccades hyperméttriques sont généralement d'**origine cérébelleuse** (même valeur qu'une hypermétropie à l'épreuve doigt-nez).
- *la vitesse d'exécution du mouvement*. Si l'œil est ralenti lors des mouvements en adduction, on évoque en premier lieu une ophtalmoplégie internucléaire uni- ou bilatérale, complète ou non, associée ou non à un nystagmus monoculaire sur l'œil en abduction (**lésion du tronc cérébral**).

d.4. Détecter une atteinte de la verticalité :

Si une atteinte de la verticalité des mouvements oculaires vers le haut et/ou vers le bas, voire une diplopie verticale ou oblique sont mises en évidence, il peut s'agir d'une *skew deviation* (Figure 28) qui correspond à un défaut d'alignement vertical des deux yeux indépendamment de toute paralysie oculomotrice [45]. Le côté de ce désalignement est donné par l'œil le plus bas.

Afin de combler ce désalignement des pupilles, le patient peut de façon involontaire incliner légèrement la tête sur le côté en penchant l'oreille vers l'épaule afin de rétablir un réalignement des deux pupilles (ocular tilt reaction).

Ce mauvais alignement des yeux est dans la très grande majorité des cas le signe d'une atteinte centrale de la fosse cérébrale postérieure [46].

La lésion peut se situer dans les noyaux vestibulaires du bulbe (Wallenberg) : dans ce cas, l'œil ipsilatéral à la lésion est typiquement plus bas que l'autre.

Dans le cas où la lésion réside à l'étage pédonculaire, l'œil ipsilatéral à la lésion est typiquement plus haut que l'autre.

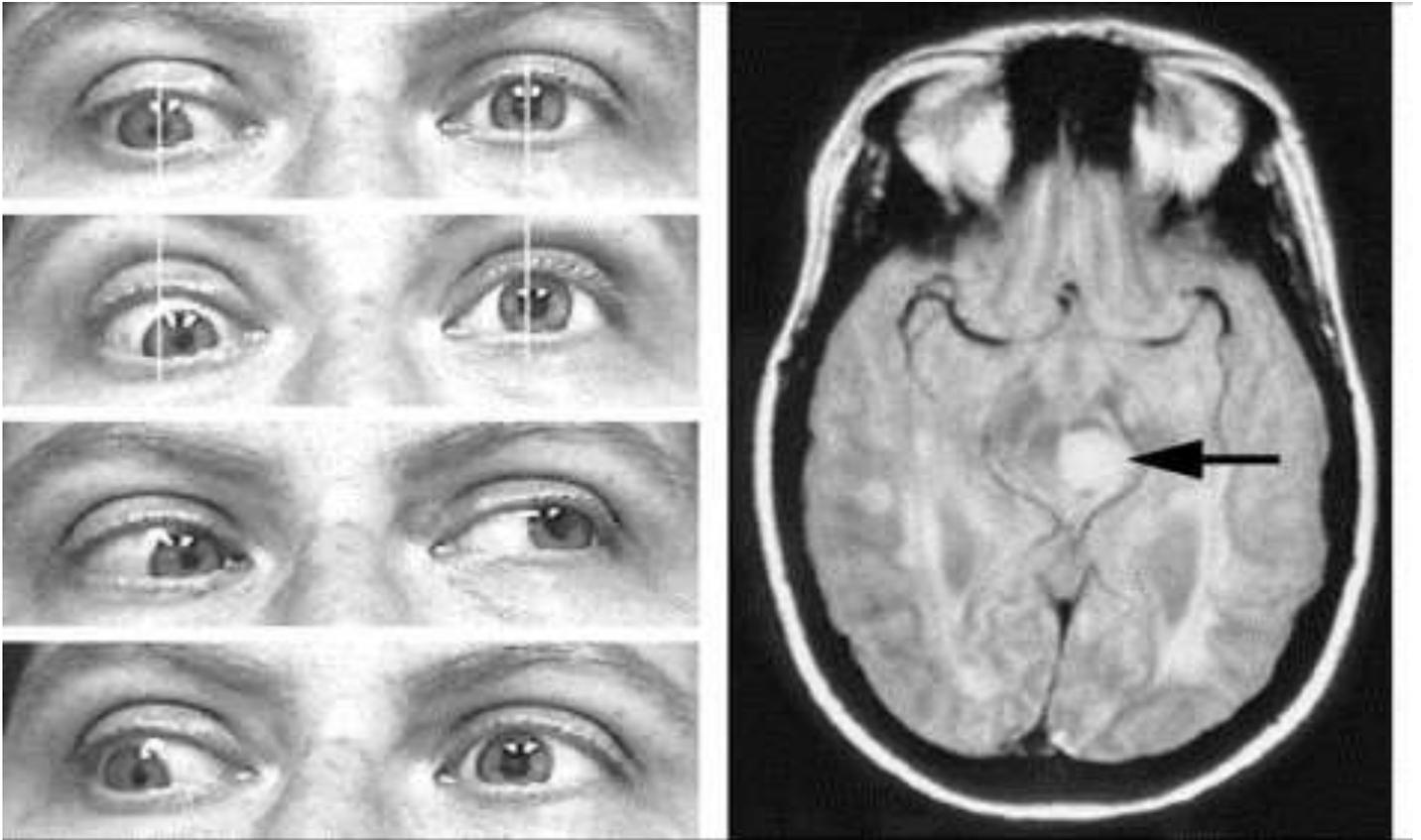


FIGURE 28: SKEW DEVIATION DANS LA SEP [47]

A gauche : Skew Deviation associée à une anisocorie gauche

A droite : IRM coupe axiale passant par le mésencéphale objectivant un hypersignal T2 du mésencéphale gauche au niveau du noyau rouge. La lésion est étendue et atteint une partie du pédoncule cérébral.

d.5. Syndromes du faisceau longitudinal médian (FLM) :

Schématiquement (**Figure 29**), 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 :

- 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.

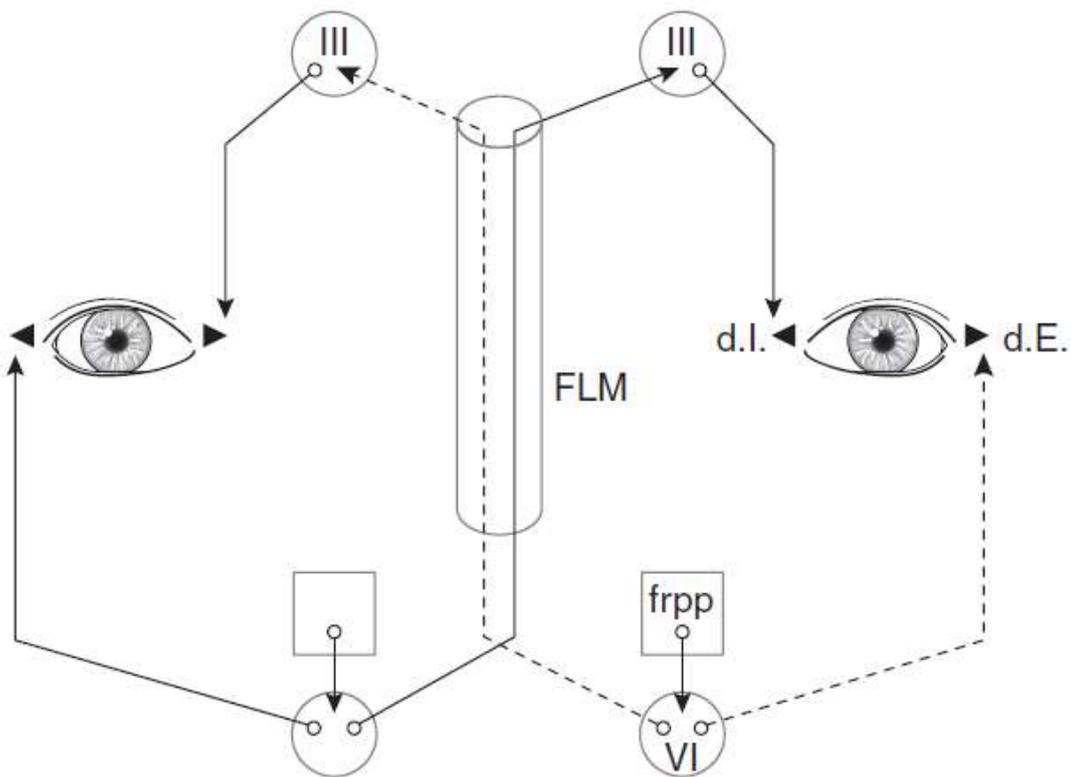


FIGURE 29: INTERNEURONES ENTRE LES NOYAUX DU VI ET LES NOYAUX DU III. [24]

FLM : FAISCEAU LONGITUDINAL MEDIAN ASCENDANT ; FRPP : FORMATION

RETICULAIRE PONTIQUE PARAMEDIANE ;

DI : MUSCLE DROIT (INTERNE) MEDIAL ; DE : MUSCLE DROIT (EXTERNE) LATERAL

♦ **Ophtalmoplégie internucléaire unilatérale : (Figure 30).**

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.

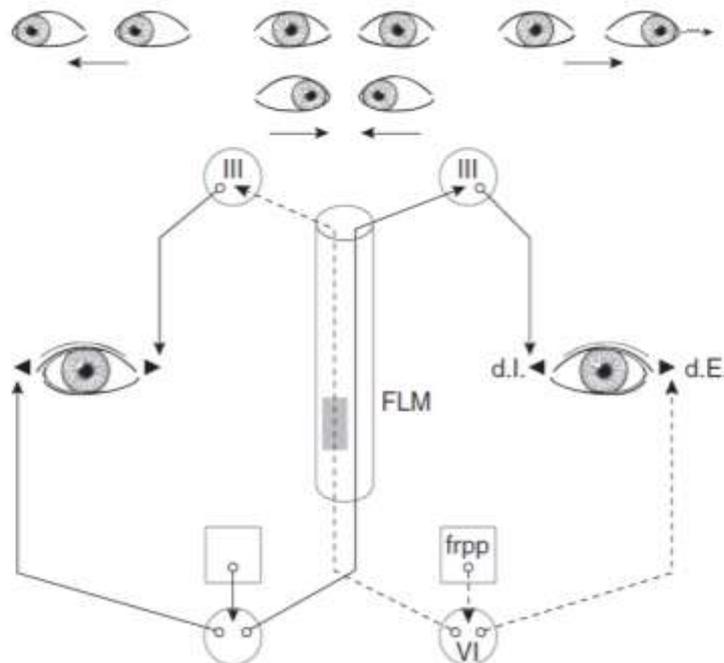


FIGURE 30: OPHTALMOPLÉGIE INTERNUCLEAIRE DROITE. [24]

♦ **Ophtalmoplégie internucléaire bilatérale : (Figure 31).**

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. La cause la plus fréquente est la sclérose en plaques.

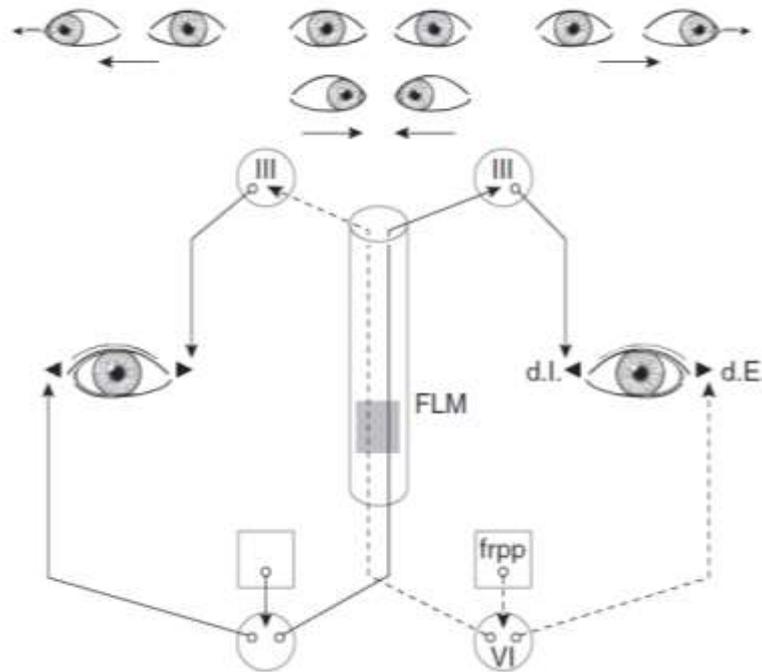


FIGURE 31 : OPHTALMOPLÉGIE INTERNUCLEAIRE BILATERALE. [24]

d.6. HINTS : [40]

Le HINTS correspond à l'association de trois examens oculomoteurs : *head impulse*, la recherche de *nystagmus* et *test of skew deviation*, réalisés chez un patient présentant un syndrome vertigineux (association de sensation vertigineuse, instabilité à la marche ou perte d'équilibre, nausées ou vomissements).

Il s'agit alors de réaliser successivement :

- Le HIT : sa positivité signe une atteinte périphérique ;
- La recherche d'un nystagmus : analyse de ses caractéristiques orientant vers une atteinte centrale ou périphérique ;
- La recherche d'un désalignement vertical des pupilles : sa présence évoque une atteinte centrale.

Ainsi, les patients peuvent être catégorisés en :

- « HINTS bénin » : HIT anormal, nystagmus horizontal, absence de skew deviation ;
- « HINTS risqué » : HIT normal, nystagmus multidirectionnel/vertical/rotatoire, déviation du regard) évoquant une atteinte centrale.

B. Examens complémentaires :

1. La vidéonystagmographie (VNG) : [48]

a. Intérêt :

- La VNG est un outil de développement récent qui a révolutionné les explorations fonctionnelles vestibulaires. En effet, elle permet au clinicien non seulement de détecter des nystagmus de faible amplitude qui seraient passés inaperçus sous lunettes de Frenzel, mais aussi de quantifier avec une grande résolution l'amplitude des mouvements oculaires spontanés et induits qui peuvent résulter d'un dysfonctionnement vestibulaire uni- ou bilatéral.
- La VNG autorise l'analyse en 3D des mouvements de l'œil (composantes horizontale, verticale et torsionnelle).
- La VNG permet de :
 - ⇒ Chercher un déficit vestibulaire unilatéral ou bilatéral.
 - ⇒ Chercher des signes de centralité à l'examen d'oculomotricité.
 - ⇒ Estimer la récupération d'un déficit vestibulaire après rééducation.
- La VNG est composée d'un ensemble de tests qui permettent d'interroger le vestibule sur une gamme de fréquence allant de 0,001 à 100 Hz. (**Figure 32**).

b. Dispositif et Principe de la VNG :

➤ **Dispositif :**

La VNG est composée d'une caméra infrarouge (définition de 320 000 pixels) montée sur un masque. Ce dispositif permet d'enregistrer en temps réel les mouvements oculaires sur un graphique (Figure 33).

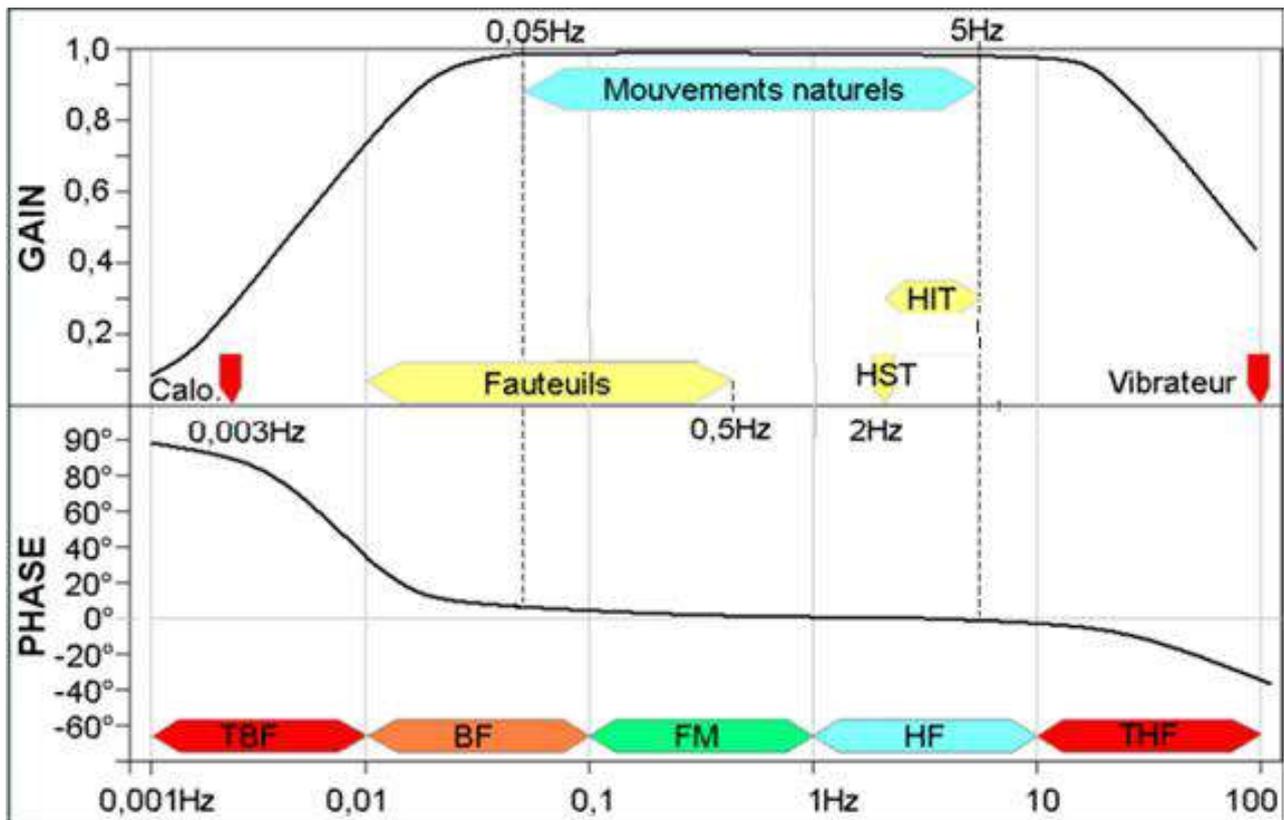


FIGURE 32: GAMME DE FREQUENCE EXPLORER PAR LA VNG (SELON ULMER).

TBF : TRES BASSES FREQUENCES ; BF : BASSES FREQUENCES ;

FM : FREQUENCE MOYENNE ; HF : HAUTES FREQUENCES ; THF : TRES HAUTES FREQUENCES ;

CALO: CALORIQUE ; HST : HEAD SHAKING TEST ; HIT : HEAD IMPULSE TEST.



FIGURE 33 : MATERIEL DE LA VIDEONYSTAGMOGRAPHIE (VNG)

(EXPLORATION FONCTIONNELLE ; SERVICE D'ORL ET CCF ; CHU HASSAN II)

1. ORDINATEUR ET LE LOGICIEL D'APPLICATION ;
2. CAMERA INFRAROUGE MONOCULAIRE SUR LE CASQUE AVEC ET SANS CACHE
3. VIDEOPROJECTEUR
4. VIBRATEUR
5. FAUTEUIL
6. DISTRIBUTEUR D'EAU THERMO-REGULE (EPREUVE CALORIQUE)

➤ **Principe d'enregistrement :**

- Le sujet est installé dans un fauteuil fixe dans une pièce obscure en face d'un écran à une distance de 1,2 mètre.
- La tête du sujet est stabilisée afin d'obtenir uniquement une réponse oculaire.
- Afin d'obtenir des mesures précises en tenant compte des caractéristiques de chaque individu, une calibration précède chaque test VNG.
- Une cible blanche est projetée par un vidéoprojecteur sur l'écran. Le sujet a pour instruction de fixer et de suivre des yeux le point aussi vite et aussi précisément que possible. Le déplacement de la cible est contrôlé par le logiciel de l'ordinateur préalablement défini.
- La VNG enregistre habituellement le mouvement d'un seul œil (œil esclave): celui du côté de la camera sous forme de tracé. L'autre œil (œil maître) est 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 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.
 - Pour les 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. (Figure 34)

- 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* (Figure 35).

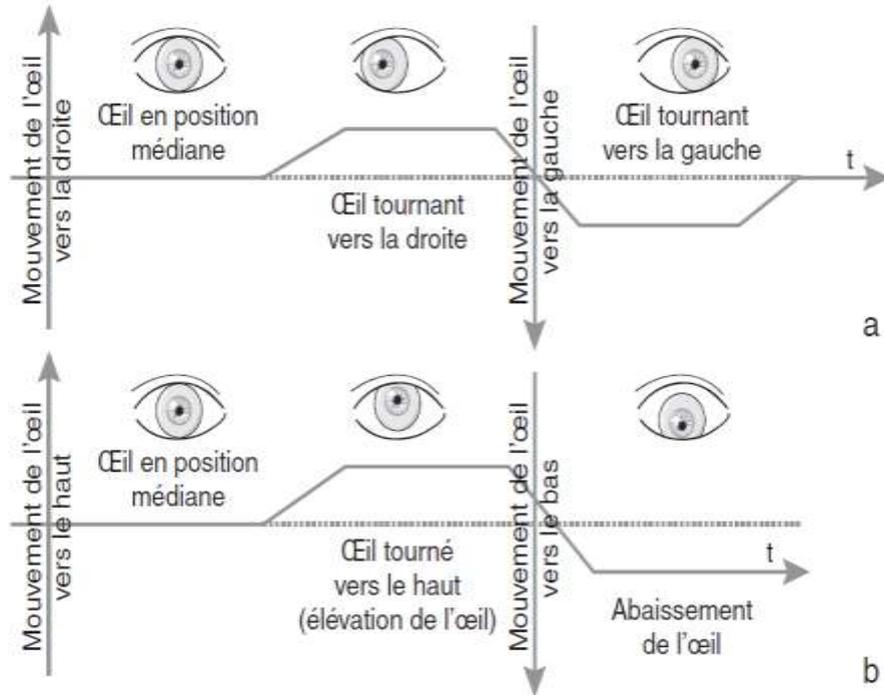


FIGURE 34 : CONVENTIONS CONCERNANT LE SENS DE LA DEVIATION DE L'ŒIL DANS LES MOUVEMENTS HORIZONTAUX (A) ET VERTICAUX (B). [49]

c. Technique de réalisation des différents tests et résultats :**c.1. Recherche d'un nystagmus spontané :****➤ Technique :**

- 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 recouvrant ce dernier par un cache.
- Que le sujet soit dans la lumière ou dans l'obscurité, la recherche du nystagmus spontané se fait dans la direction du regard primaire, puis en demandant au sujet de déplacer le regard vers la droite, puis vers la gauche et le haut, sans dépasser une excursion de 30° (apparition d'un nystagmus physiologique).

➤ Résultats :

- Chez le sujet normal on ne doit pas trouver un nystagmus spontané.
- Dans la pathologie vestibulaire périphérique le nystagmus spontané présente les caractéristiques suivantes :
 - ✓ Il présente une phase lente d'origine vestibulaire suivie d'une phase rapide de retour orientée en sens inverse, le sens de la phase lente renseigne sur le côté lésé.
 - ✓ Il est diminué ou aboli par la fixation oculaire.
 - ✓ Il croît lorsque le regard est dirigé du côté de la phase rapide et décroît dans le regard du côté opposé.
 - ✓ Il est unidirectionnel et ne change pas de sens dans les différentes positions du regard.
 - ✓ Il n'est jamais vertical pur.
 - ✓ Il est inhibé par la fixation oculaire.

- Le nystagmus spontané d'origine centrale :
 - ✓ Il n'est généralement pas inhibé par la fixation oculaire.
 - ✓ Il persiste dans le temps (source d'oscillopsies).
 - ✓ Il peut changer de direction en fonction de l'orientation du regard et être dysconjugué ou dissocié.
 - ✓ Il peut être purement vertical ou torsionnel.

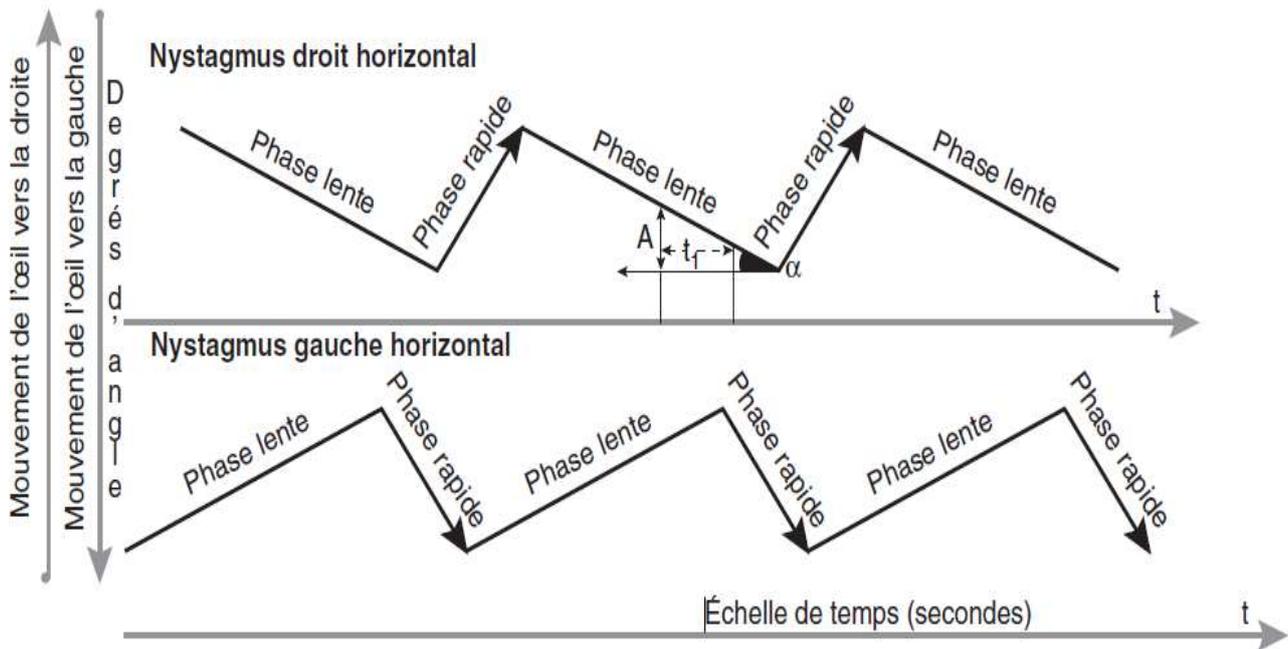


FIGURE 35 : ENREGISTREMENT DES NYSTAGMUS A RESSORT HORIZONTAL. [49]

c.2. Etudes des mouvements oculaires :

→ Test des saccades :

➤ Technique :

- Les saccades sont 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)
- on étudie les saccades en faisant apparaître la cible d'un côté puis de l'autre et dans un emplacement prévisible, d'abord sur une séquence régulière (temps d'apparition régulier) puis sur une séquence aléatoire (séquence temporellement aléatoire).

➤ Résultats : (Figure 36) et (Figure 37).

Les paramètres vidéonystagmographiques d'analyse de saccades oculaires sont:

- ◆ **La latence de refixation** est définie par le temps (en millisecondes), qui sépare l'apparition d'une nouvelle cible et le début de la déflexion de l'œil qui part à sa rencontre. Elle est inférieure à 280 ms pour les sujets sains. Elle est pathologique lorsqu'elle dépasse 280 ms.
- ◆ **La précision** est le rapport d'amplitudes entre la saccade de refixation et l'angle de déflexion de la cible, sa valeur normale est comprise entre 70 et 100%.

L'hypométrie est définie par une précision < 75 % et l'hypermétrie par une précision > 100 %. Une hypométrie est un signe fréquemment rencontré dans les atteintes cérébelleuses et dans les atteintes du tronc cérébral assez souvent associée à un ralentissement.

- ♦ **La vitesse maximale de la saccade.** Elle dépend de l'amplitude du mouvement. Pour une amplitude de 40°, la vitesse maximale atteint 400° / sec.

Cette mesure est importante car elle permet de mettre en évidence des parésies oculomotrices infra-cliniques.

Par exemple, une atteinte du nerf oculomoteur externe (VI) gauche se traduira par un ralentissement des vitesses des saccades de l'œil gauche dans le regard vers la gauche.

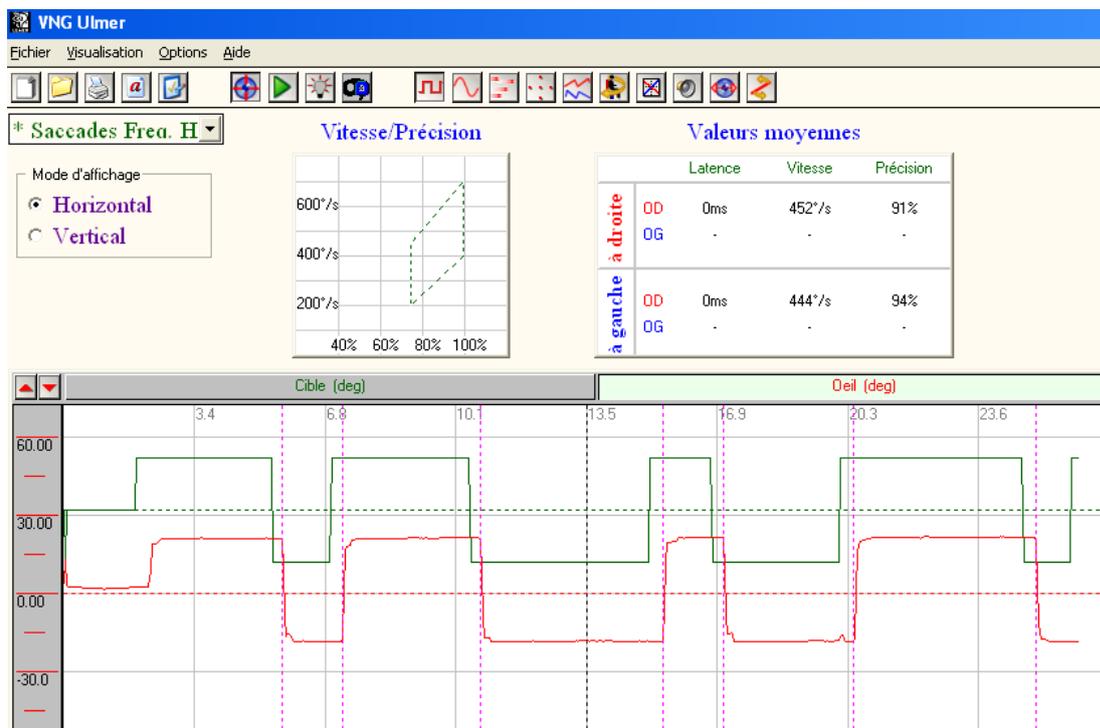


FIGURE 36 : TEST DE SACCADÉS NORMAL.

EN VERT, STIMULATION VISUELLE ; EN ROUGE, DEPLACEMENTS DE L'ŒIL DU SUJET.

ABSENCE DE NYSTAGMUS.

(EXPLORATION FONCTIONNELLE; SERVICE D'ORL ET CCF; CHU HASSAN II)



FIGURE 37 : TEST DE SACCADÉ ANORMAL.

PRESENCE DES NYSTAGMUS DONT LES PHASES RAPIDES SONT ORIENTÉES VERS LA DROITE.

(EXPLORATION FONCTIONNELLE; SERVICE D'ORL ET CCF; CHU HASSAN II)

- ➔ Poursuite oculaire lente :
- Technique : l'œil doit suivre le point qui se déplace lentement à une vitesse sinusoïdale continue.
 - Résultats : (Figure 38) et (Figure 39).
 - L'aspect général de la courbe doit être lisse «*smooth pursuit*», sans phénomènes saccadiques. Ces derniers sont retrouvés dans les syndromes centraux.
 - ***Le gain*** de ces mouvements de poursuite (rapport entre la vitesse de déplacement de l'œil et la vitesse de déplacement de la cible) est ensuite automatiquement calculé et comparé à des normes pré-établie. Chez les sujets normaux, ce paramètre doit être supérieur à 0,7 et identique d'un côté et de l'autre. Ce gain est contrôlé par le cervelet. Une chute unidirectionnelle du gain est très évocatrice d'une lésion centrale.

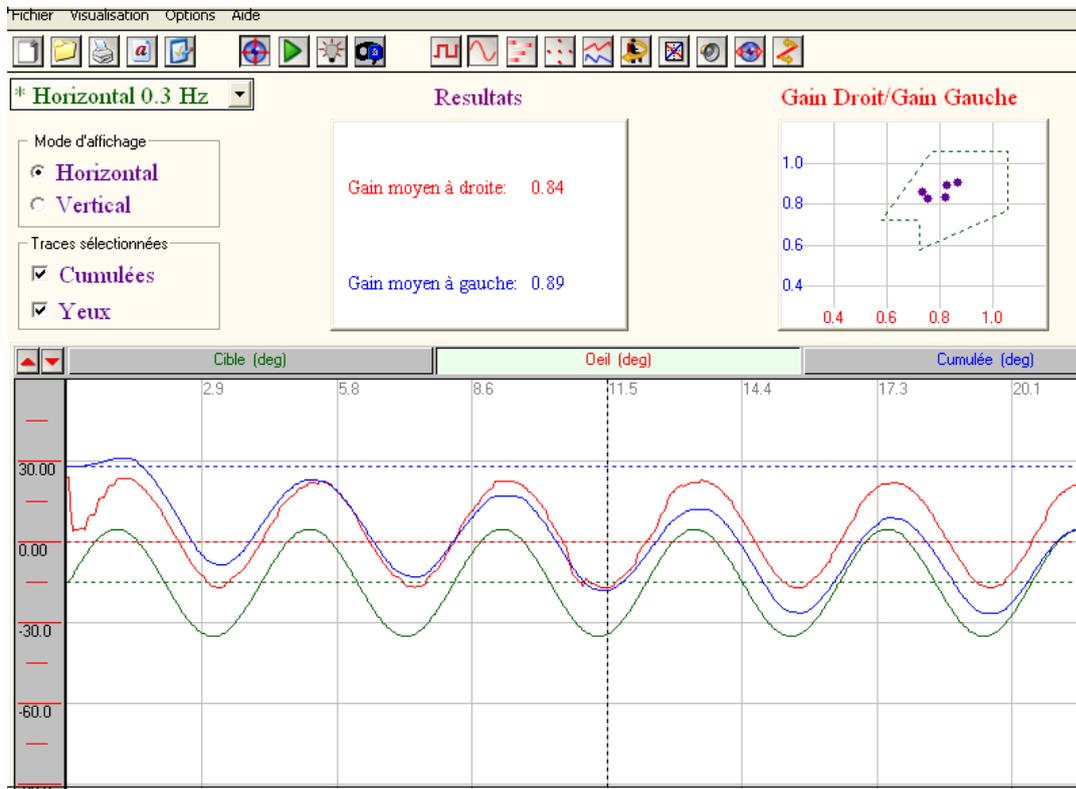


FIGURE 38 : TEST DE POURSUITE OCULAIRE NORMAL.

EN VERT, STIMULATION VISUELLE ; EN ROUGE, DEPLACEMENTS DE L'ŒIL DU SUJET ; EN MARRON, GAIN CALCULÉ À PARTIR DE CES DEUX COURBES.

(EXPLORATION FONCTIONNELLE; SERVICE D'ORL ET CCF; CHU HASSAN II)

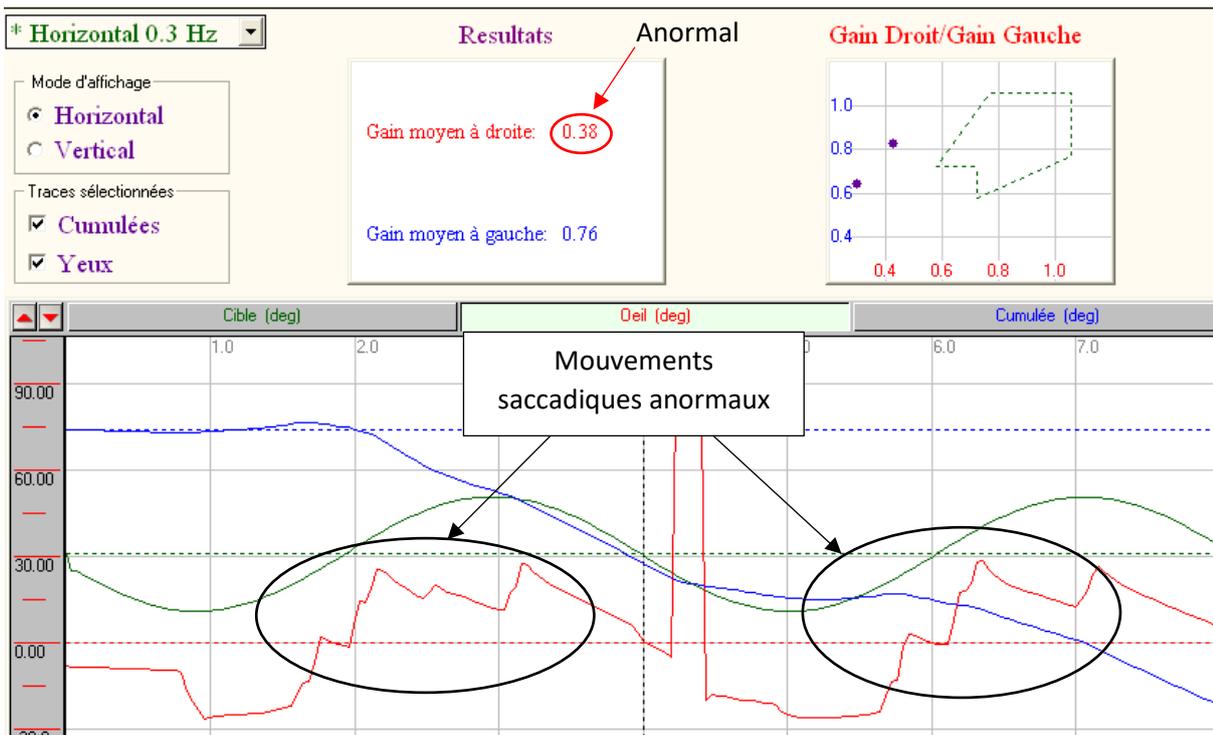


FIGURE 39 : TEST DE POURSUITE OCULAIRE ANORMAL.

À NOTER LA DIMINUTION DU GAIN DES MOUVEMENTS DU COTE DROIT.

(EXPLORATION FONCTIONNELLE; SERVICE D'ORL ET CCF; CHU HASSAN II)

→ Test optocinétique :

➤ Définition :

Le réflexe optocinétique (OKR) est un réflexe de stabilisation oculaire mis en jeu lors d'un glissement rétinien de l'image d'une cible visuelle.

➤ Technique :

- le sujet, le regard dans le vague, est soumis à un stimulus visuel sous forme de bandes noires et blanches qui peuvent défiler dans le plan horizontal ou vertical (Figure 40)
- Le patient suit ces mouvements avec l'œil maître tandis que la caméra enregistre les mouvements de l'œil esclave.
- Deux types de consignes peuvent être donnés : laisser le regard de face passif sans instruction particulière ou fixer chacune des bandes passant par le centre du champ visuel : le système de poursuite est alors étudié.

- Résultat :
- 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 de la réponse optocinétique** est calculé par construction automatique de la cumulée des phases lentes du nystagmus optocinétique. Il est globalement effondré (**Figure 42**) dans les lésions hautes du tronc cérébral mais reste normal dans les vestibulopathies bilatérales liées aux aminosides.

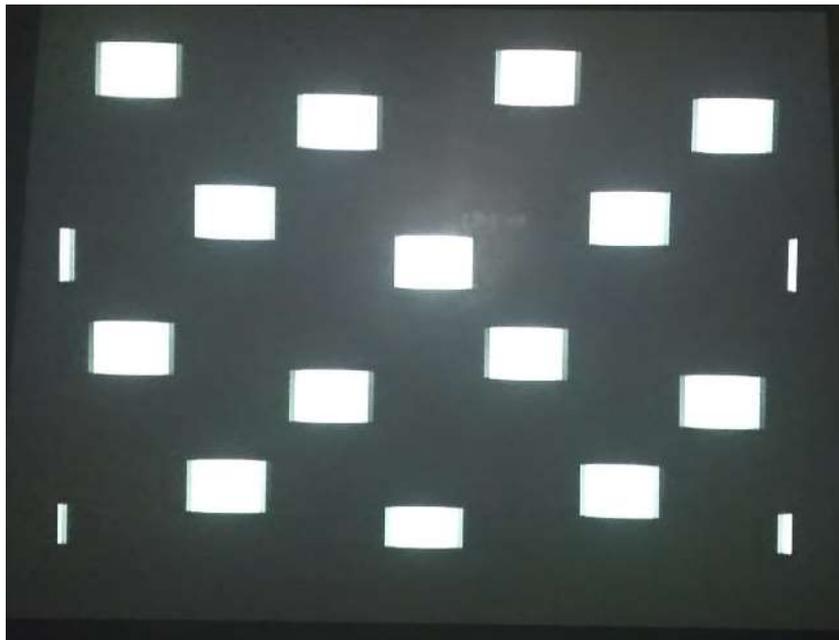


FIGURE 40 : STIMULATIONS OPTOCINETIQUES. [49]

(EXPLORATION FONCTIONNELLE; SERVICE D'ORL ET CCF; CHU HASSAN II)

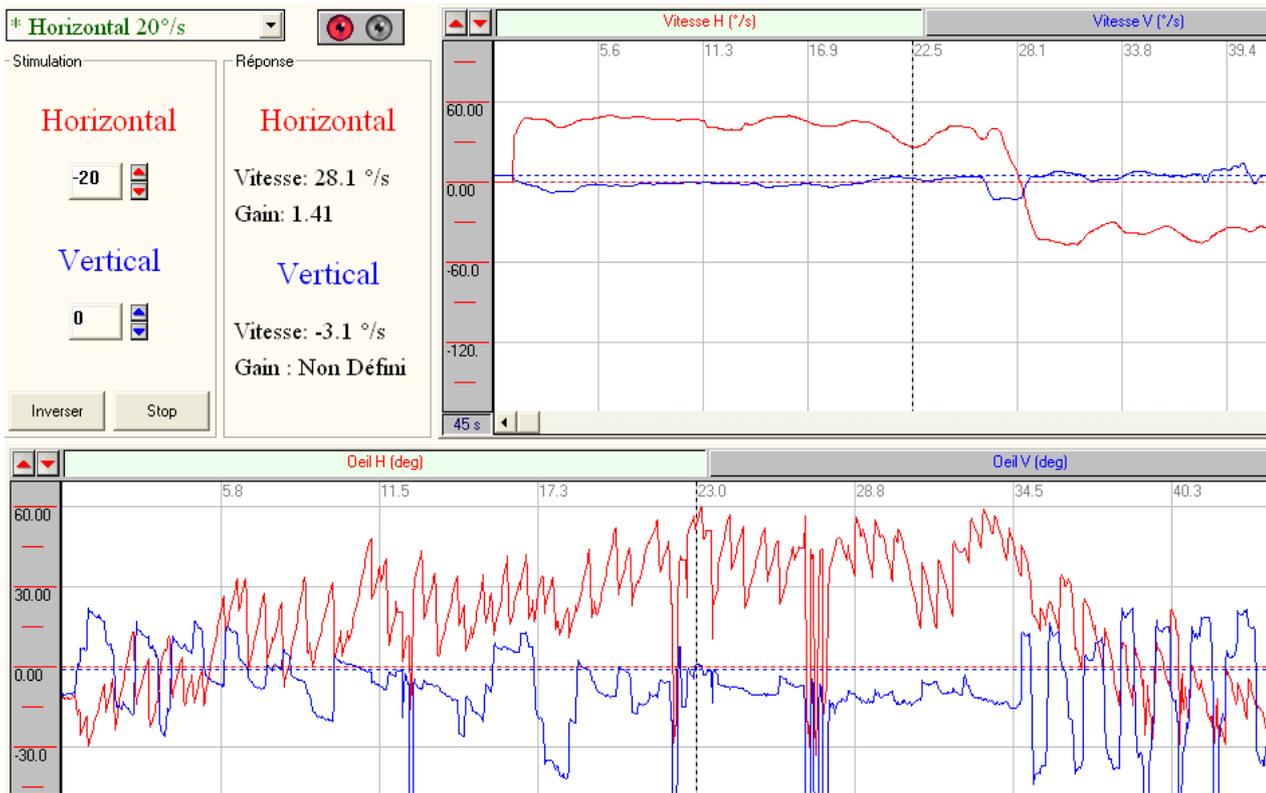


FIGURE 41 : REFLEXE OPTOCINETIQUE NORMAL.

(Exploration fonctionnelle; service d'ORL et CCF; CHU Hassan II)



FIGURE 42 : TEST OPTOCINETIQUE ANORMAL AVEC UN GAIN DIMINUE

(Exploration fonctionnelle; service d'ORL et CCF; CHU Hassan II)

c.3. Recherche d'un nystagmus de position :

➤ Technique :

- *Manœuvre de Dix et Hallpike* avec enregistrement vidéonystagmographique.
- *HST « Head Skaking Test »* : le nystagmus au cours du HST présente deux phases, primaire et secondaire, au cours desquelles il change de sens : un secouage passif et symétrique de la tête dans un plan horizontal de gauche à droite et de droite à gauche pendant 20 secondes.

À l'arrêt de la stimulation, les mouvements oculaires potentiellement induits sont analysés.

➤ Résultats :

- Chez le sujet normal (**Figure 43**), cette stimulation n'induit pas de nystagmus.
- Une asymétrie de fonctionnement des vestibules droit ou gauche (**Figure 44**), va se traduire par l'apparition d'un nystagmus de courte durée (inférieure le plus souvent à 10 secondes pendant la phase primaire) dont le sens de la phase rapide est orienté du côté intact (un nystagmus droit signe une hyporéflexie gauche). Il est suivi d'un nystagmus secondaire de durée beaucoup plus longue (de plus de 60 secondes pendant la phase secondaire) dont la phase rapide bat du côté lésé.
- Le nystagmus au HST est horizontal en cas de lésion périphérique. S'il est multidirectionnel ou de direction verticale, il évoque une origine centrale.



FIGURE 43 : HST NORMAL. ABSENCE DE NYSTAGMUS.

(EXPLORATION FONCTIONNELLE; SERVICE D'ORL ET CCF; CHU HASSAN II)

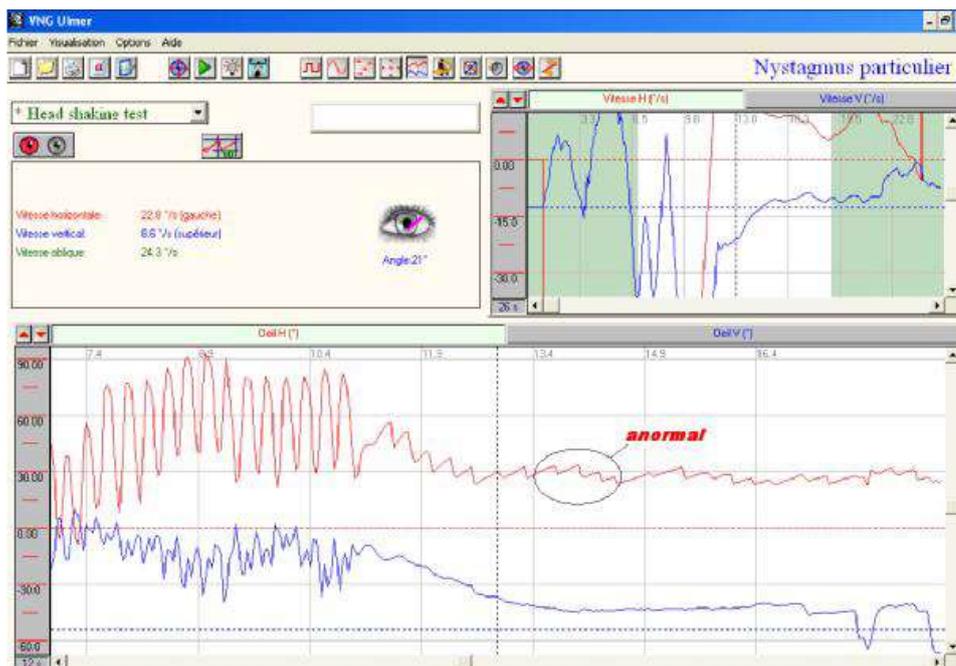


FIGURE 44 : HEAD SHAKING TEST CHEZ UN PATIENT PRESENTANT UN DEFICIT VESTIBULAIRE.

PRESENCE DES NYSTAGMUS DONT LES PHASES RAPIDES DU NYSTAGMUS SONT ORIENTEES VERS LA GAUCHE.

(EXPLORATION FONCTIONNELLE; SERVICE D'ORL ET CCF; CHU HASSAN II).

c.4. VHIT (Video Head Impulse Test) ou test d'Halmagyi :

➤ Technique :

- Le HIT a été décrit pour la première fois par Halmagyi et Curthoys en 1988.
- Il permet de détecter une atteinte périphérique canalaire lors de la réalisation d'un mouvement brusque de rotation de la tête d'environ 30° par l'examineur, à une vitesse supérieure à 200° par seconde.
- Ce test consiste à demander au sujet de fixer une cible située à moins de 1 m de lui (en pratique le nez de l'examineur) tandis que l'examineur lui tourne la tête de façon aléatoire et brusque, dans le plan horizontal, soit vers la gauche, soit vers la droite.
- En cas de dysfonctionnement canalaire horizontal, le gain du réflexe vestibulo-oculaire horizontal (RVOH) est diminué et le sujet ne peut suivre la consigne sans réaliser une ou plusieurs saccades de refixation pour maintenir l'œil sur la cible.
- Ce test doit être réalisé dans de bonnes conditions, et le mouvement de la tête doit être réalisé par l'examineur de manière impromptue.
- Pour rendre ce test objectif, son enregistrement est réalisé sous caméra de VNG.
- La première description du vHIT fut faite en 2004 par Ulmer.
- Deux dispositifs 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, il interroge les 6 canaux de manière indépendante. 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.

- Après une phase de calibration active, il est demandé au patient de fixer un point de l'espace à un mètre devant lui et sa tête est mobilisée entre 10 et 20 fois dans le plan du canal semi-circulaire interrogé.
 - Pour obtenir de meilleurs résultats, cette mobilisation doit être passive, imprévue, rapide (entre 200 et 600 degrés/s) et d'une amplitude de 10 à 20 degrés.
 - La phase de mobilisation passive se déroule en trois temps :
 - elle débute par l'interrogation des **canaux semi-circulaires latéraux** via des mouvements de *rotation de la tête dans le plan de Francfort*.
 - L'examen se poursuit par la stimulation des **canaux verticaux** : la tête du patient est tournée de *45° dans le plan horizontal* puis mobilisée rapidement *en avant et en arrière*. → *Tête tournée à droite*, la manœuvre interroge les canaux : **supérieur gauche** et **postérieur droit** (LARP pour *Left Anterior/Right Posterior*).
- *A gauche*, elle teste les canaux : **supérieur droit** et **postérieur gauche** (RALP pour *Right Anterior/Left Posterior*) (Figure 45).

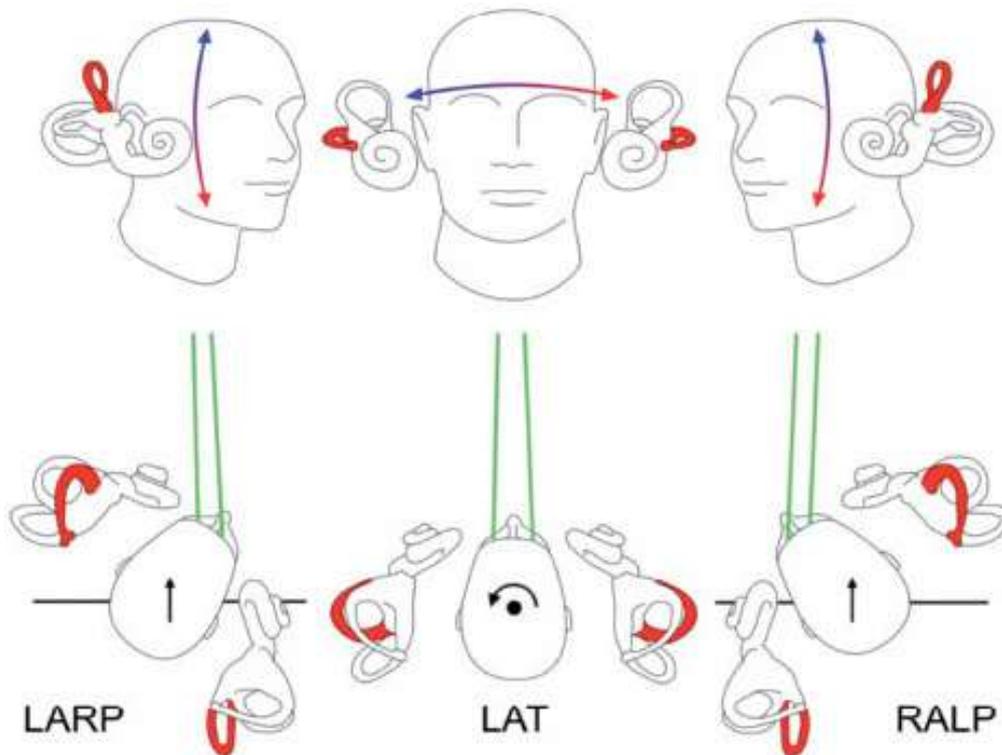


FIGURE 45 : STIMULATION DES CANAUX SEMI-CIRCULAIRES LORS DU VHIT. [50]

LES 3 ETAPES DE MOBILISATION DU PATIENT LORS DU VHIT : DANS LE PLAN DES CANAUX ANTERIEUR GAUCHE ET POSTERIEUR DROIT (LARP) ; DANS LE PLAN DES CANAUX LATERAUX GAUCHE ET DROIT (LAT) ; DANS LE PLAN DES CANAUX ANTERIEUR DROIT ET POSTERIEUR GAUCHE (RALP).

➤ Résultats : (Figure 46) et (Figure 47)

Deux situations se rencontrent selon l'état fonctionnel du canal stimulé.

- **Le canal est fonctionnel:** Grâce aux informations dictées par le canal excité, le sujet ne quitte pas la cible des yeux : la direction du regard se maintient constante. Le synchronisme des mouvements de la tête et des yeux semble parfait. Ce synchronisme signe la négativité du test.
- **Le canal est déficitaire:** Le sujet quitte la cible des yeux au prix d'une latence : le logiciel enregistre cette saccade de refixation qui, du fait de sa latence supérieure à 100 millisecondes, présente un asynchronisme par rapport au mouvement de tête. Cet asynchronisme signe la positivité du test, c'est-à-dire la défaillance du canal vis à vis des hautes fréquences.

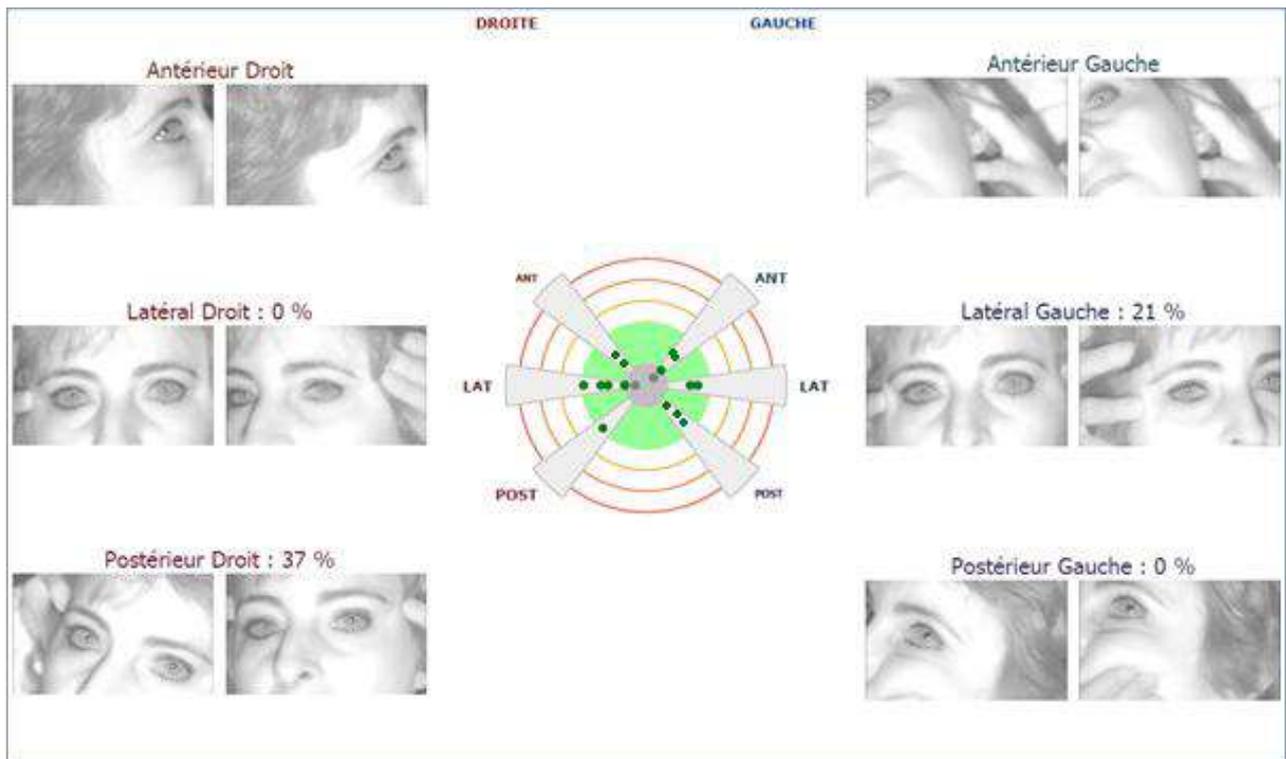


FIGURE 46 : REPONSE VESTIBULAIRE CANALAIRE AUX HAUTES FREQUENCES NORMALE.

(EXPLORATION FONCTIONNELLE ; SERVICE D'ORL ET CCF ; CHU HASSAN II).

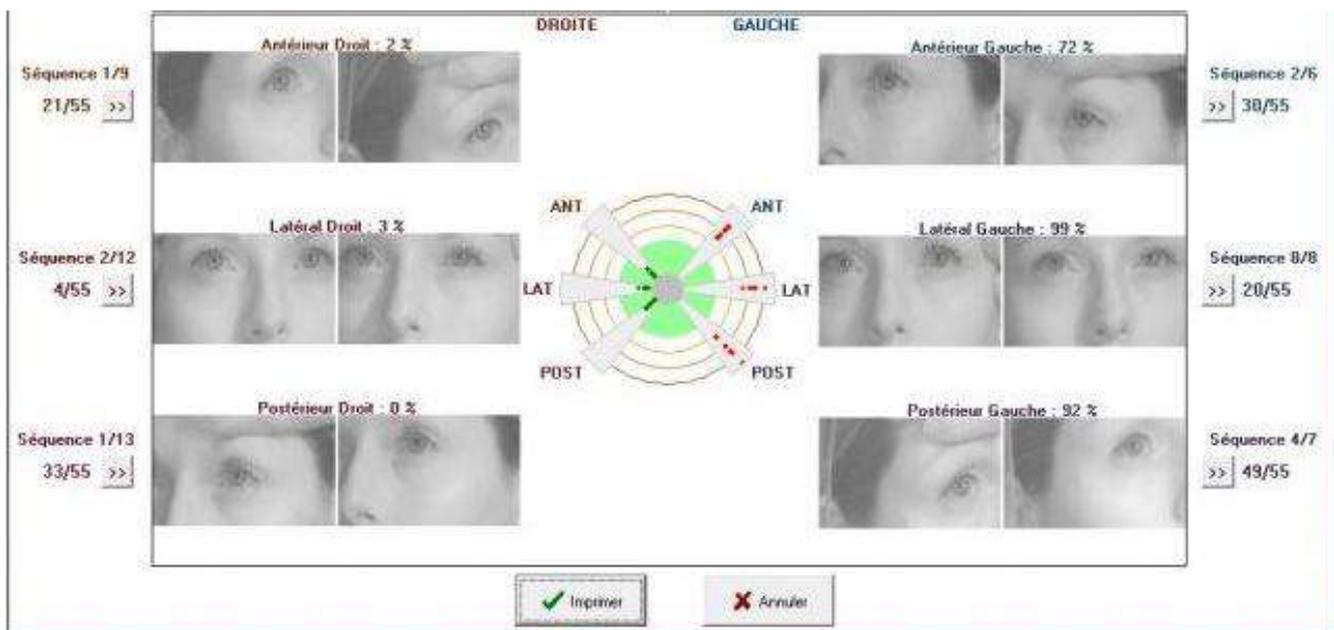


FIGURE 47 : AREFLXIE VESTIBULAIRE CANALAIRE AUX HAUTES FREQUENCES GAUCHE.

(EXPLORATION FONCTIONNELLE ; SERVICE D'ORL ET CCF ; CHU HASSAN II)

c.5. Epreuve rotatoire :

○ Stimulus entretenu pendulaire :

- Le patient est assis dans un fauteuil qui tourne de 180° en 10 secondes dans un sens, puis dans l'autre sens et ce de façon uniforme. La caméra infrarouge enregistre le mouvement oculaire (**Figure 48**).
- La sinusoïde d'amplitude la plus forte représente 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, les phases rapides étant supprimées.
- Les deux sinusoïdes de la cumulée de l'œil et de la rotation du fauteuil deviennent donc en phase.

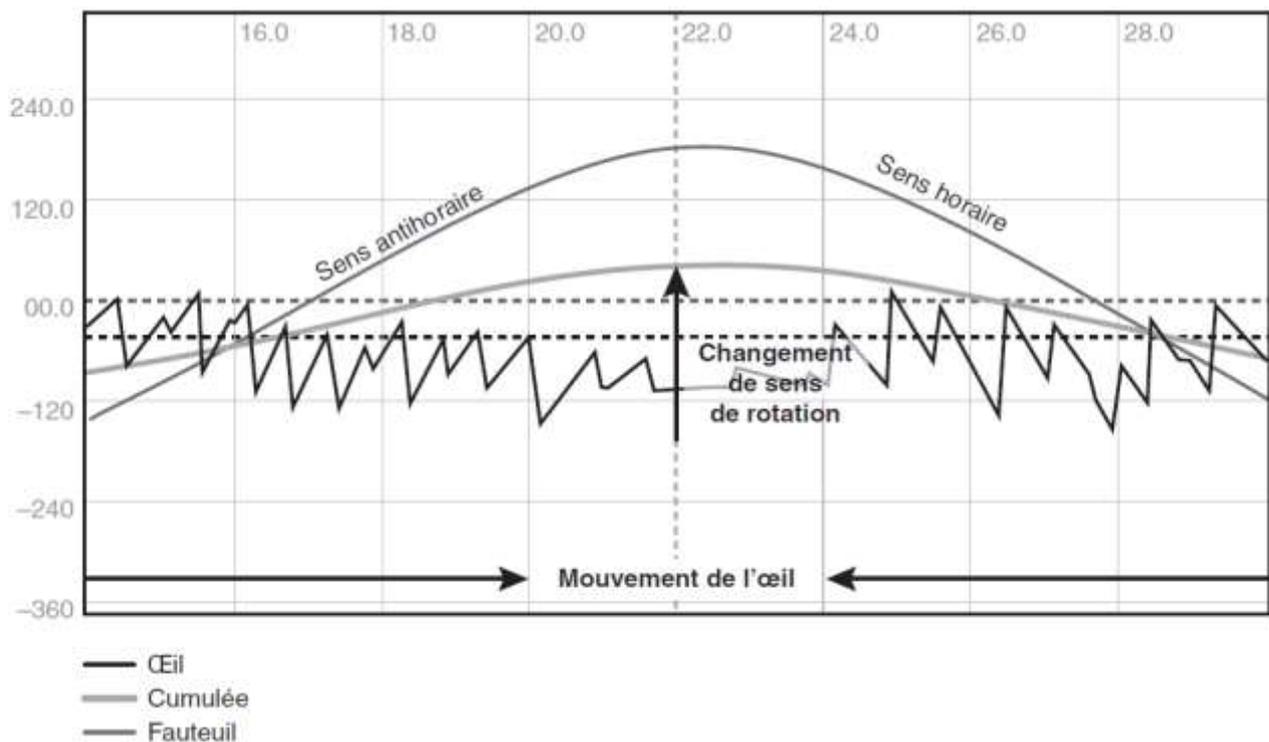


FIGURE 48 : CONVENTIONS POUR L'EPREUVE GIRATOIRE PENDULAIRE ENTRETENU. [49]

TRACE DU NYSTAGMUS EN DENTS DE SCIE.

- Stimulus impulsionnel : « Burst » :
 - Les patients sont soumis à une accélération de grande amplitude suivie d'une rotation à vitesse constante pendant 1 minute et finalement à une décélération de même amplitude que l'accélération initiale.
 - Dans ce cas, on s'intéresse au nystagmus qui survient à l'arrêt de la rotation, au nystagmus postrotatoire horizontal, et à sa constante de temps de disparition (environ 20 sec).
- Résultat :
 - L'enregistrement des mouvements oculaires induits par des mouvements horizontaux de la tête et du corps permet d'accéder aux propriétés dynamiques du réflexe vestibulo-oculaire horizontal (RVOH) dans la lumière et dans l'obscurité
 - Les différentes stimulations rotatoires réalisées permettent d'étudier les mouvements oculaires :
 - avec un décor visible, c'est le **VVOR** (*visio-vestibulo-ocular reflex*),
 - dans l'obscurité totale c'est le **VOR** (*vestibulo-ocular reflex*),
 - lorsque le corps tourne mais la tête reste immobile, toujours dans l'obscurité c'est le **COR** (*cervico-ocular reflex*),
 - avec une référence visuelle stable qui suit le mouvement du fauteuil c'est *l'indice de fixation oculaire IFO*.
 - Quatre mesures sont réalisées :
 - ✓ **Le gain**, qui mesure le rapport entre la vitesse de l'œil et celle de la tête.
Le gain idéal est égal à 1.
 - La valeur du gain normal varie selon les modes :
 - VVOR: gain = 0,95 +/- 0,06.
 - VOR : gain = 0.6 (**Figure 50**)

- ⇒ si < 0.4 , hypo réflectivité (**Figure 51**)
- ⇒ si > 0.6 , hyperréflectivité.
- COR : Gain = 0.1 ± 0.07 .
- ✓ **la prépondérance directionnelle** qui mesure la différence de réponse entre les 2 vestibules. Une valeur supérieure à $2^\circ/s$ est pathologique si elle est constamment retrouvée (**Figure 51**).
- ✓ **Le déphasage** : les maxima et les minima de la réponse ne sont plus calqués sur ceux de la stimulation. Ils sont en avance ou en retard. Un déphasage normal est inférieur à 10° . S'il est supérieur il est témoin d'un déficit vestibulaire.
- ✓ **La linéarité**, c'est à dire la proportionnalité d'une réponse à une intensité de stimulation. Normalement la réponse du vestibule sain est proportionnelle à l'intensité de la stimulation. Mais l'inhibition centrale est un facteur à prendre en compte dans le déroulement de l'examen et dans l'interprétation des résultats.
- La recherche de **l'indice de fixation oculaire**. Le nystagmus per-rotatoire disparaît instantanément. Cette inhibition est d'origine cérébelleuse. 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 %.

Rapport d'analyse sinusoidale horizontal

	VVOR	VVOR	VOR	COR	VVOR
Gain	0.72	0.72	0.55	0.57	0.49
Phase	-7.0°	-11.0°	-16.0°	-15.0°	-11.0°
Prépondérance	1.9°/s (gauche)	2.1°/s (gauche)	-0.3°/s (droite)	0.4°/s (gauche)	0.0°/s (droite)
Période	4.0 s	4.0 s	4.0 s	4.0 s	4.0 s
Début - Fin (s)	0.1 - 32.4 s	32.4 - 64.4 s	64.4 - 96.9 s	96.9 - 128.0 s	0.4 - 162.8 s
Durée	32.3 s	32.0 s	32.5 s	31.1 s	162.5 s
Vmoy Stim °/s	0.0°/s	0.0°/s	0.0°/s	0.0°/s	0.0°/s

FIGURE 49 : VALEURS DES REFLEXES A L'EPREUVE ROTATOIRE (BURST)

VVOR : GAIN DIMINUE ; VOR : NORMAL ; COR : PATHOLOGIQUE ELEVE ; PREPONDERANCE : NORMALE

(Exploration fonctionnelle ; service d'ORL et CCF ; CHU Hassan II).

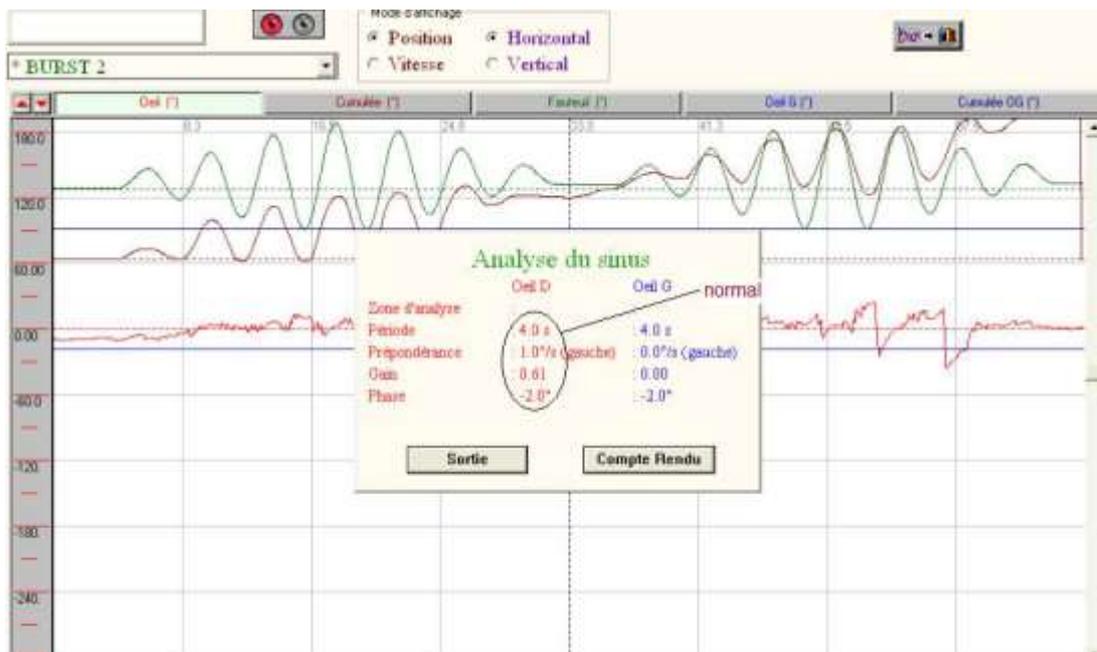


FIGURE 50 : EPREUVE ROTATOIRE NORMALE.

(Exploration fonctionnelle ; service d'ORL et CCF ; CHU Hassan II).

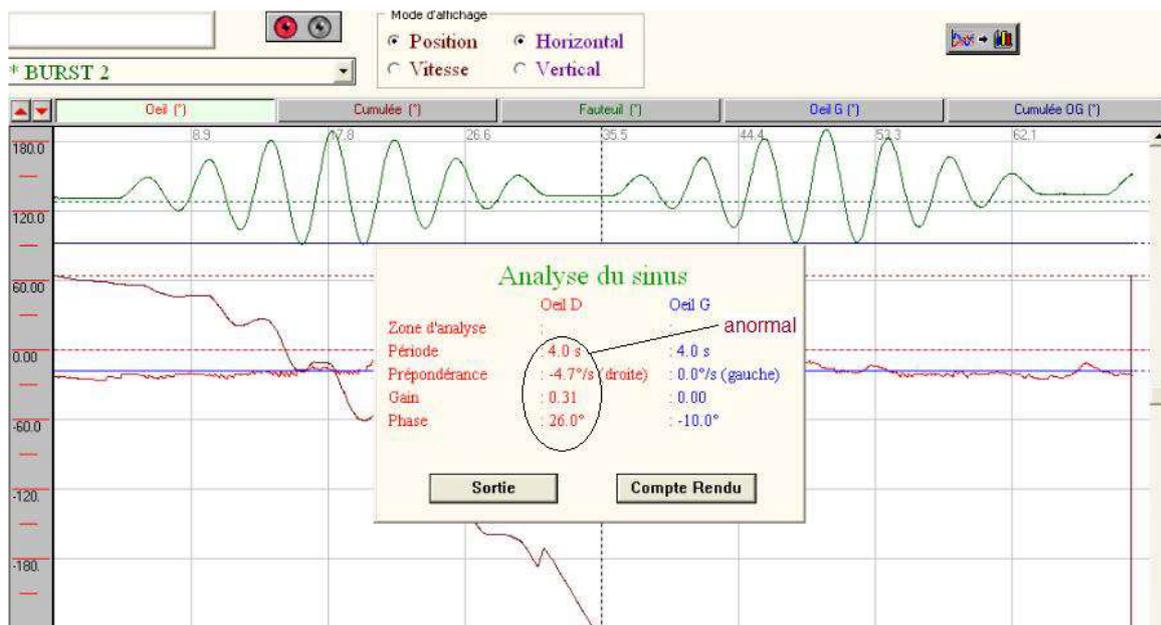


FIGURE 51 : EPREUVE ROTATOIRE PATHOLOGIQUE.

GAIN VOR = 0.31 ET PREPONDERANCE DIRECTIONNELLE DROITE A 4.7°/S ET UN DEPHASAGE

IMPORTANT A DROITE DE 26°, CHEZ UNE PATIENTE PRESENTANT UNE AREFLEXIE CANALAIRE BILATERALE.

(Exploration fonctionnelle ; service d'ORL et CCF ; CHU Hassan II).

c.6. Test de vibration osseux : (Figure 52)

➤ Technique :

- Le test de vibration osseux vestibulaire est un test de réalisation simple, non invasif, qui se comporte comme un test de Weber vestibulaire haute fréquence et permet de révéler instantanément une asymétrie vestibulaire même ancienne ou compensée sous la forme d'un nystagmus induit par les vibrations car les très hautes fréquences ne sont pas soumis aux mécanismes compensatoires.
- Ce test se pratique chez un sujet assis en stimulant successivement la mastoïde droite puis gauche, parfois le vertex, pendant 5 secondes à 30, 60, ou plus efficacement à 100Hz.
- La vibration stimule l'ensemble des capteurs du labyrinthe postérieur. Chaque capteur excité par la vibration répond mais s'ils ont tous la même réactivité ils s'annulent entre eux. Il permet de dépister un déficit vestibulaire unilatéral (récent ou ancien).

➤ Résultat :

- Les sujets normaux n'ont pas de nystagmus induit.
- En cas d'asymétrie de fonctionnement (lésions unilatérales vestibulaires) on observe *un nystagmus* horizontal ou horizonto-rotatoire franc, supérieur à $3^\circ/s$, reproductible, non épuisable, *battant du côté sain* quel que soit le côté stimulé. Il survient sans latence par rapport au début de la stimulation et dure tout le temps de la stimulation.
- Ce test, fait de manière isolée, ne permet pas d'affirmer l'origine périphérique ou centrale du nystagmus induit par le vibreur.



FIGURE 52 : TEST VIBRATOIRE.

LE VIBRATEUR EST APPLIQUE SUR CHAQUE MASTOÏDE DROITE ET GAUCHE, ET LES MOUVEMENTS OCULAIRES

POTENTIELLEMENT INDUITS SONT ETUDIES A L'AIDE DE LA VIDEONYSTAGMOGRAPHIE.

(EXPLORATION FONCTIONNELLE ; SERVICE D'ORL ET CCF ; CHU HASSAN II).

c.7. L'épreuve calorique :

➤ Technique : (Figure 53)

- Elle n'interroge que le canal semi-circulaire horizontal.
- Le patient, assis ou couché doit rester la tête inclinée en arrière de 60° pour verticaliser le canal horizontal.
- Cet examen doit être réalisé en absence de perforation tympanique avec un CAE libre. Chez les patients porteurs d'une perforation tympanique, la stimulation peut être réalisée à l'air (mais cette technique est moins sensible).



FIGURE 53 : TEST CALORIQUE.

(EXPLORATION FONCTIONNELLE ; SERVICE D'ORL ET CCF ; CHU HASSAN II)

2 types d'épreuves peuvent être réalisés :

- Épreuves unilatérales :
 - Cette épreuve interroge chaque CSC latéral à part.
 - En pratique, 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).
 - Les épreuves chaudes précèdent les épreuves froides. La stimulation froide inhibe l'ampoule du CSC horizontal alors que la stimulation chaude l'active. Ceci a pour effet d'induire *un nystagmus oculaire battant du côté opposé à la stimulation froide et du côté de la stimulation chaude*.
 - La réponse est enregistrée entre la soixantième et la quatre-vingt-dixième seconde après le début de la stimulation.
 - Ce test permet d'apprécier le fonctionnement du **réflexe vestibulo-oculaire horizontal**.
 - La fréquence du nystagmus oculaire et l'amplitude de la vitesse de la phase lente du nystagmus oculaire sont ainsi mesurées.
 - Les valeurs sont ensuite reportées sur un graphe : *le diagramme de Freyss* (Figure 55).
 - Le diagramme de Freyss permet de visualiser de façon instantanée l'existence d'une **hypovalence vestibulaire** (asymétrie d'excitabilité entre les ampoules des CSC droit et gauche, quantifiée en pourcentage) ou d'une **prépondérance directionnelle** (sens prédominant de la phase rapide du nystagmus)

- Épreuves bilatérales :

Dans cette épreuve, les deux oreilles sont irriguées simultanément.

Chez le sujet normal, cette stimulation n'induit aucun nystagmus.

En cas de déficit vestibulaire, un nystagmus horizontal est observé. Le sens de la phase rapide induit par la stimulation froide indique le côté pathologique.

Cette épreuve est plus sensible que l'épreuve unilatérale mais aussi plus difficile à réaliser techniquement car l'irrigation de l'oreille droite et de l'oreille gauche doit être symétrique.

- Limites :

- 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 vu la grande sensibilité de la VNG. L'épreuve est alors moins désagréable.

- Principe :

- L'eau qui a pour but le réchauffement ou le refroidissement localisé de l'appareil canalaire du vestibule, provoquant la mise en mouvement du liquide endolymphatique par un phénomène de convection (les molécules froides descendent tandis que les molécules chaudes montent), de sorte que se crée un courant endolymphatique dont le sens est déterminé par la nature de la stimulation chaude ou froide. Cette stimulation entraîne des phénomènes subjectifs (les sensations vertigineuses) et des phénomènes objectifs (le nystagmus).

➤ Résultats : (Figure 54)

➔ Types de nystagmus : Quatre nystagmus sont normalement obtenus :

- 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).

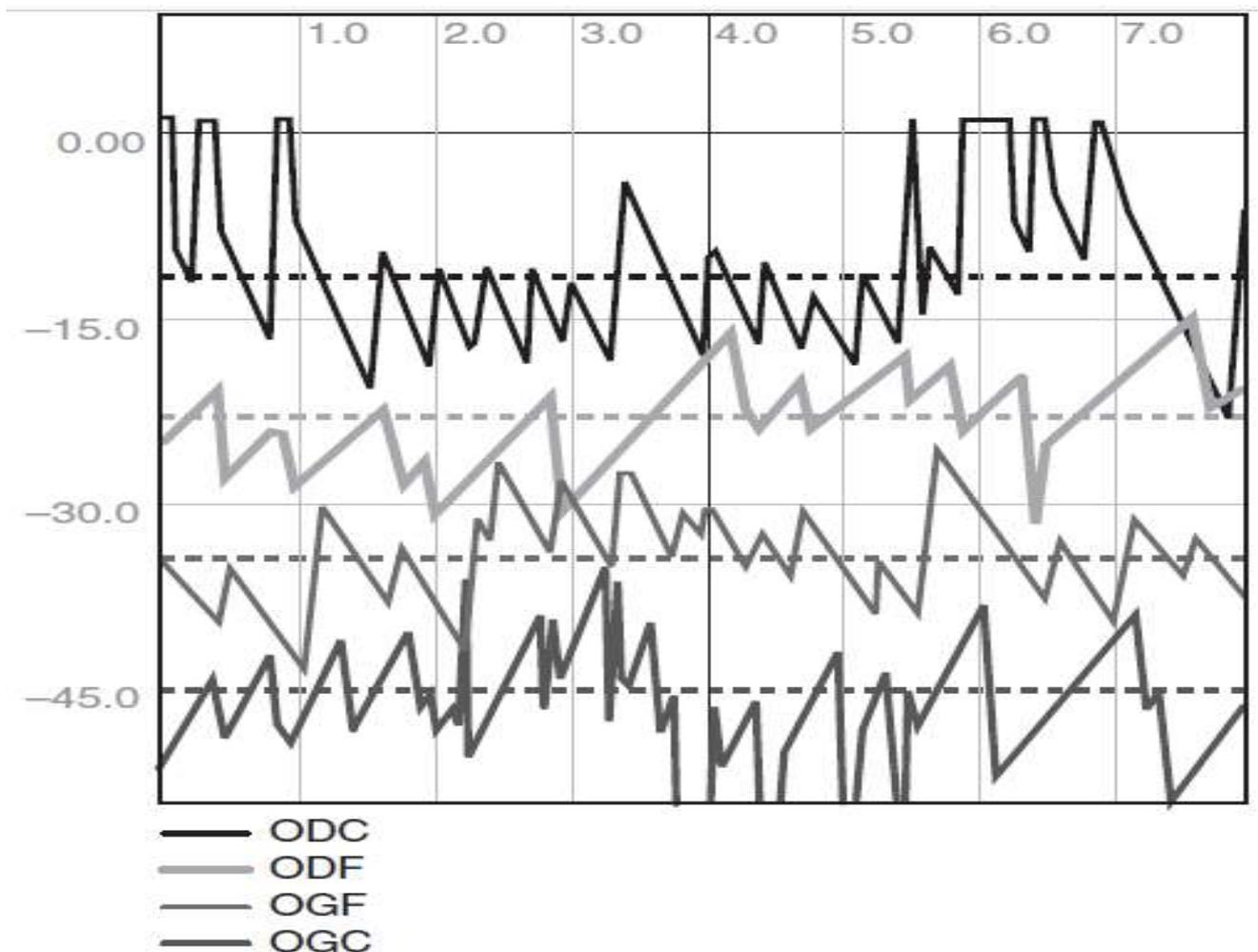


FIGURE 54 : RESULTATS DES EPREUVES CALORIQUES. [49]

ODC : OREILLE DROITE EPREUVE CHAUDE ;

ODF : OREILLE DROITE EPREUVE FROIDE ;

OGF : OREILLE GAUCHE EPREUVE FROIDE ;

OGC : OREILLE GAUCHE EPREUVE CHAUDE.

→ Bases de l'interprétation de l'épreuve calorique : (Figure 57 et Figure 58).

✓ Le premier renseignement que l'on peut en tirer est la notion de *normo-*, *d'hyper-* ou *d'hyporéflexivité canalaire*. Les limites de la normalité sont très larges car les résultats varient beaucoup d'un individu à l'autre. Cependant, en considérant le nombre de secousses nystagmiques comptées entre la 60ème et la 90ème seconde :

- un nombre inférieur à 10 traduit une hyporéflexivité.
- un nombre supérieur à 80 traduit une hyperréflexivité.

N.B. : Ces résultats peuvent être exprimés en nombre de secousses nystagmiques à la seconde.

✓ Le deuxième élément d'interprétation est la recherche d'une *prépondérance canalaire* :

Il s'agit, en fait, de comparer l'état fonctionnel du vestibule droit à celui du vestibule gauche en se fondant sur l'intensité de leurs réponses respectives aux stimulations caloriques.

Considérant toujours les secousses nystagmiques comptées entre la 60ème et la 90ème seconde, on fait la somme des secousses nystagmiques provoquées par stimulation du vestibule droit que l'on compare à la somme des secousses nystagmiques provoquées par stimulation du vestibule gauche :

$$\frac{\text{somme nystagmus OD (eau chaude et froide)}}{\text{somme nystagmus OG (eau chaude et froide)}}$$

Ce rapport est normalement voisin de 1. Il augmente en cas de prépondérance canalaire droite, diminue en cas de prépondérance canalaire gauche. Une prépondérance vestibulaire implique une atteinte périphérique.

- ✓ Le troisième élément d'interprétation est la recherche d'une **prépondérance nystagmique** ou « **directionnelle** » lorsqu'il n'existe pas de prépondérance canalaire.

On compare maintenant non plus le vestibule droit au vestibule gauche, mais le nystagmus droit au nystagmus gauche.

Nous ferons donc la somme des secousses nystagmiques droites (quel que soit leur mode de provocation) et nous la comparerons à la somme des nystagmus gauches:

$$\frac{\text{somme des nystagmus droits}}{\text{somme des nystagmus gauches}}$$

Ce rapport est normalement voisin de 1 (Figure 57). Une prépondérance nystagmique directionnelle traduit généralement une atteinte des **centres vestibulaires** (au niveau des noyaux du tronc cérébral par exemple).

➔ Le diagramme de Freyss : **Figure 55**

- C'est une méthode commode pour représenter les résultats.
- 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 zéro.
- 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** est le résultat de la somme en valeur absolue des vitesses ou des fréquences concernant chacune des deux oreilles.
 - **La prépondérance des nystagmus** : 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.

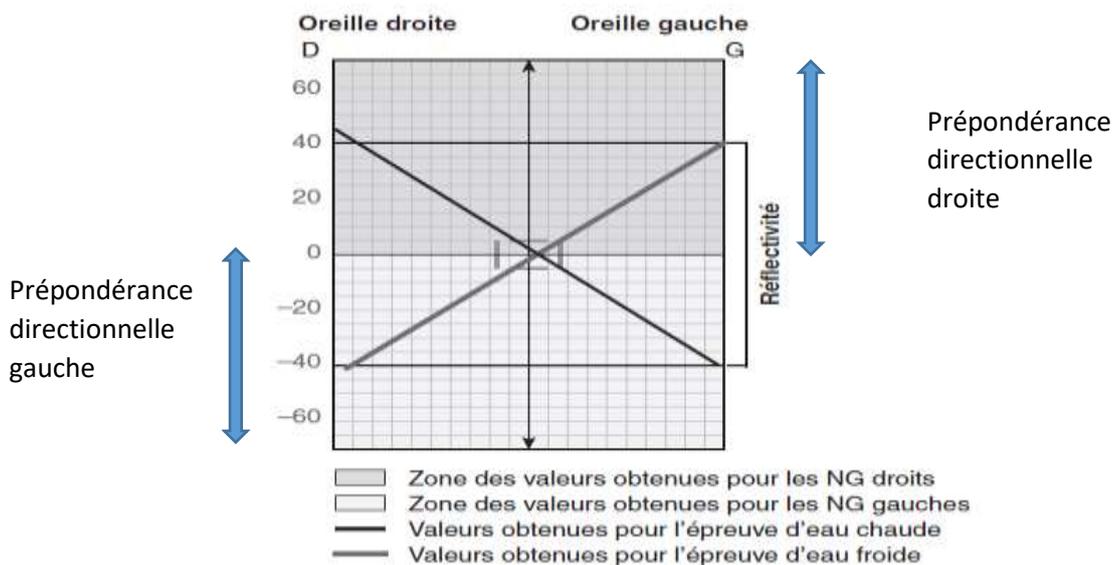


FIGURE 55 : PAPILLON DE FREYSS. [49]

FLECHE VERS LE HAUT : NYSTAGMUS BATTANT A DROITE ;

FLECHE VERS LE BAS : NYSTAGMUS BATTANT A GAUCHE.

NG = NYSTAGMUS.

→ Diagramme des cumulées : (Figure 56)

- Le logiciel trace, pour chaque côté, la cumulée des vitesses des phases lentes pour l'épreuve chaude et pour l'épreuve froide.
- Les deux surfaces obtenues donnent une excellente idée sur la **réflectivité calorique** pour chaque côté et sur 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.

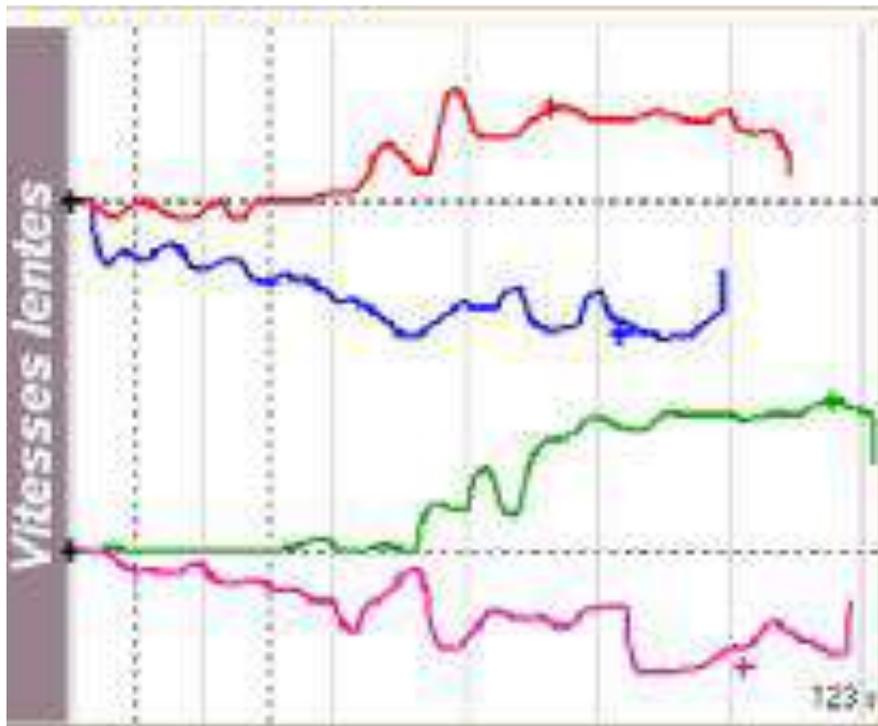
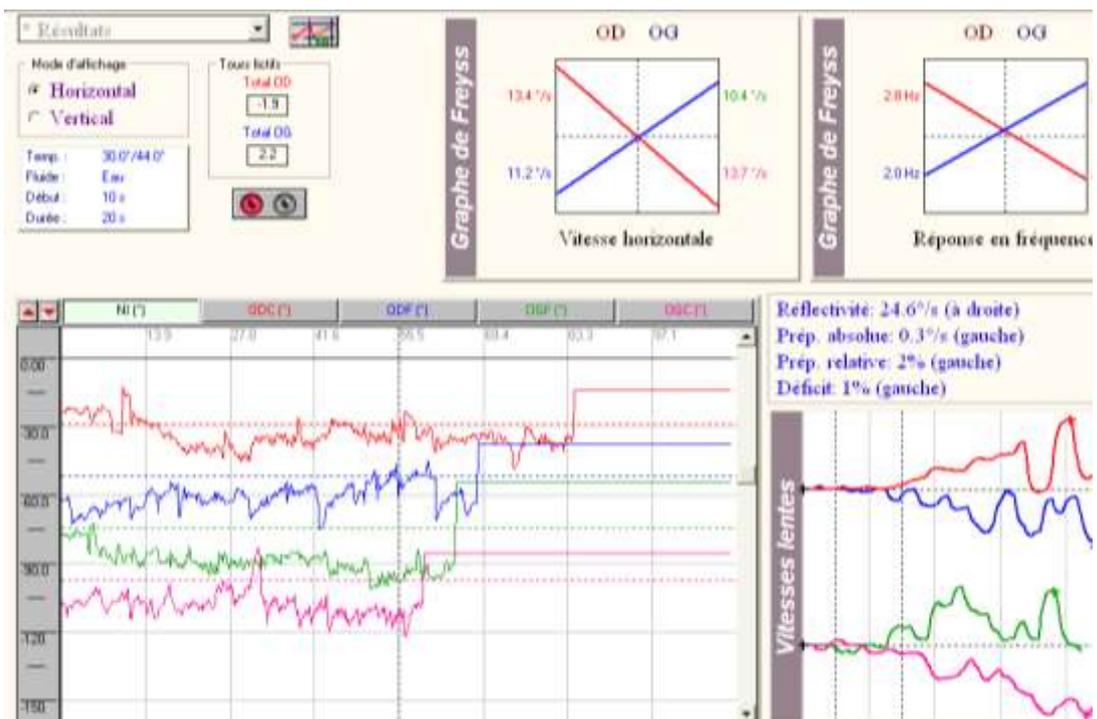
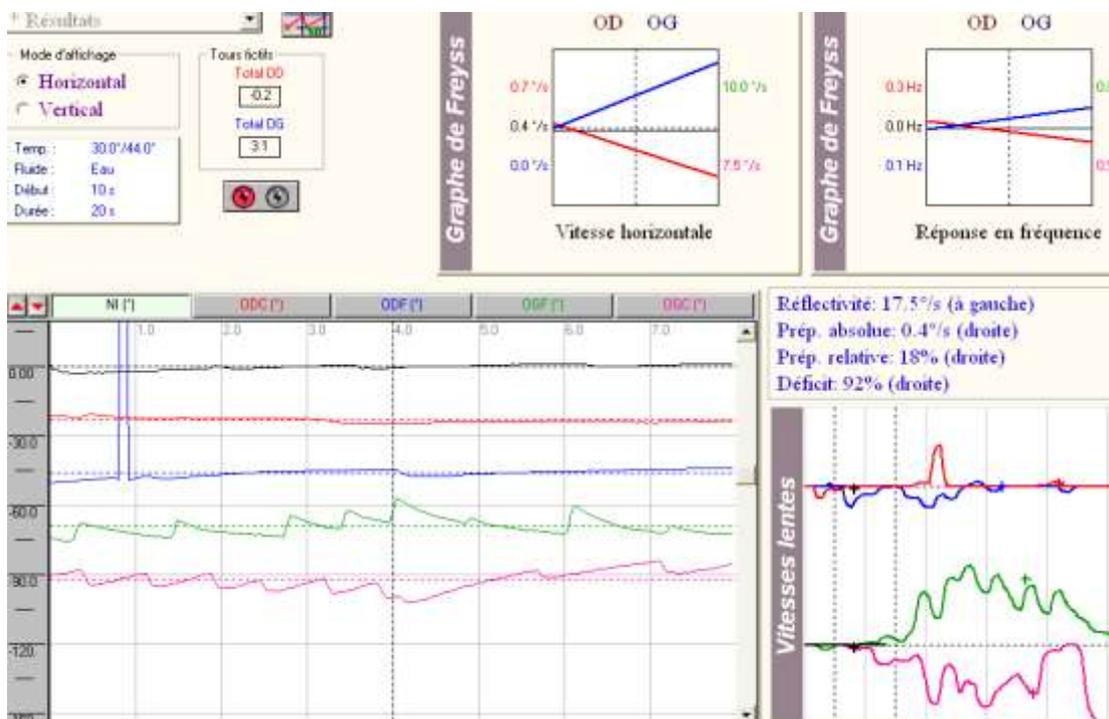


FIGURE 56 : DIAGRAMME DES CUMULEES NORMAL

(Exploration fonctionnelle ; service d'ORL et CCF ; CHU Hassan II).



**FIGURE 57 : EPREUVES CALORIQUES VESTIBULAIRES CALIBREES (SELON FREYSS).
DIAGRAMME NORMAL, UN LEGER DEFICIT CALORIQUE DROIT A 8% NON SIGNIFICATIF
(EXPLORATION FONCTIONNELLE ; SERVICE D'ORL ET CCF ; CHU HASSAN II)**



**FIGURE 58 : TEST CALORIQUE ANORMAL MONTRANT UNE AREFLEXIE CANALAIRE DROITE.
PINCEMENT DES REPONSES A DROITE SUR LE PAPILLON DES VITESSES, DES FREQUENCES ET SUR LA CUMULEE.
NORMAL A GAUCHE
(EXPLORATION FONCTIONNELLE ; SERVICE D'ORL ET CCF ; CHU HASSAN II)**

c.8. La verticale visuelle subjective : [51]

➤ Définition :

- La VVS est un indicateur de la fonction otolithique, après élimination de tous les indices visuels de verticalité de l'environnement.
- La VVS dépend donc essentiellement de l'intégration des informations vestibulaires.
- La représentation de la VVS fait ainsi intervenir le circuit d'intégration des informations en provenance des otolithes jusqu'au cortex vestibulaire d'intégration multisensorielle impliqué dans la représentation des référentiels spatiaux. Une altération des otolithes eux-mêmes ou d'un niveau quelconque de leur circuit d'intégration entraîne une perturbation de la VVS [53].

➤ Technique :

- patient assis sur le fauteuil de la VNG, tête droite, dans l'obscurité, devant une barre lumineuse projetée sur l'écran via un vidéoprojecteur.
- On déplace la barre tantôt à droite, tantôt à gauche, et le patient doit indiquer le moment où il regarde la barre verticale. Ou encore à l'aide d'une manette, le patient tente de remettre la barre à la verticale. On réalise en moyenne 10 mesures et on calcule la moyenne.

➤ Résultats :

- Ce test ne doit pas être interprété seul, mais doit faire partie d'une batterie de tests.
- Il apporte des arguments en faveur du diagnostic de déficit vestibulaire otolithique unilatéral, sans pour autant affirmer l'origine périphérique ou centrale de la lésion [54].

- Il est considéré pathologique lorsque la déviation moyenne est supérieure à 2,8°.
- En cas de déficit otolithique récent, le patient positionne la baguette du côté de la lésion.
- Dans les atteintes du tronc cérébral, le patient dévie la VVS du même côté en cas de lésion des voies otolithiques au niveau protubérantiel et du côté opposé en cas de lésion pédonculaire. La compensation se fera ensuite en quelques semaines, et les perturbations de la VVS disparaîtront.

2. Potentiels évoqués myogéniques ou potentiels évoqués otolithiques (PEO) :

(Figure 59)

a. Potentiels évoqués myogéniques oculaires :

- Ils étudient l'utricule, le nerf utriculaire et donc le système gravitaire.
- Des sons de forte intensité sont délivrés au niveau de chaque oreille.
- Les potentiels évoqués sont recueillis à l'aide d'électrodes de surface au niveau des muscles oculomoteurs en controlatéral (ondes n1-p1).
- Ce test permet d'apprécier la fonctionnalité de l'utricule et du nerf utriculaire, composant le nerf vestibulaire supérieur.
- Ces potentiels peuvent également être déclenchés par une stimulation osseuse vibratoire.

b. Potentiels évoqués myogéniques cervicaux :

- Ils étudient le saccule, le nerf sacculaire composant le nerf vestibulaire inférieur.
- Des clics sonores « short tone bursts » de 500 dB sont délivrés unilatéralement à l'aide d'un casque à une fréquence de 5Hz.
- Les potentiels évoqués myogéniques cervicaux sont recueillis dans les deux muscles sternocléidomastoïdiens (SCM) à l'aide d'électrodes de surface placées au tiers supérieur de ces deux muscles.
- Ils étudient la voie sacculo-spinale : le saccule, le nerf vestibulaire inférieur jusqu'au muscle sterno-cléido-mastoïdien (SCM) homolatéral, via la moelle épinière cervicale.

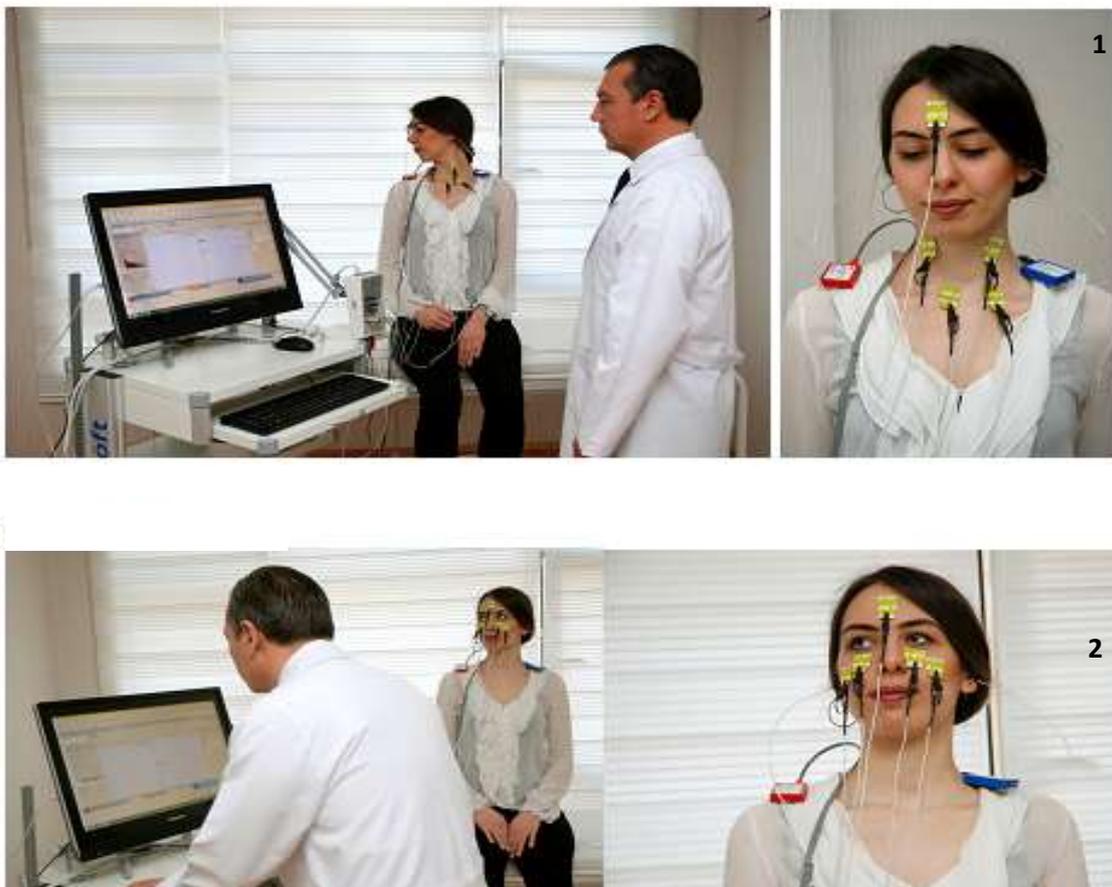


FIGURE 59 : POTENTIELS EVOQUES MYOGENIQUES. [55]

1 : PEO CERVICAUX ; 2 : PEO OCULAIRES

3. Evaluation 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.
- **Les audiométries tonale et vocale** permettent de qualifier et de quantifier un éventuel déficit auditif et de déterminer le type de surdité de transmission ou de perception. (Figure 60)
- **Les potentiels évoqués auditifs (PEA)** du tronc cérébral permettent une focalisation sur l'activité des voies auditives, et peuvent orienter vers un neurinome de l'acoustique, véritable hantise des ORL.
- **L'impédancemétrie** explore l'oreille moyenne (chaîne des osselets et trompe d'Eustache) et le circuit de rétrocontrôle auditif (reflexe stapédien).

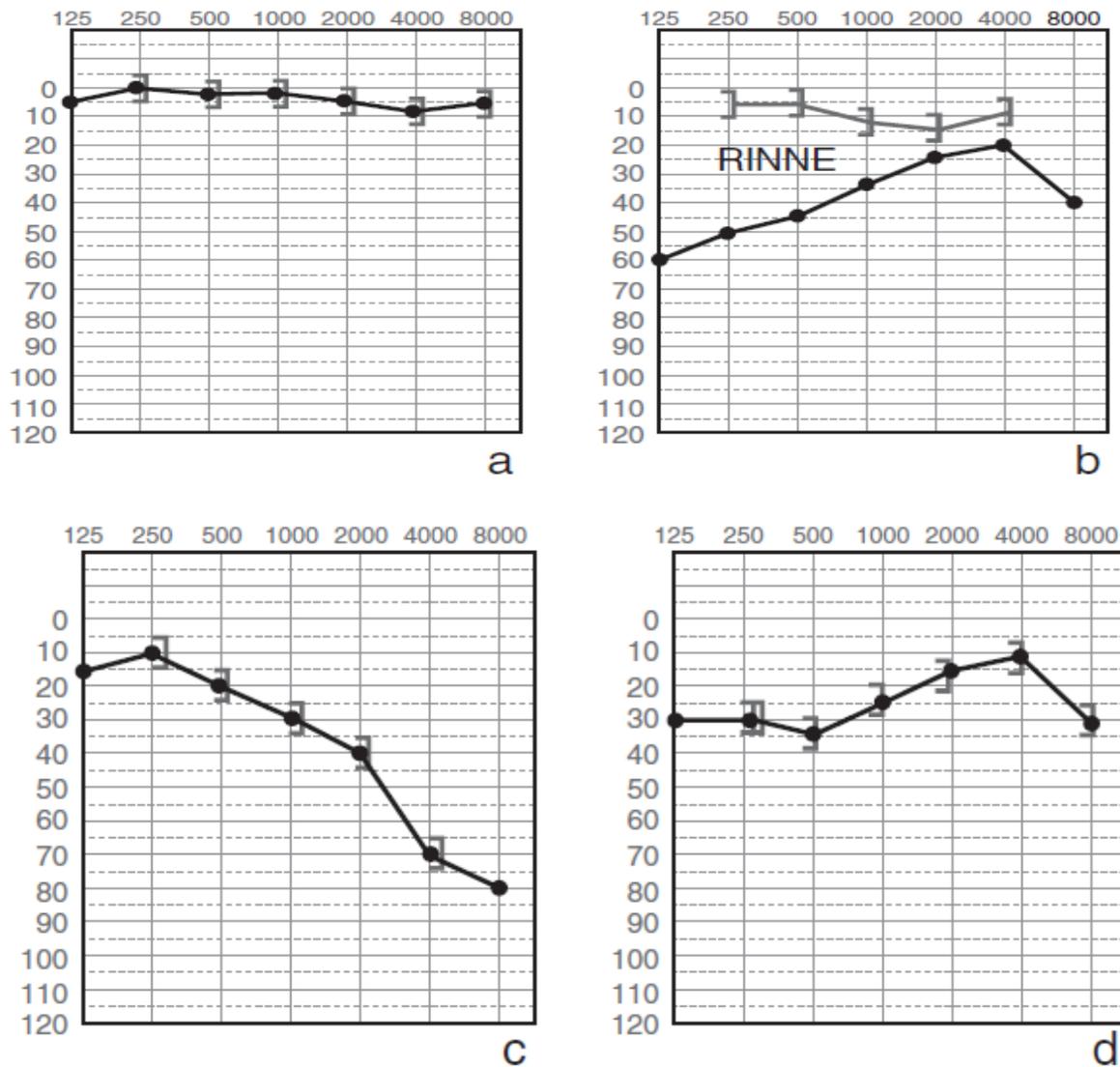


FIGURE 60 : LES SURDITES SIGNIFICATIVES DANS LES VERTIGES. [49]

A. AUDITION NORMALE.

B. SURDITE DE TRANSMISSION.

C. SURDITE DE PERCEPTION PREDOMINANT SUR LES FREQUENCES AIGUËS.

D. SURDITE DE PERCEPTION PREDOMINANT SUR LES FREQUENCES GRAVES.

EN TRAIT NOIR : CONDUCTION AERIEENNE ; EN CROCHETS ET GRISES : CONDUCTION OSSEUSE.

1. L'imagerie : a transformé le diagnostic étiologique des vertiges.

1. Scanner :

Il offre des images de la coque labyrinthique. Centré sur l'oreille interne, il permet surtout d'éliminer d'autres causes de vertiges : otospongiose, déhiscence canalaire.

2. Imagerie par résonance magnétique (IRM) : (Figure 61)

- Elle étudie avant tout le système nerveux : le nerf cochléovestibulaire, l'angle pontocérébelleux et la fosse cérébrale postérieure.
- En cas de suspicion d'une cause vasculaire (dissection d'une artère vertébrale), les séquences d'angio-IRM à 3 Tesla apportent des renseignements précieux par leur haute résolution spatiale (environ 300 μ m) et l'utilisation des séquences time-of-flight (TOF) sans injection de produit de contraste.
- L'IRM gagne de plus en plus de place dans la détection de l'hydrops endolymphatique grâce aux séquences T₂ 3 Tesla avec des coupes axées sur le saccule.

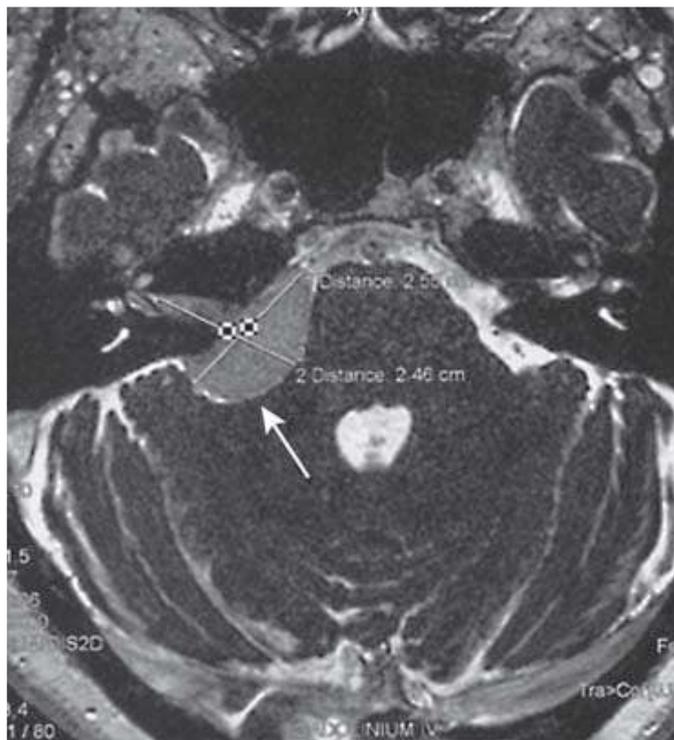


FIGURE 61 : IRM EN COUPE AXIALE ET EN SEQUENCE T2 MONTRE UN MENINGIOME TYPIQUE DE L'ANGLE PONTO-CEREBELLEUX GAUCHE (FLECHE) CHEZ UN PATIENT VERTIGINEUX AVEC DEFICIT VESTIBULAIRE PERIPHERIQUE GAUCHE. [56]

MATERIEL ET METHODES

I. Objectifs :

- explorer le système vestibulaire chez les patients atteints de SEP avec ou sans épisode de vertige par vidéonystagmographie VNG.
- Préciser la fréquence des nystagmus, des troubles des mouvements conjugués des yeux et des modifications des réflexes vestibulaires dans la SEP.
- Détecter des anomalies à la VNG pouvant révéler de nouvelles lésions du SNC (tronc cérébral) cliniquement silencieuses.

II. Type d'étude :

C'est une étude transversale incluant 20 patients atteints de SEP, suivis au service de neurologie CHU Hassan II, ayant accepté d'être exploré par VNG (Exploration fonctionnelle ; service d'ORL et CCF ; CHU Hassan II), sur une période de 6 mois (de novembre 2019 à Avril 2020).

III. Critères d'inclusion et d'exclusion :

- **Critères d'inclusion :**
 - SEP toute forme confondue avec un EDSS < 4
 - Avec ou sans ATCD de vertige
 - Dernière poussée date de 6 mois par rapport à l'examen VNG
- **Critères d'exclusion :** Affection otologique connue ou de découverte récente à l'examen otoscopique.

IV. Matériel :

- Nous avons utilisé un **vidéonystagmographe numérique de type ULMER** (Exploration fonctionnelle ; service d'ORL et CCF ; CHU Hassan II).
- Cet appareil permet d'enregistrer en temps réel les mouvements oculaires horizontaux et verticaux sur un graphique.
- Les différents tests réalisés dans le cadre de notre étude sont :
 - ✓ La recherche d'un nystagmus spontané
 - ✓ Etude des mouvements oculaires :
 - Test de poursuite oculaire lente
 - Test de saccades
 - Reflexe optocinétique
 - ✓ La recherche d'un gaze nystagmus
 - ✓ Test au vibreur
 - ✓ Epreuve rotatoire
 - ✓ Epreuve calorique
- Tous nos patients ont bénéficié d'une **audiométrie tonale** à la recherche d'une surdité associée.

V. Recueil de données :

Les données ont été colligées sur une fiche d'exploitation (Annexe 1) préalablement établie comportant :

- Des informations relatives à l'identité du patient et ses coordonnées.
- Données relatives à l'évolution de la sclérose en plaques et le traitement en cours.
- Données relatives à l'atteinte neurologique et degré d'handicap, en s'appuyant sur le score EDSS (Expanded Disability Status Scale). (Annexe 2)
- Reprise de l'anamnèse des patients inclus dans l'étude pour une meilleure concrétisation des symptômes :
 - On a utilisé le mot « vertige » pour désigner toute sensation de mouvement rotatoire décrite par le patient à un certain moment de la maladie.
 - Les autres troubles de l'équilibre recherchés dans l'interrogatoire correspondent aux déséquilibres, instabilités posturales et déviations à la marche, ataxie à la marche. Ces symptômes peuvent ne pas entrer dans le cadre d'un syndrome vestibulaire.
 - Sont exclus les faux vertiges : lipothymie, malaise vagal, fatigue, brouillard visuel... souvent décrits par le patient comme 'vertige'.
- Données de l'examen clinique (examen vestibulaire et examen otoscopique).
- Données de l'imagerie (IRM) et notamment la présence de lésions de la FCP.
- Résultats de la VNG

VI. Analyse statistique :

Les données sont saisies dans une base de données Excel 2013, les variables qualitatives ont été décrites en effectifs et pourcentages, alors que les variables quantitatives de distributions en moyennes.

Les tableaux et les graphiques ont été réalisés par le logiciel Excel 2013.

RESULTATS

A. Epidémiologie :

1. Sexe :

Notre étude inclut 20 patients : 15 femmes et 5 hommes

2. Age :

L'âge de nos patients varie entre 24 ans et 59 ans, avec une moyenne d'âge de 39 ans.

L'âge moyen des sujets de sexe féminin est de 40 ans.

L'âge moyen des sujets de sexe masculin est de 36 ans.

B. Résultats des données liées à la maladie :

1. Les formes de SEP :

La forme de SEP la plus fréquente est la forme rémittente (RR) dans 95 %. On note un seul cas de forme primaire progressive (PP). On ne note aucun cas de forme secondairement progressive ni de forme progressive à rechutes.

Rappelons que tous les patients ont été vus en dehors des poussées.

2. Durée d'évolution :

La durée moyenne d'évolution chez nos patients atteints de SEP est de 6 ans.

La durée d'évolution minimale est de 1 an, tandis que la durée d'évolution maximale est 21 ans.

L'âge moyen de début de la maladie est 32 ans.

3. Délai de diagnostic :

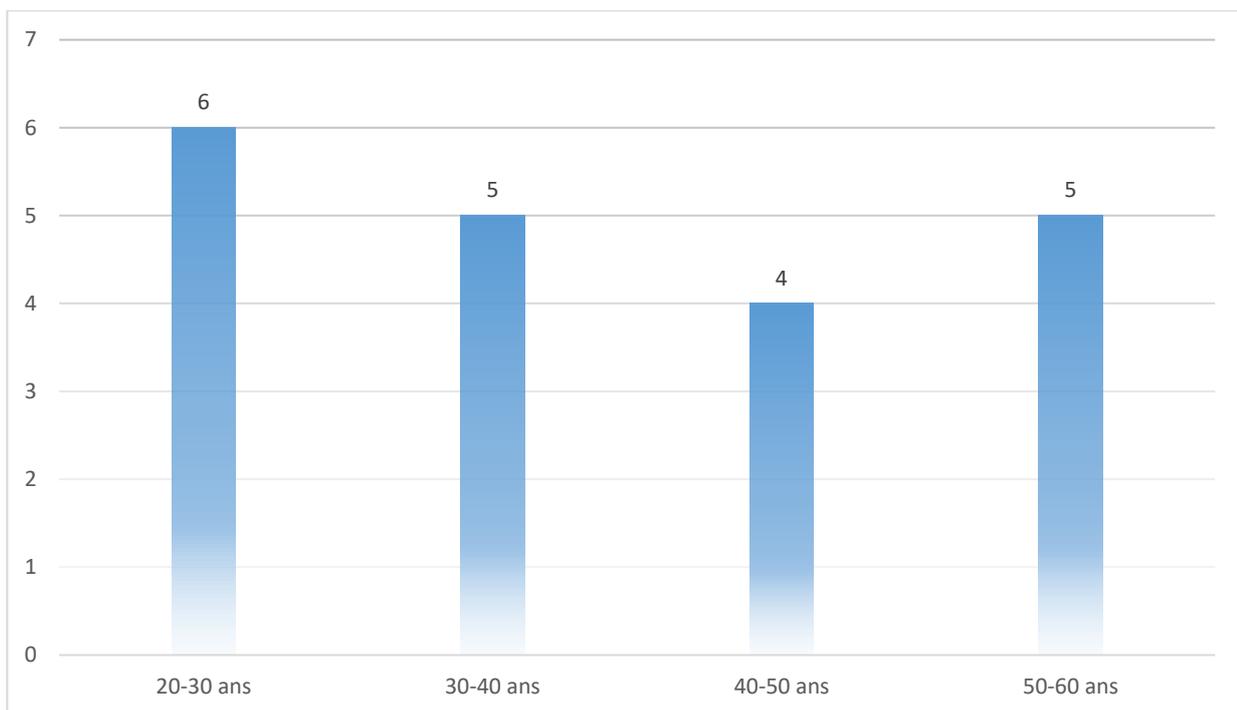
Le délai de diagnostic moyen de la maladie est considéré comme facteur pronostic puisqu'il témoigne du délai d'instauration du traitement de fond.

Chez nos patients, ce délai est de 2 ans.

Le délai diagnostique minimal est d'une semaine, tandis que le délai maximal est de 6 ans.

TABLEAU 4 : REPARTITION GENERALE SELON L'AGE ET LE SEXE.

Sexe	Moyenne	N
Femme	40 ans	15
Homme	36 ans	5



GRAPHIQUE 1 : REPARTITION DES PATIENTS SELON LES TRANCHES D'AGE.

4. Les symptômes inauguraux : (Graphique 2)

Les troubles moteurs, retrouvés dans 35% des cas, constituent les signes les plus fréquents, suivis des **manifestations vestibulaires** (vertige ou trouble de l'équilibre) retrouvés dans 30% des cas.

Vingt-cinq pourcent des cas ont manifesté des **troubles visuels et/ou oculomoteurs**, 20% des cas avaient des **troubles sensitifs** et 10% ont présenté une poussée inaugurale **plurisymptomatique** associant des troubles visuels, vestibulaires et sensitifs.

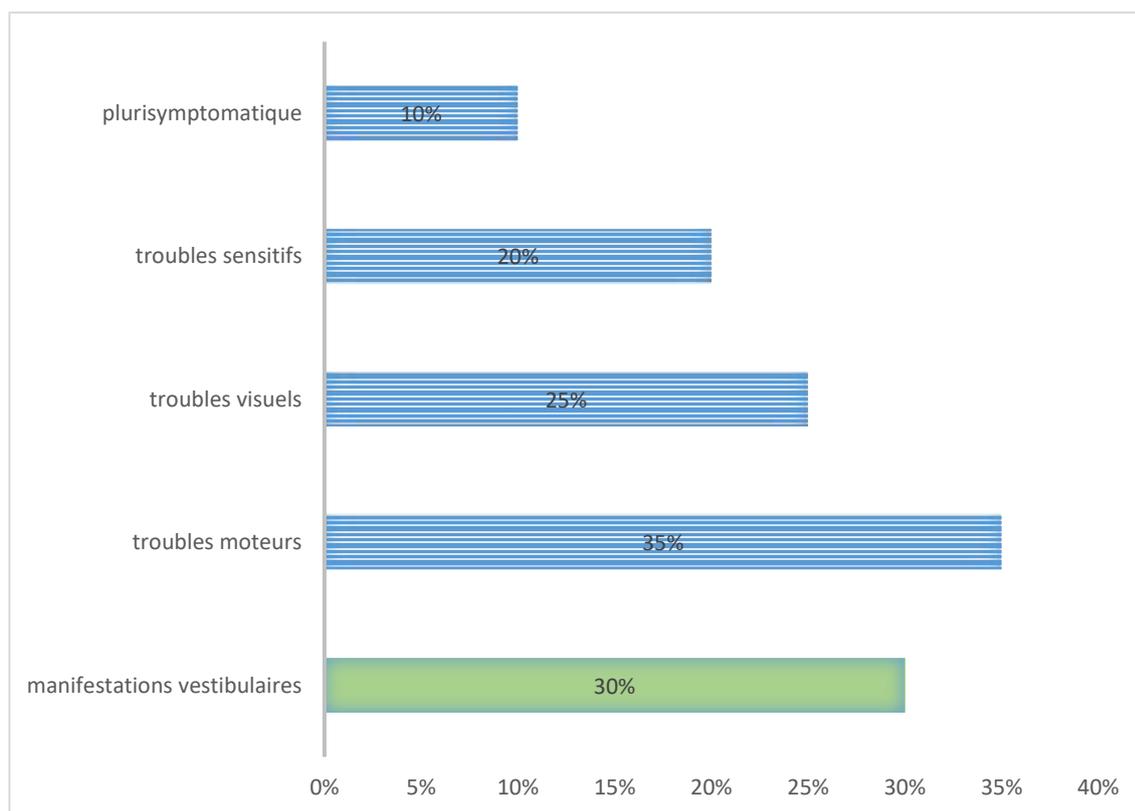
Les troubles de l'équilibre et/ou vertiges ont été retrouvés chez 30% des cas, soit comme symptômes isolés d'entrée dans la maladie dans 20% des cas, soit de manière concomitante à d'autres troubles neurologiques dans 10% des cas.

5. Traitement de fond : (Graphique 3)

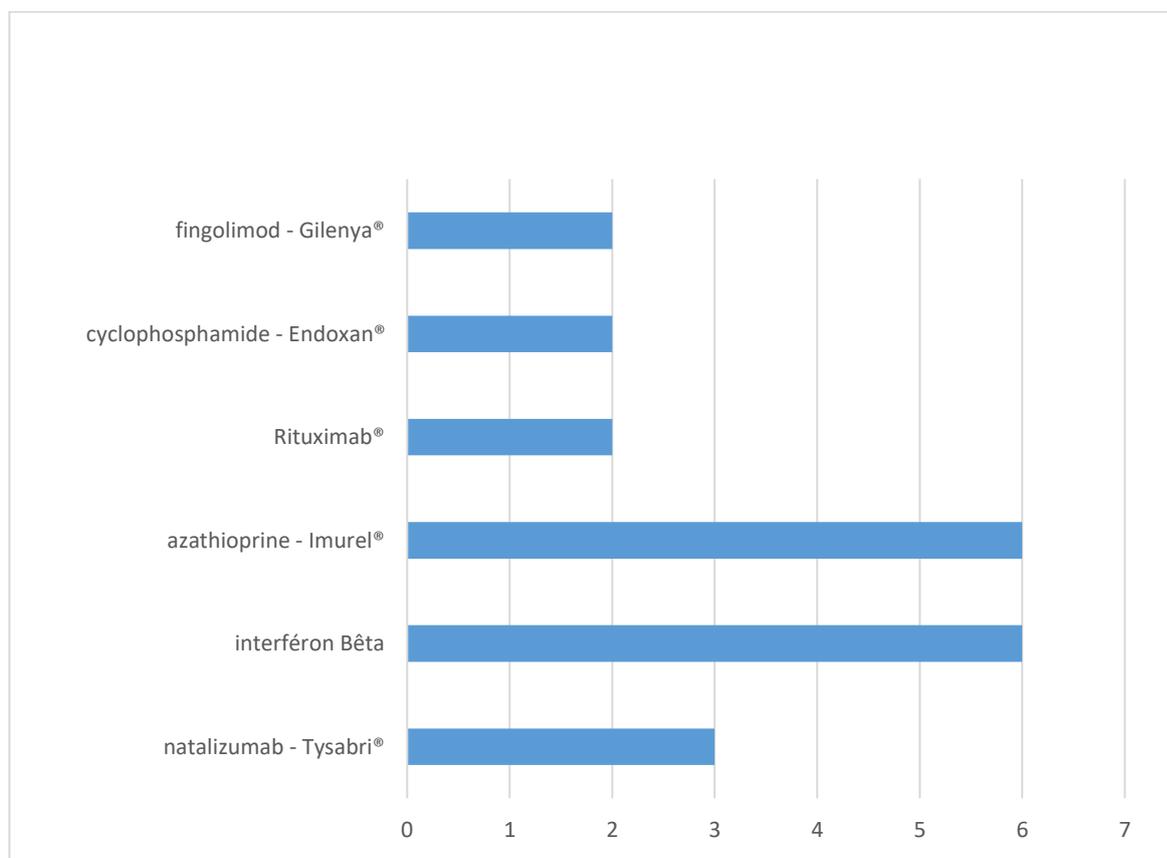
Tous nos patients recevaient un traitement de fond au moment de l'étude :

- ◆ Six patients (30%) étaient sous azathioprine (Imurel®) ;
- ◆ Six patients (30%) étaient sous interféron bêta (Rebif® – Avonex® – Betaferon®) ;
- ◆ Trois patients (15%) étaient sous natalizumab (Tysabri®) ;
- ◆ Deux patients (10%) sous fingolimod (Gilenya®) ;
- ◆ Deux patients (10%) sous cyclophosphamide (Endoxan®) ;
- ◆ Deux patients sous Rituximab.

Soixante pourcent des patients étaient sous traitement immunosuppresseur et 40% des patients sous immunomodulateurs.



GRAPHIQUE 2 : POURCENTAGE DES SYMPTOMES INAUGURAUX.



GRAPHIQUE 3: TRAITEMENTS DE FOND.

6. EDSS (EXPANDED DISABILITY STATUS SCALE) : (Annexe 2)

Échelle de cotation du handicap

Tous nos patients inclus dans l'étude avaient un EDSS \leq 4

Le score moyen EDSS était 1,3.

Six patients (30%) avaient un EDSS nul au moment de l'étude et ne présentaient donc aucun symptôme.

7. IRM cérébrale :

L'IRM cérébrale a été réalisée chez tous nos patients.

Les lésions de la FCP ont été observées chez 55% des cas.

L'atteinte sous tentorielle se répartie dans 37% au niveau du tronc cérébral, 27% au niveau du cervelet et 36% des cas avaient l'atteinte du tronc cérébral et du cervelet.

A noter que 3 patients n'avaient pas d'IRM cérébrale après l'apparition des manifestations vestibulaires.

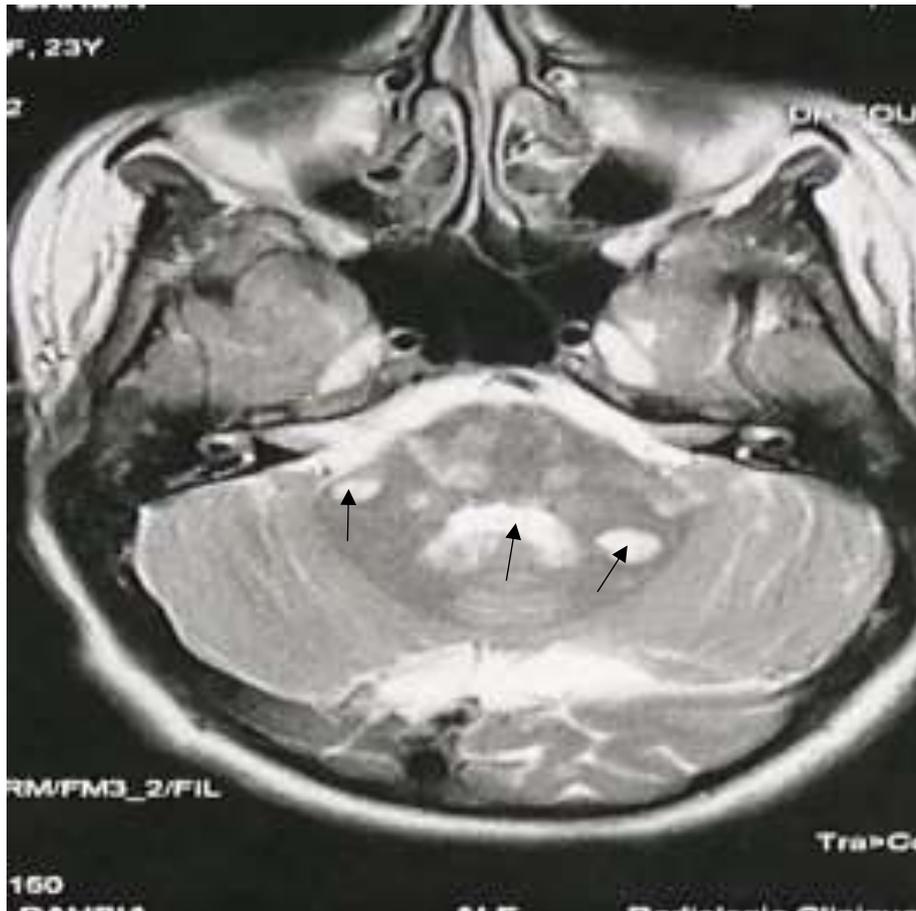
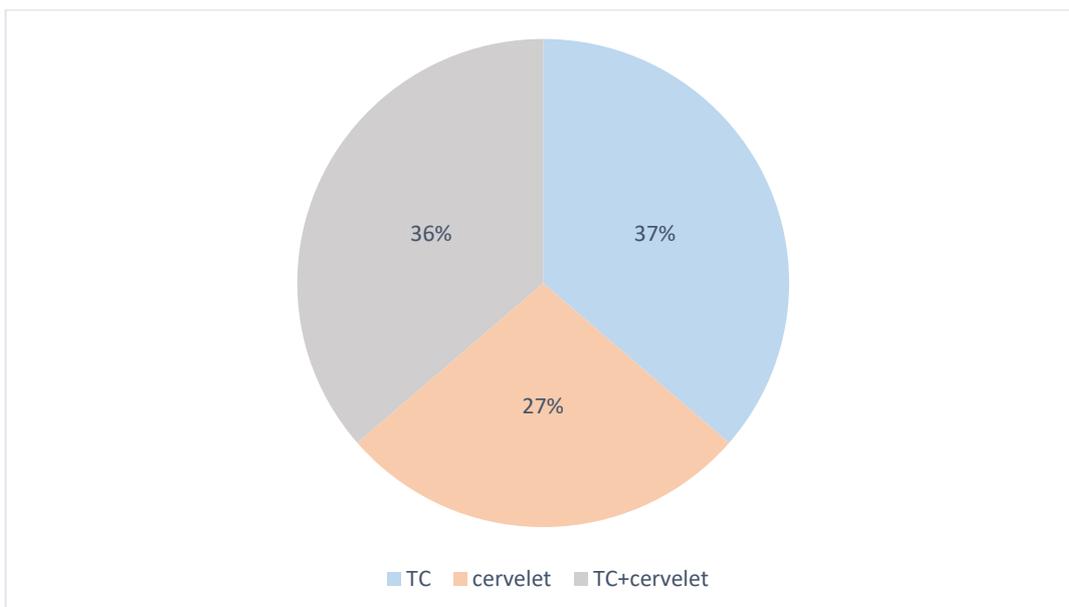


FIGURE 62 : IRM CEREBRALE SEQUENCE T2 EN COUPE AXIALE PASSANT PAR LA FCP MONTRANT DES LESIONS EN HYPERSIGNAL DU TRONC CEREBRAL (FLECHES) CHEZ UN PATIENT ATTEINT DE SEP.

(CHU HASSAN II)

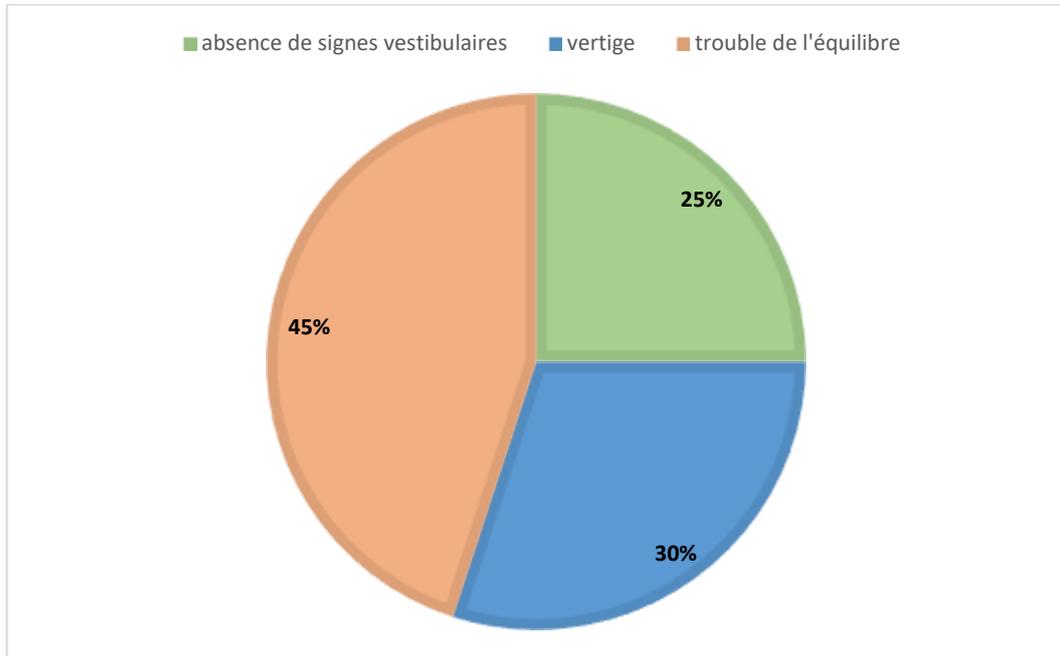


GRAPHIQUE 4 : REPARTITION DES LOCALISATIONS DES LESIONS DE LA FCP.

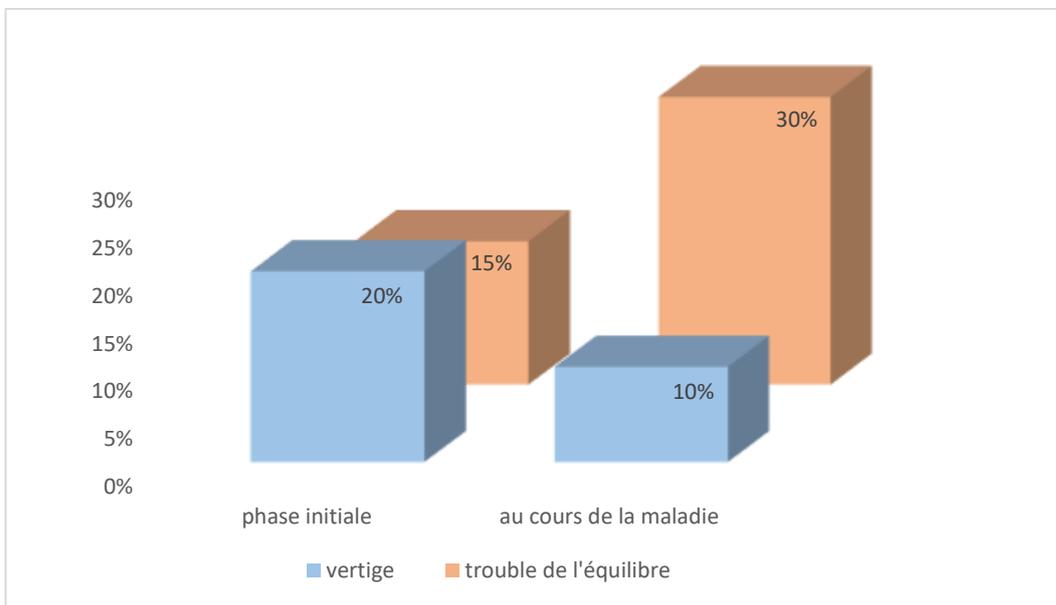
C. Résultats de l'évaluation clinique des manifestations vestibulaires :

1. Les manifestations vestibulaires et leur délai d'apparition :

- Après avoir éliminé les faux vertiges (hypotension artérielle, hypoglycémie, fatigue...), les troubles de l'équilibre ont été retrouvés chez 45% des patients, le vertige rotatoire a été retrouvé dans 30% des cas. (Graphique 5)
- Rappelons que le mot « vertige » est utilisé pour désigner toute sensation de mouvement rotatoire décrite par le patient, alors que les autres troubles de l'équilibre recherchés correspondent aux déséquilibres, instabilités posturales et déviations à la marche, ataxie à la marche.
- Cinq patients (25%) n'ont jamais présenté de manifestations vestibulaires ni au début de la maladie ni au cours de son évolution.
- Le délai moyen d'apparition de signes vestibulaires chez nos patients atteints de SEP est de **14 mois**.
- Ces symptômes vestibulaires étaient présents au début de la maladie chez 7 patients (35%) ; trois patients ont présenté des troubles de l'équilibre comme symptômes initiaux et 4 patients ont présenté un vrai vertige au cours de la 1^{ère} poussée.
- En revanche, au cours de l'évolution de la maladie, les vrais vertiges sont beaucoup moins fréquents que les autres troubles de l'équilibre : vertige dans 10% des cas (n=2) et troubles de l'équilibre dans 30% des cas (n=6). (Graphique 6)
- Le délai maximal d'apparition de ces symptômes est de 6 ans.
- Le taux de patients qui ont connu un vertige à chaque poussée est de 10% (n=2).



GRAPHIQUE 5 : PREVALENCE DES TROUBLES DE L'EQUILIBRE ET VERTIGES.



GRAPHIQUE 6 : COMPARAISON DES PREVALENCES DU VERTIGE ET DES AUTRE TROUBLES DE L'EQUILIBRE A LA PHASE INITIALE ET AU COURS DE LA MALADIE.

2. L'examen vestibulaire :

L'examen vestibulaire a été réalisé le jour du recrutement du patient pour l'étude.

Le syndrome vestibulaire a été retrouvé dans 45% des cas. Il était d'origine centrale dans 35% des cas et périphérique dans 10% des cas.

Onze patients avaient un examen vestibulaire normal (55%).

D. Examen otoscopique et audiométrie tonale : (Figure 63 et Figure 64)

Les patients inclus dans notre étude avaient un examen otoscopique normal : conduit auditif externe libre (ou après extraction d'un bouchon de cérumen) et membrane tympanique d'aspect normal.

L'évaluation de la fonction auditive a été réalisée chez tous nos patients.

Quinze patients (75% des cas) avaient une audition normale.

Une surdité de perception légère, prédominant sur les fréquences aiguës ne dépassant pas 35dB, a été retrouvée chez 5 patients tous âgés entre 50 et 60 ans. Ce qui est en faveur de la presbycusie.

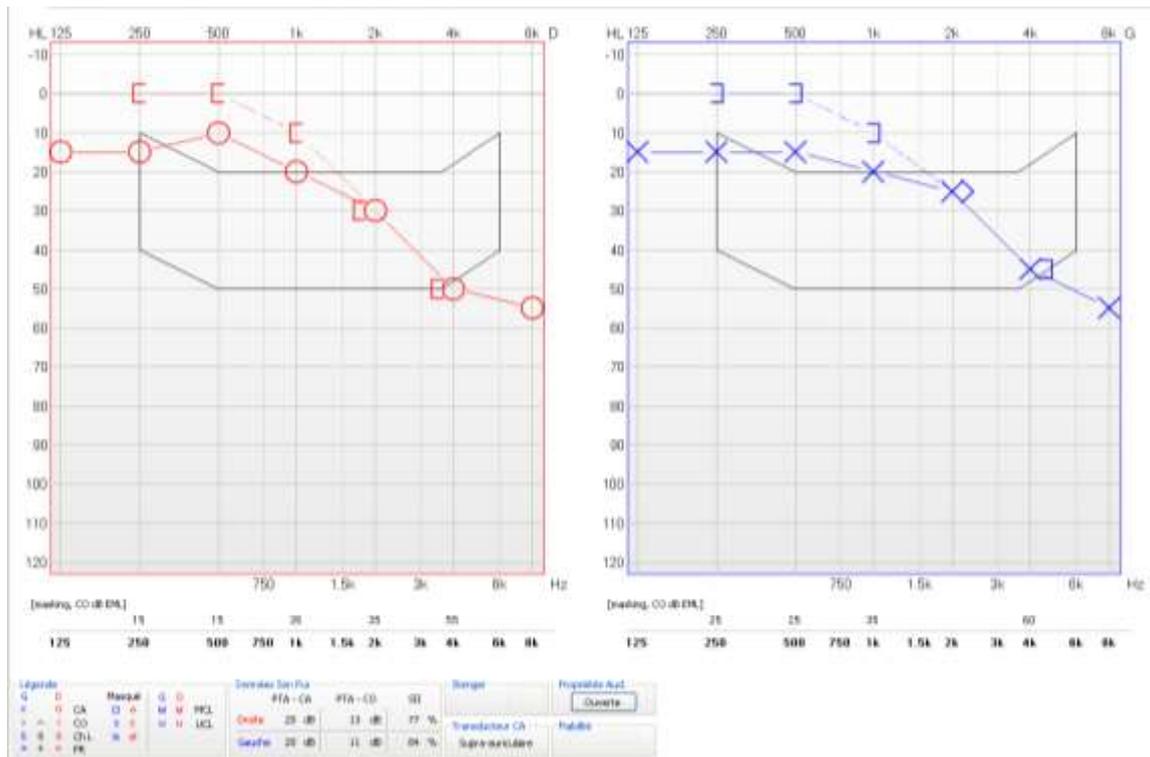


FIGURE 63 : AUDIOMETRIE TONALE MONTRANT UNE LEGERE SURDITE DE PERCEPTION EN PENTE DE SKI CHEZ UNE PATIENTE AGEE DE 54 ANS SUIVIE POUR SEP.

(Exploration fonctionnelle ; service d'ORL et CCF ; CHU Hassan II).

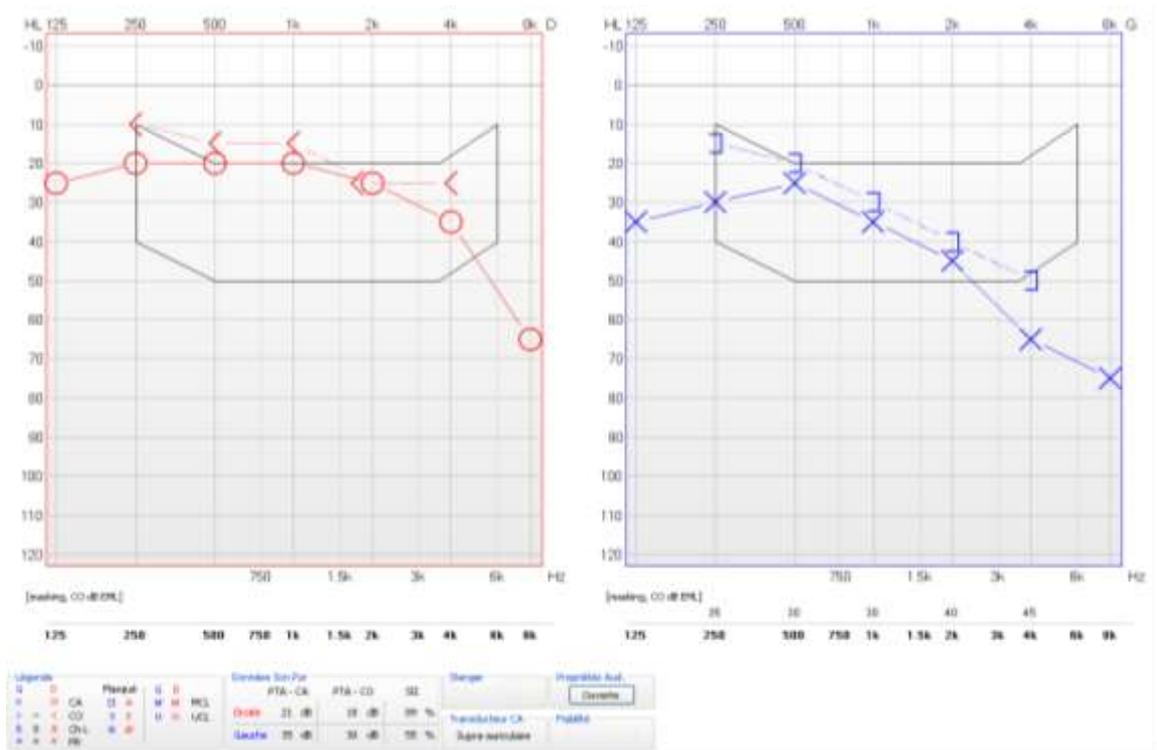
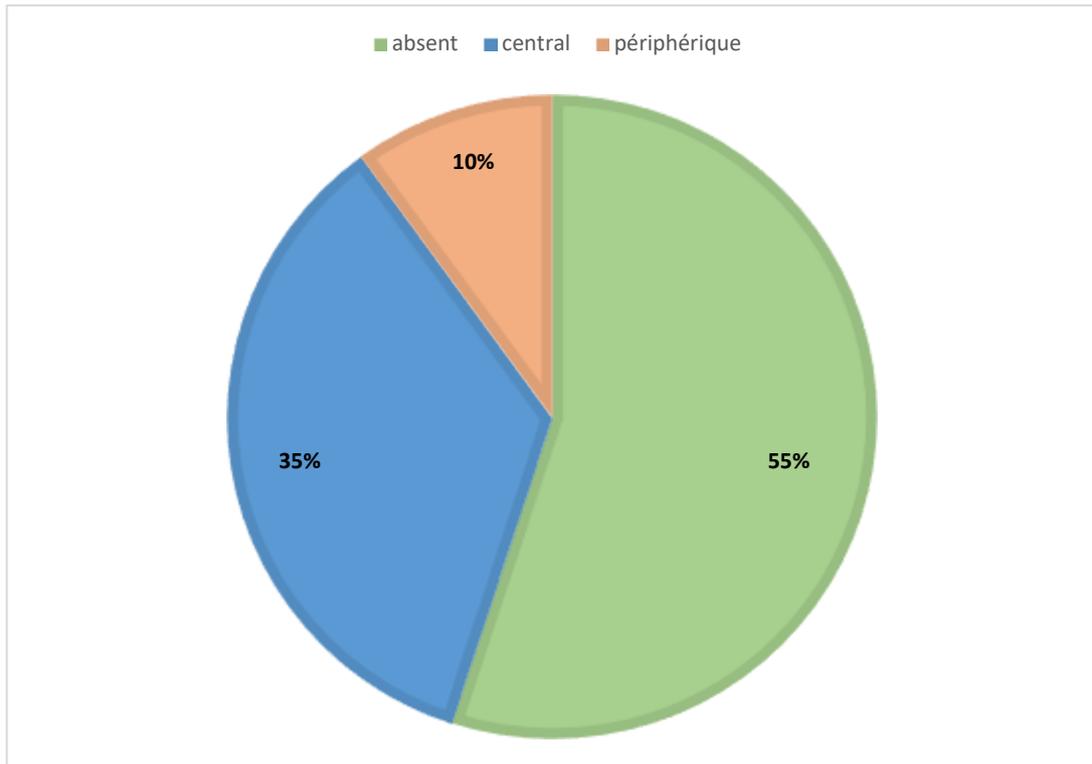


FIGURE 64 : AUDIOMETRIE TONALE MONTRANT UNE LEGERE SURDITE DE PERCEPTION EN PENTE DE SKI CHEZ UNE PATIENTE AGEE 55 ANS SUIVIE POUR SEP.



GRAPHIQUE 7 : SYNDROME VESTIBULAIRE

TABLEAU 5 : TABLEAU RECAPITULATIF DONNEES LIEES A LA MALADIE ET L'EXAMEN CLINIQUE AU COURS DE LA DERNIERE POUSSEE ET AU MOMENT DE L'ETUDE.

Patient	Délai de recrutement	Dernière poussée	Examen de la dernière poussée	Examen au moment de l'étude	audiométrie	IRM
P1	6 mois	05/2019	. Baisse de l'acuité visuelle . Syndrome vestibulaire	Normal EDSS à 0	normale	Charge lésionnelle sus tentorielle de la SB.
P2	21 ans	12/2013	. Troubles vésico-sphinctériens . Syndrome cérébelleux . Syndrome vestibulaire . Syndrome pyramidal . Troubles sensitifs	Syndrome cérébelleux EDSS à 1	Légère surdité de perception droite	Lésions du cervelet
P3	13 ans	11/2017	. Syndrome pyramidal . Syndrome cérébelleux . Troubles sensitifs . Paralysie du droit externe gauche	. Syndrome cérébelleux . Paralysie du muscle droit externe gauche . Syndrome vestibulaire EDSS à 4	Légère surdité de perception bilatérale	lésions de la substance blanche en sus tentoriel

Patient	Délai de recrutement	Dernière poussée	Examen de la dernière poussée	Examen au moment de l'étude	audiométrie	IRM
P4	2 ans	10/2018	. Syndrome pyramidal	EDSS à 1	normale	hypersignaux de la SB périventriculaire et sous tentorielle
P5	1 an	08/2018	. Syndrome pyramidal	syndrome vestibulaire EDSS à 1	Légère surdité de perception droite	Lésions de la SB sustentorielle Pas de lésions de la FCP
P6	2 ans	10/2018	. Poussée cérébelleuse . Syndrome vestibulaire	. Syndrome cérébelleux . Syndrome vestibulaire EDSS à 2,5	normale	plusieurs lésions en sus et sous tentoriel + médullaire
P7	6 ans	05/2015	Poussée sensitive (hémihypoesthésie gauche)	Syndrome cérébelleux EDSS à 2	normale	Lésions de la SB sus tentorielle et du cordon médullaire au niveau cervical.
P8	5 ans	05/2018	. Poussée sensitive	Normal EDSS à 0	normale	Lésions sus et sous tentorielles
P9	1 an	10/2018	hémiparésie gauche	Normal EDSS à 0	normale	Lésions cérébrales sus tentorielles juxtacorticales périventriculaires et capsulo-thalamiques.
P10	3 ans	05/2018	Syndrome tétrapyrimal	Troubles sensitifs EDSS à 1	normale	Lésions de la substance blanche ; pas d'atteinte de la FCP.

Patient	Délai de recrutement	Dernière poussée	Examen de la dernière poussée	Examen au moment de l'étude	audiométrie	IRM
P11	2 ans	05/2019	. Troubles vésico sphinctériens . syndrome pyramidal . Hémi hypoesthésie gauche	Syndrome pyramidal EDSS à 2,5	Légère surdité de perception bilatérale	Atteinte sus tentorielle sous corticale et périventriculaire. Pas d'atteinte de la FCP
P12	2 ans	01/2020	Poussée motrice : hémiparésie droite	syndrome vestibulaire et pyramidal EDSS à 4	normale	lésions sus et sous tentorielles (tronc cérébral)
P13	2 ans	08/2018	Hémiparésie et hypoesthésie de l'hémicorps gauche et de l'hémiface droite	. Syndrome pyramidal . Syndrome vestibulaire EDSS à 2	normale	multiples lésions nodulaires de taille différentes, en sus et sous tentorielle (tronc cérébral).
P14	3 ans	08/2017	. Hémi hypoesthésie gauche . Syndrome cérébelleux	Syndrome pyramidal EDSS à 1	normale	Lésions sous-tentorielles du cervelet
P15	5 ans	01/2019	Syndrome vestibulaire	Syndrome pyramidal déficitaire EDSS à 2	Légère surdité de perception bilatérale	Lésions démyélinisantes du tronc cérébral

Patient	Délai de recrutement	Dernière poussée	Examen de la dernière poussée	Examen au moment de l'étude	audiométrie	IRM
P16	5 ans	06/2015	. Hémiparésie droite . Syndrome vestibulaire	Syndrome vestibulaire EDSS à 1	normale	lésions cérébrales sous corticales, périventriculaires, mésencéphaliques, cérébelleuses et médullaires
P17	6 mois	08/2019	Diplopie et limitation du regard externe de l'OG	Normal EDSS à 0	normale	7 lésions en hypersignal avec 3 localisations (FCP, médullaire, juxtacorticale)
P18	1 an	03/2019	Baisse de l'acuité visuelle	Normal EDSS à 0	normale	Multiples lésions sus-tentorielles
P19	5 ans	11/2019	Poussée sensitive	Normale EDSS à 0	normale	Lésions sus-tentorielles
P20	1 an	08/2019	Lourdeur de l'hémicorps droit + BAV de l'œil gauche	Normale EDSS à 0	normale	Lésions inflammatoires en sus et sous tentorielles

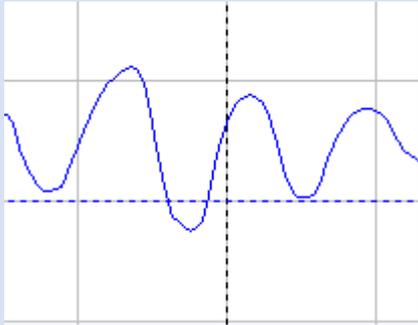
E. Résultats de l'examen vidéonystagmographique :

1. Recherche d'un nystagmus spontané ou positionnel :

Le nystagmus était absent dans la majorité des cas (90%).

On note un cas de nystagmus spontané de type pendulaire et un cas de nystagmus de position.

TABLEAU 6 : CARACTERISTIQUES DES CAS PRESENTANT UN NYSTAGMUS

	1 ^{er} patient	2 ^{ème} patient
Sexe	féminin	masculin
Age	56 ans	26 ans
Forme de SEP	PP	RR
Caractères du nystagmus	Pendulaire 	Positionnel, à ressort, horizontal gauche, déclenché à la manœuvre de Dix et Hallpike. Présence de signes de centralité (déclenché sans latence, non épuisable, dure plus de 30 secondes et non inhibé par la fixation oculaire)
Examen clinique	Déséquilibre et instabilité à la marche. Hémiparésie gauche Paralysie oculomotrice : Paralysie du droit externe gauche	Vertige rotatoire et déclenchement du nystagmus à la manœuvre de Dix et Hallpike.
IRM	Syndrome vestibulaire central Pas de lésions de la FCP (pas d'IRM récente)	Syndrome vestibulaire central Lésions du TC
audiométrie	Légère surdité de perception bilatérale sur les fréquences aiguës (presbycusie).	normale

2. Etude des mouvements oculaire : (Graphique 8)

a. Test des saccades :

Ce test permet d'étudier trois paramètres : la latence, la vitesse et la précision.

a.1. La latence de refixation : (Figure 65)

La latence de refixation est définie par le temps (ms) qui sépare l'apparition de la cible et le début de la déflexion de l'œil qui part à sa rencontre.

Il existe plusieurs facteurs à prendre en compte lors de la mesure du temps de latence comme l'âge, l'acuité visuelle, le contraste et la luminosité de la cible, une stimulation auditive simultanée. Il est donc préférable d'ignorer ce paramètre vu l'importance des facteurs qui le modifient [57].

Dans notre étude, la latence de la saccade était pathologique chez 80% de nos patients atteints de SEP. Seulement 4 patients (20%) avaient une latence de refixation normale ne dépassant pas 280ms.

a.2. La vitesse maximale de la saccade : (Figure 66)

La vitesse de la saccade était normale chez 12 patients (60% des cas). Un ralentissement de la vitesse de la saccade a été retrouvé chez 8 patients (40%) : unilatéral dans 25% et bilatéral dans 15%.

Ce ralentissement témoigne d'une parésie oculomotrice infraclinique uni ou bilatérale.

a.3. La précision : (Figure 66 ; Figure 67) (Graphique 9)

Les anomalies de la précision (dysmétrie) ont été retrouvées chez 9 patients (45% des cas). Cinq patients avaient une hypermétrie et 2 patients une hypométrie. Ces anomalies témoignent d'une atteinte cérébelleuse ou du tronc cérébral.

b. Test de poursuite oculaire : (Figure 68)

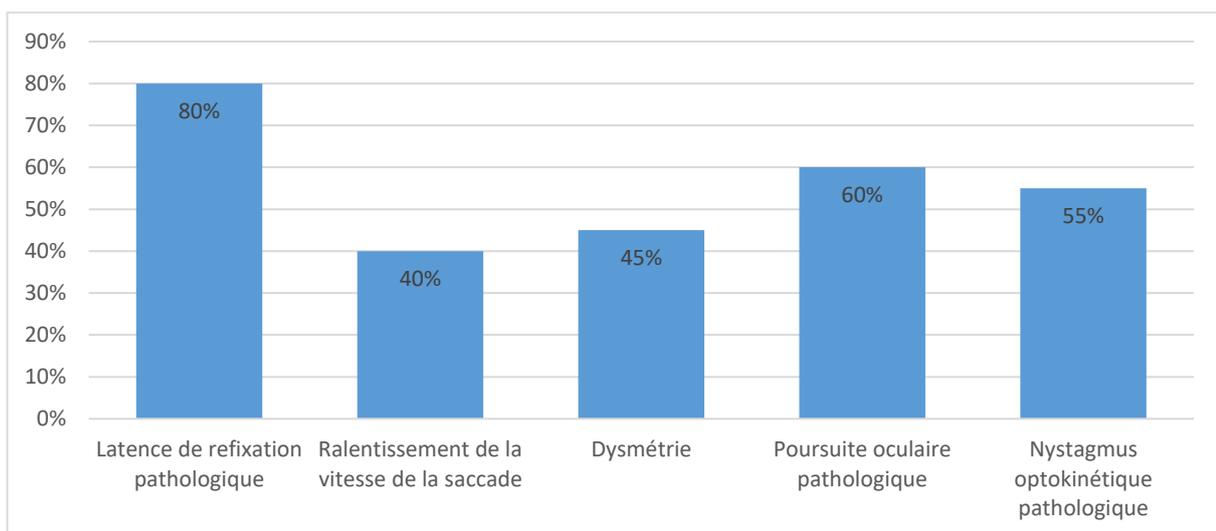
Des phénomènes saccadiques ont été retrouvés dans 60% des cas. Tous ces patients avaient un gain des mouvements des poursuites oculaires bas et/ou asymétrique. Ces anomalies témoignent d'une atteinte centrale notamment du cervelet.

c. Reflexe optocinétique : (Figure 69)

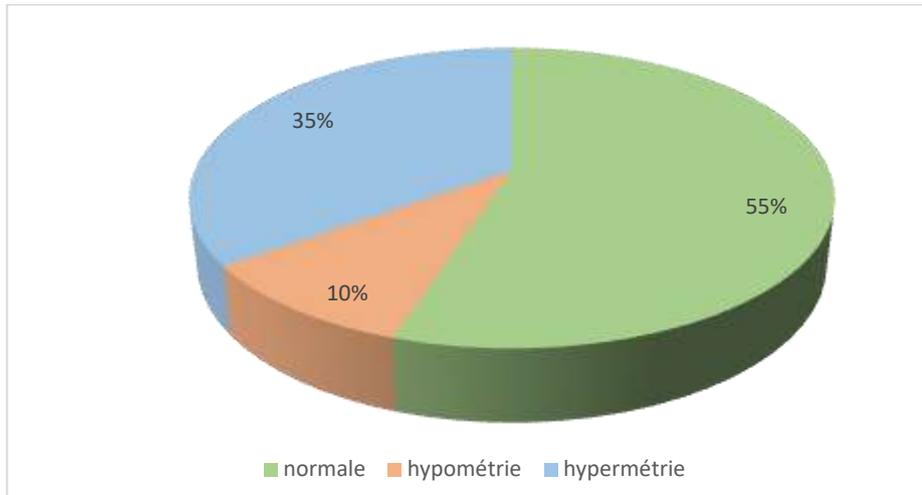
L'évaluation du reflexe optocinétique se fait en mesurant le gain de la réponse optocinétique.

Un gain effondré témoigne d'une lésion haute du tronc cérébral.

Dans notre série, le reflexe optocinétique était pathologique dans 55% des cas. L'atteinte du tronc cérébral chez ces patients a été retrouvée dans plus de la moitié des cas.



GRAPHIQUE 8 : COMPARAISON DES PREVALENCES DES ANOMALIES DES MOUVEMENTS OCULAIRES A LA VNG.



GRAPHIQUE 9 : LA PRECISION.



FIGURE 65 : TEST DE SACCADÉS.

LATENCE DE REFIXATION PATHOLOGIQUE A DROITE CHEZ UN PATIENT ATTEINT DE SEP.

(Exploration fonctionnelle ; service d'ORL et CCF ; CHU Hassan II).



FIGURE 66 : TEST DE SACCADES.

VITESSE DE SACCADE PATHOLOGIQUE + HYPOMETRIE.

(Exploration fonctionnelle ; service d'ORL et CCF ; CHU Hassan II).

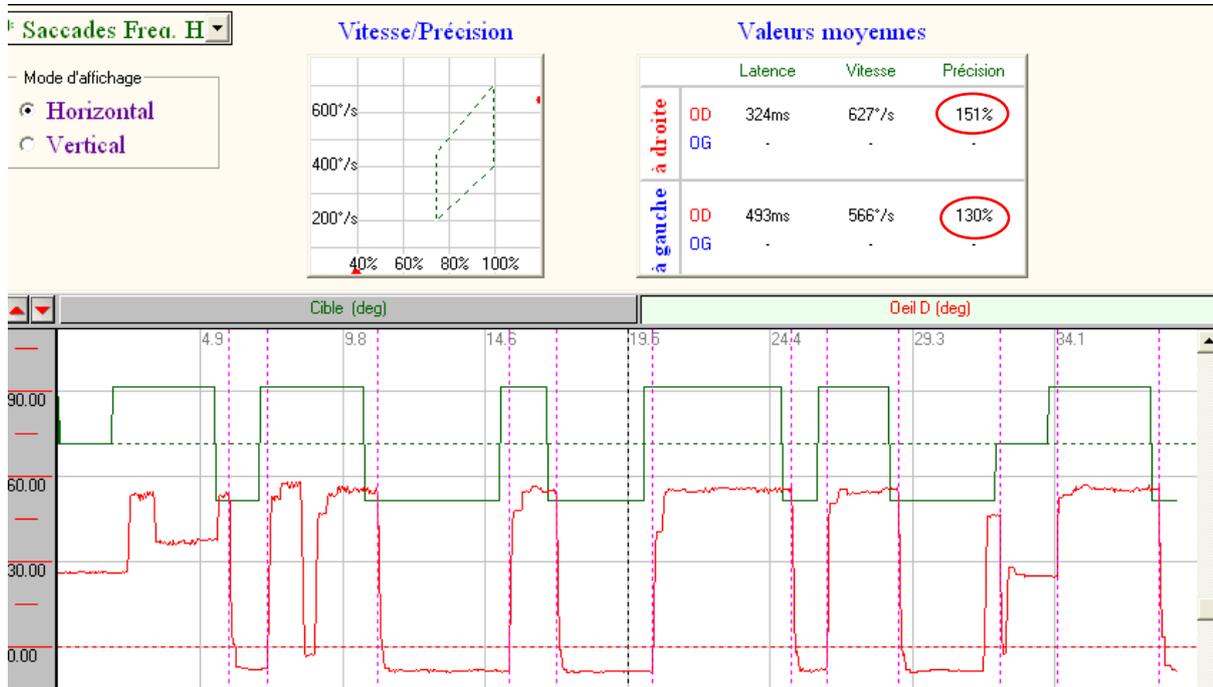


FIGURE 67 : TEST DE SACCADES.

HYPERMETRIE BILATERALE CHEZ UNE PATIENTE ATTEINTE DE SEP.

(Exploration fonctionnelle ; service d'ORL et CCF ; CHU Hassan II).

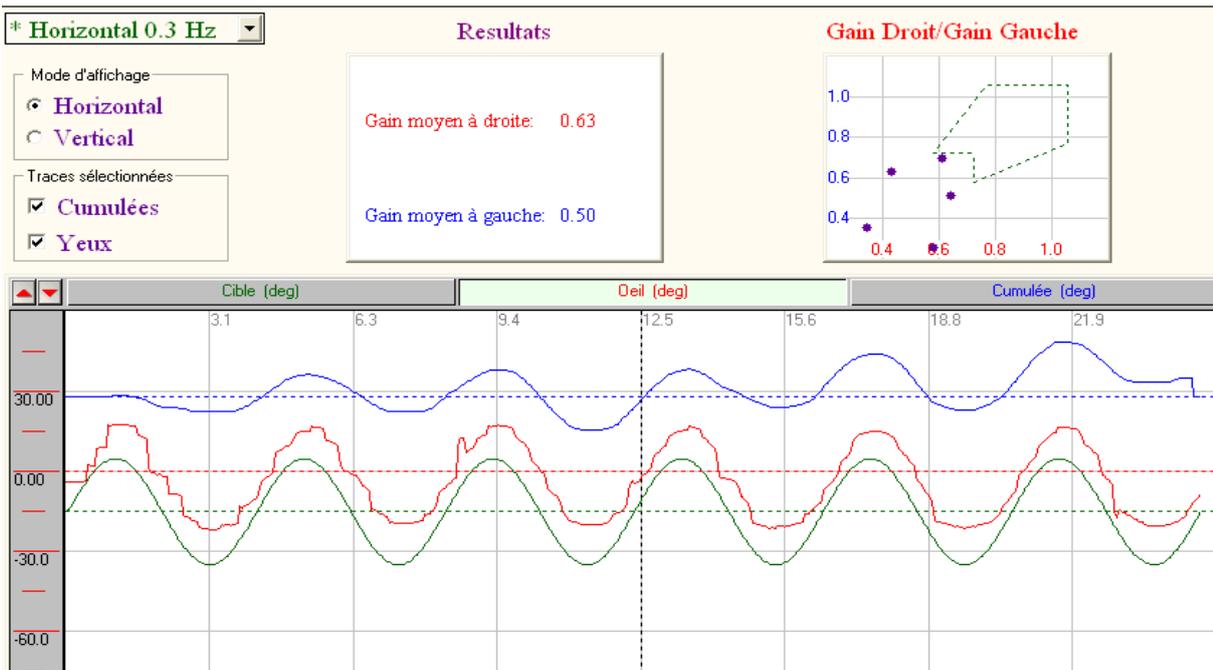


FIGURE 68 : TEST DE POURSUITE OCULAIRE LENTE PATHOLOGIQUE.

GAIN DIMINUE EN BILTATERAL AVEC DES MOUVEMENTS SACCADIQUES ANORMAUX.

(Exploration fonctionnelle ; service d'ORL et CCF ; CHU Hassan II).

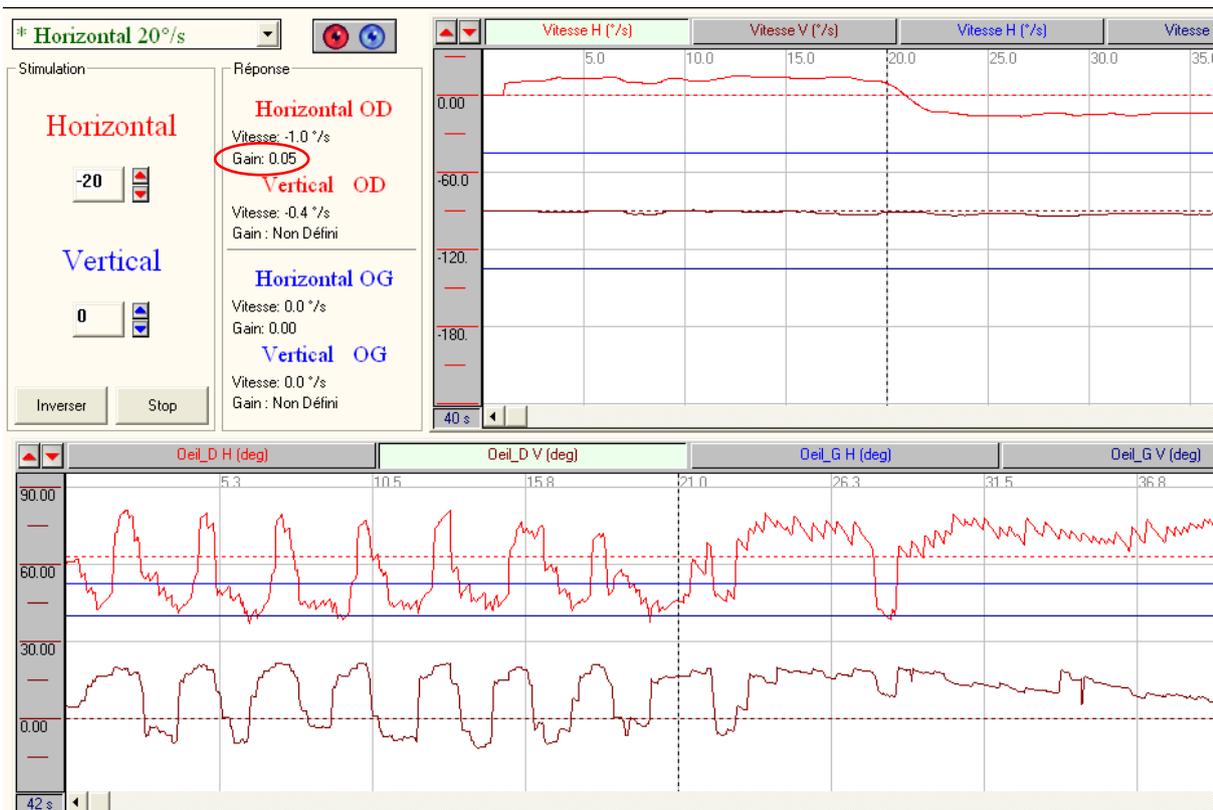


FIGURE 69: REFLEXE OPTOCINETIQUE PATHOLOGIQUE.

GAIN DE LA REPONSE OPTOCINETIQUE EFFONDRE CHEZ UNE PATIENTE ATTEINTE DE SEP.

3. Gaze nystagmus :

Le gaze nystagmus était absent chez tous nos patients.

4. Test vibratoire :

Ce test a été réalisé à une fréquence de 100Hz en exerçant une stimulation au niveau de la mastoïde à gauche puis à droite.

Le test est positif quand il induit un nystagmus de même sens dont la vitesse est supérieure à 3°/s.

Dans notre étude, ce test était positif chez 5 patients (25% des cas).

Deux types de nystagmus ont été retrouvés : horizontal gauche (Figure 70) et vertical supérieur (Figure 71).

La présence d'un nystagmus induit n'a pas de valeur localisatrice sur les voies vestibulaires. Ce test ne permet donc pas à lui seul d'affirmer l'origine périphérique ou centrale du nystagmus induit [58].

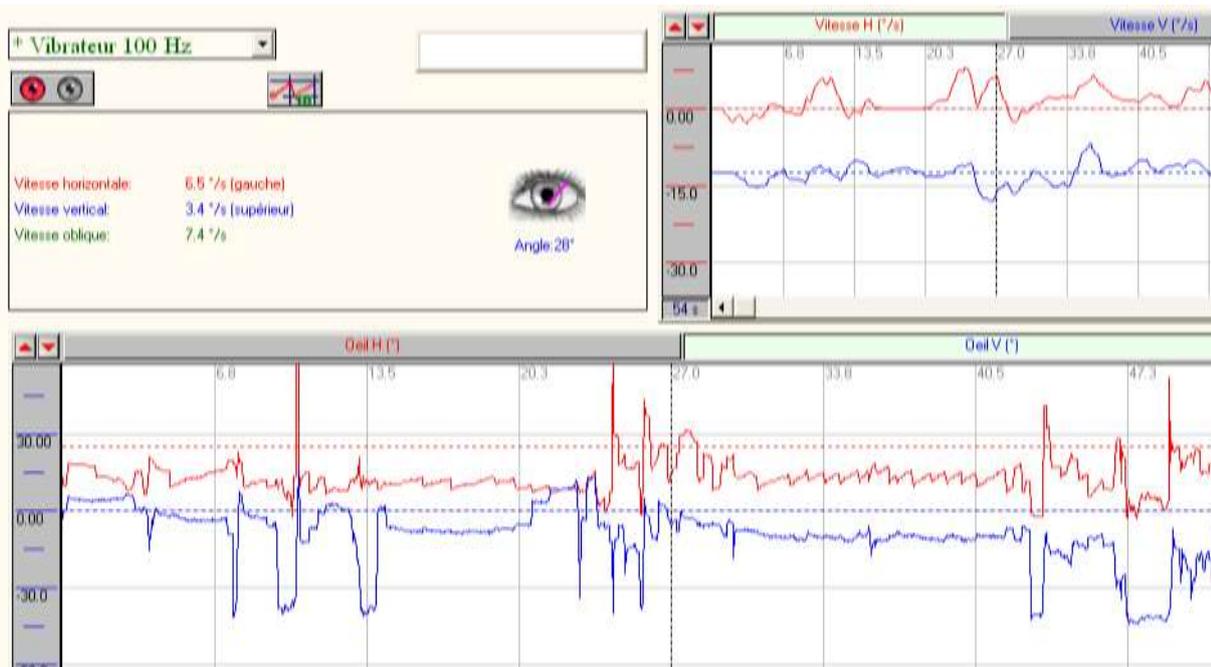


FIGURE 70 : TEST VIBRATOIRE PATHOLOGIQUE. APPARITION D'UN NYSTAGMUS HORIZONTAL GAUCHE.

(Exploration fonctionnelle ; service d'ORL et CCF ; CHU Hassan II).

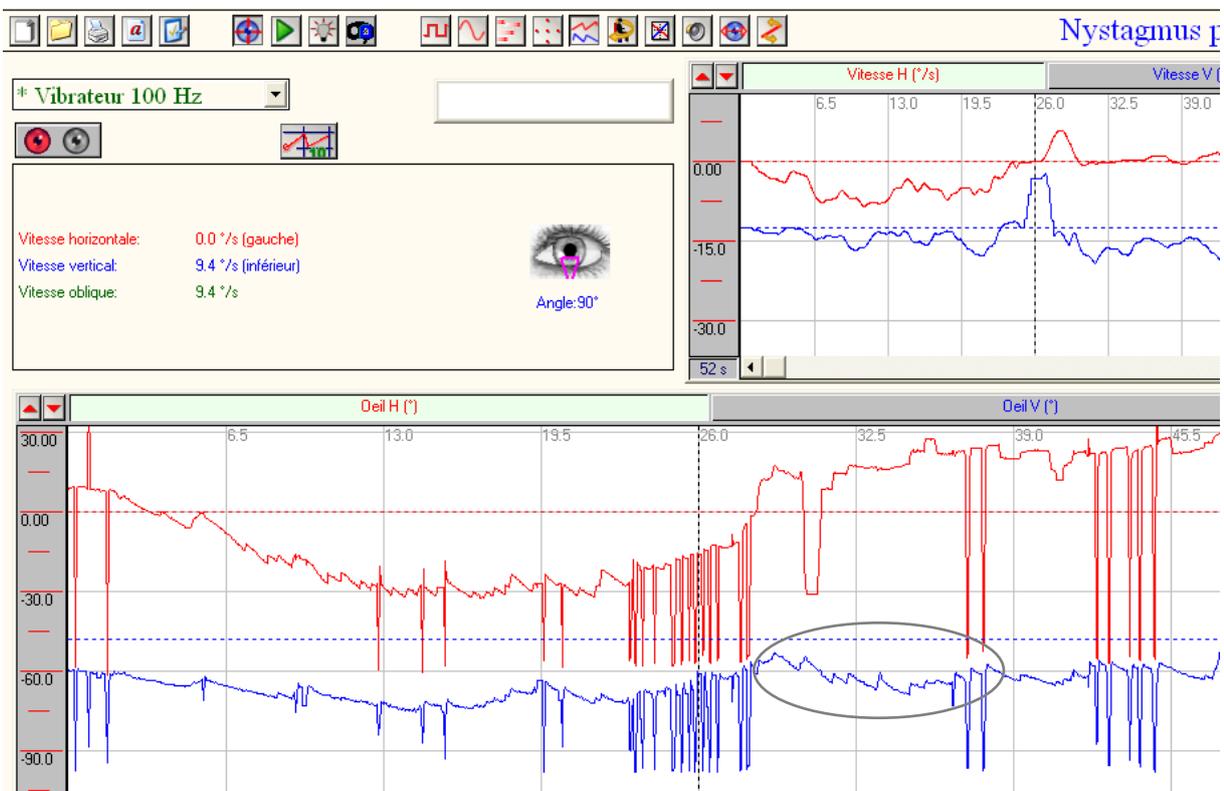


FIGURE 71 : NYSTAGMUS VIBRO-INDUIT AVEC UNE COMPOSANTE VERTICALE SUPERIEURE

CHEZ UN PATIENT ATTEINT DE SEP.

5. Test calorique :

Dans notre étude, on a réalisé l'épreuve unilatérale qui interroge chaque CSC latéral à part.

Cette épreuve consiste à irriguer un CAE puis l'autre d'abord à l'eau chaude (44°C) puis à l'eau froide.

Cette épreuve a pour effet d'induire un nystagmus battant du côté de la stimulation chaude et du côté opposé de la stimulation froide. Elle permet d'apprécier le fonctionnement du RVOH.

La vitesse et la fréquence du nystagmus sont mesurées puis reportées sur le diagramme de Freyss. Ce dernier nous permet d'avoir une idée instantanée sur trois paramètres :

- La réflectivité calorique
- La valence
- La prépondérance directionnelle

Les résultats ont été comme suit :

Soixante-dix pourcent des patients avaient une réflectivité calorique normale. L'hyporeflexie a été retrouvée chez 5 patients (25%) (Figure 72).

On note un seul cas d'hyperreflexie (5%) (Figure 73).

L'hypovalence a été retrouvée dans 50% des cas. 7 patients (35%) présentent une hypovalence droite et 3 patients (15%) une hypovalence gauche.

Une prépondérance directionnelle a été retrouvée dans la moitié des cas (Figure 74) : 5 patients ont présenté une prépondérance droite (25%) et 5 autres ont présenté une prépondérance gauche (25%).

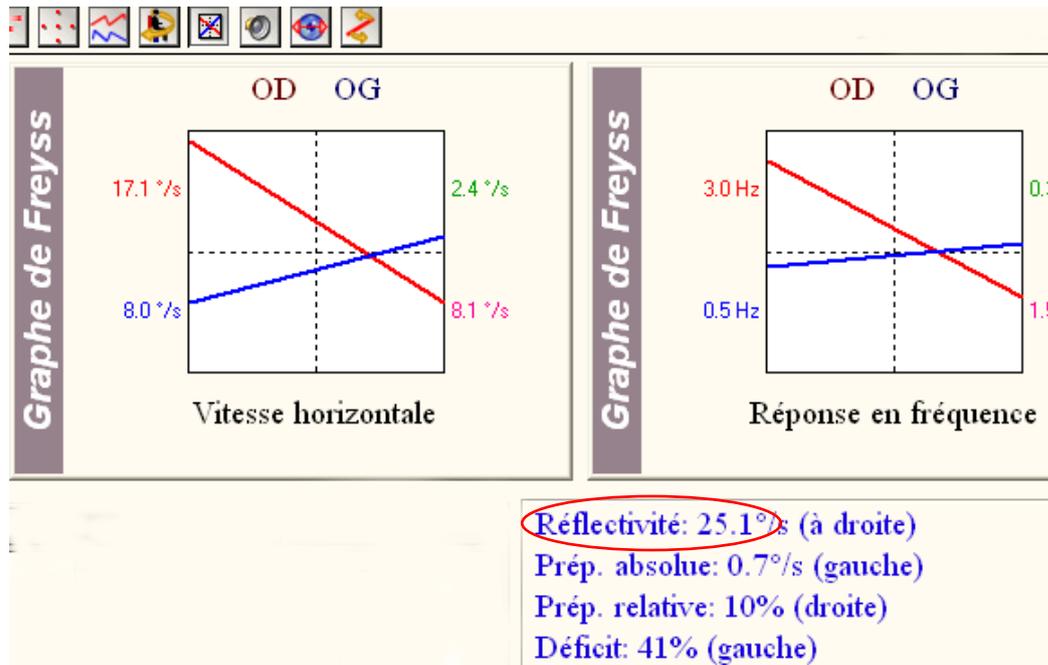


FIGURE 72: DIAGRAMME DE FREYSS MONTRANT UNE HYPORÉFLEXIE CALORIQUE GAUCHE CHEZ UN PATIENT ATTEINT DE SEP.

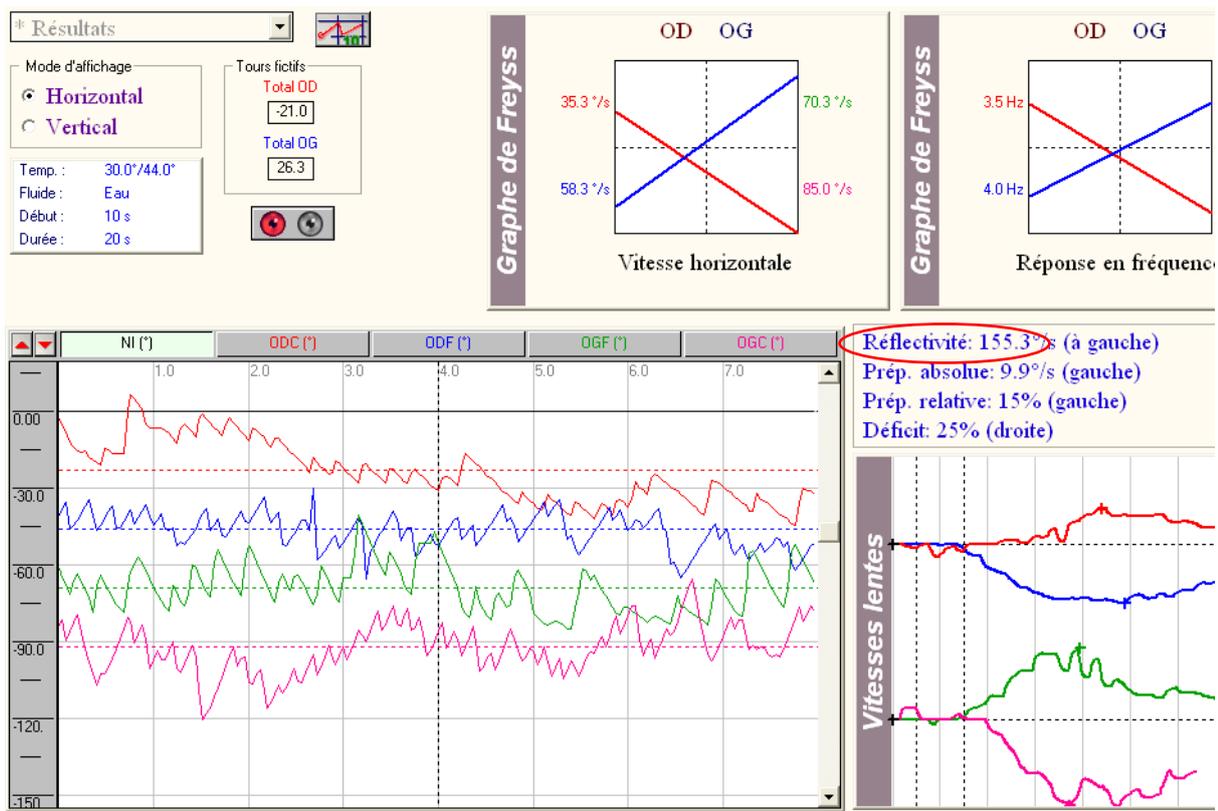


FIGURE 73 : TEST CALORIQUE CHEZ UN PATIENT ATTEINT DE SEP MONTRANT UNE HYPERREFLEXIE CALORIQUE. (EXPLORATION FONCTIONNELLE ; SERVICE D'ORL ET CCF ; CHU HASSAN II).

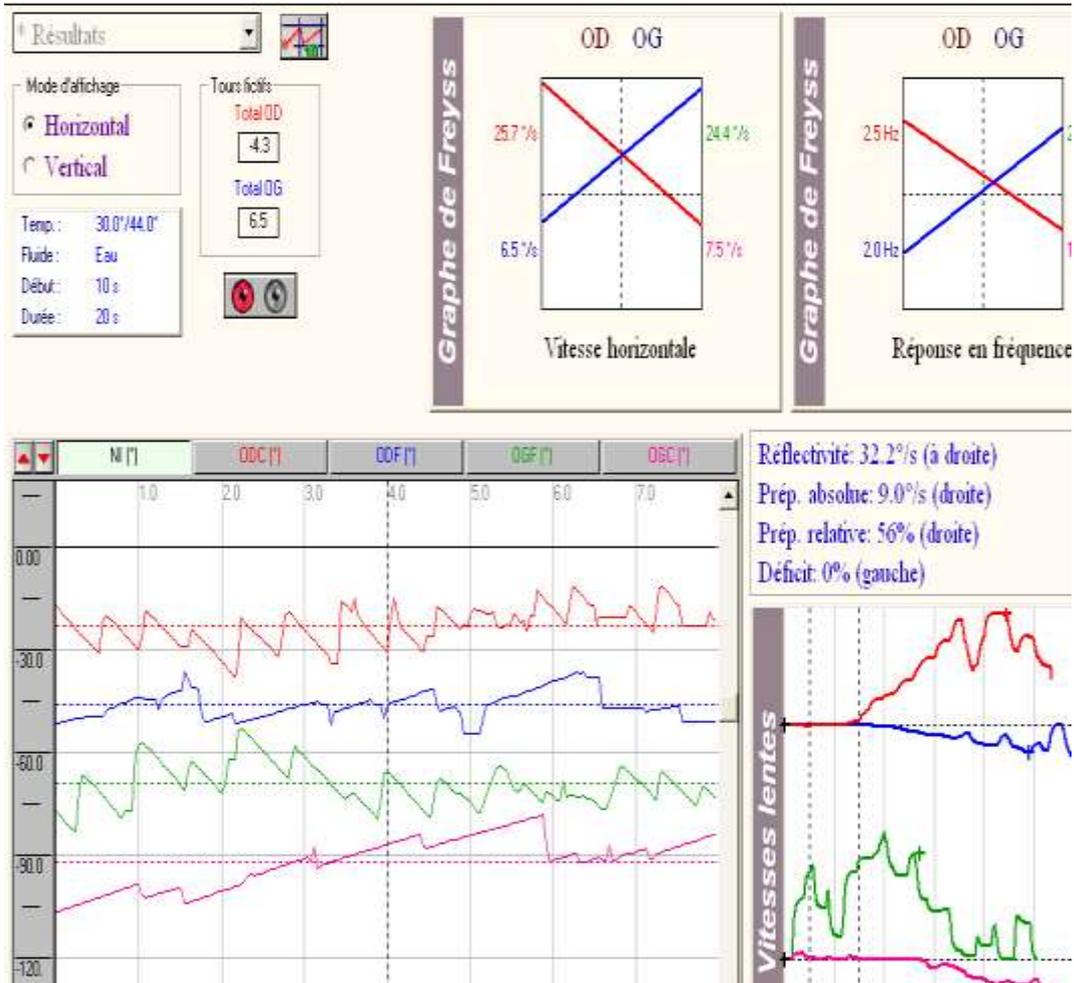


FIGURE 74 : TEST CALORIQUE CHEZ UNE PATIENTE ATTEINTE DE SEP MONTRANT UNE PREPONDERANCE DIRECTIONNELLE DROITE (DIAGRAMME DU RADIS).

(EXPLORATION FONCTIONNELLE ; SERVICE D'ORL ET CCF ; CHU HASSAN II).

6. Epreuve rotatoire :

Deux types de stimuli ont été réalisés. Un stimulus entretenu pendulaire et un stimulus impulsionnel ou « Burst ». Au terme de ces deux tests, on a étudié deux principaux paramètres :

a. Le gain du RVOH:

Le gain a été mesuré selon les 3 différents modes de stimulations rotatoires :

- Le VVOR (dans la lumière)
 - Le VOR (dans l'obscurité en mettant le cache sur l'œil maitre)
 - Le COR (le corps tourne et la tête est immobile)
- ⇒ Les anomalies du gain du VOR étaient présentes dans la moitié des cas : 7 patients (35%) avaient présenté une hypo réflectivité (gain du VOR bas) et 3 patients (15%) une hyper réflectivité (gain du VOR élevé).
- ⇒ Le gain du VVOR était pathologique dans 85% des cas : 10 patients (50%) avaient un gain bas et 7 patients (35%) avaient un gain élevé.
- ⇒ Le gain du COR était normal dans 12 cas (60%) et pathologique chez 8 patients (40%).

Chez le sujet normal, le gain du COR est négligeable car il est masqué par l'efficacité du VOR. Le gain du COR croît suite à une pathologie vestibulaire, puis il décroît rapidement grâce au système de compensation. De là on peut dire qu'un COR pathologique peut être lié à une compensation centrale déficiente [25].

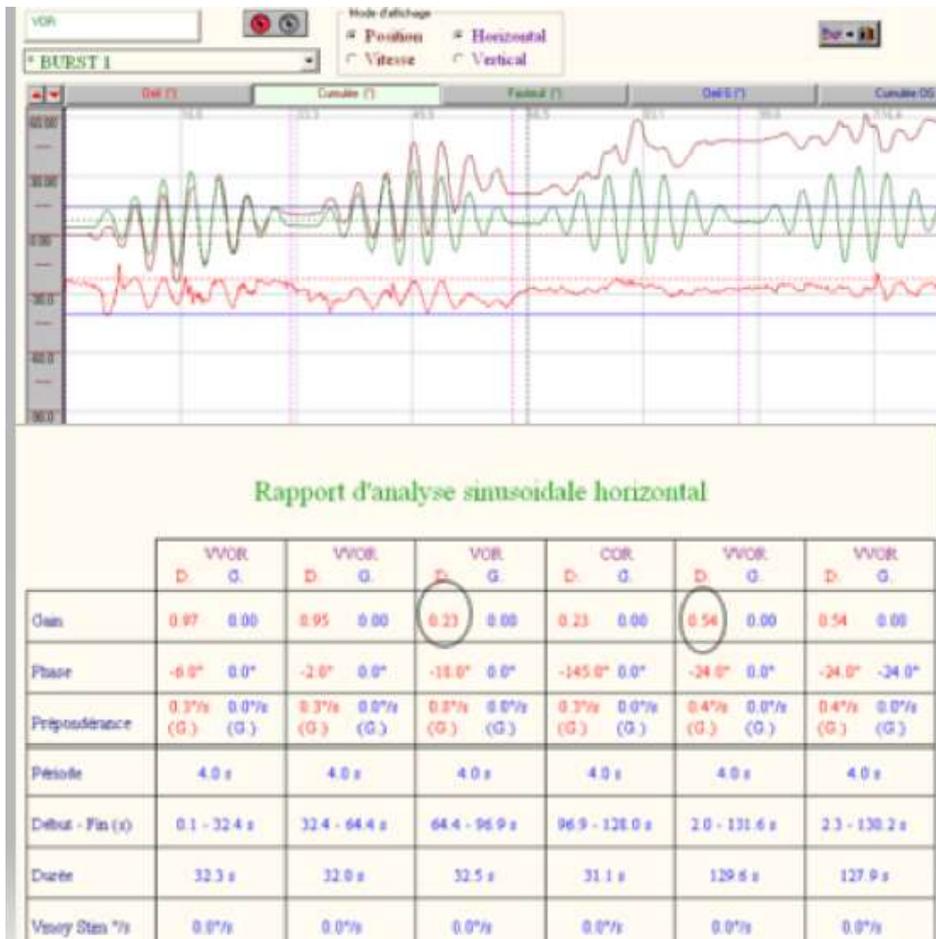


FIGURE 75: EPREUVE ROTATOIRE CHEZ UN PATIENT ATTEINT DE SEP MONTRANT UN FAIBLE GAIN DE VOR

(HYPOREFLECTIVITE) ET UN FAIBLE GAIN DE VVOR.

(EXPLORATION FONCTIONNELLE ; SERVICE D'ORL ET CCF ; CHU HASSAN II).

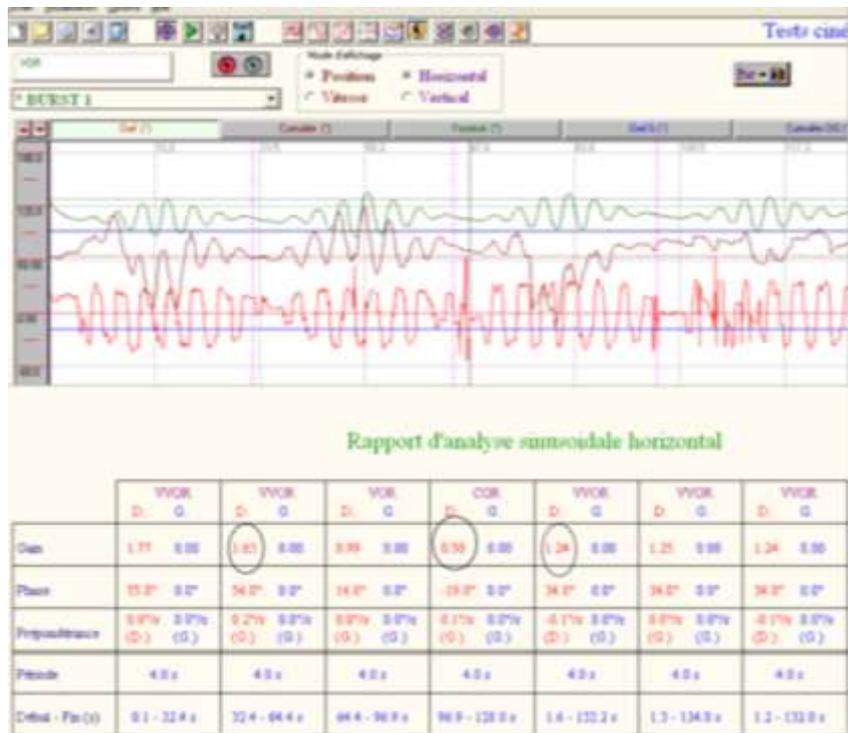


FIGURE 76 : EPREUVE ROTATOIRE CHEZ UNE PATIENT ATTEINT DE SEP MONTRANT UNE HYPERREFLEXIE

(FAIBLE GAIN DU VVOR) ET GAIN ELEVE DU COR.

(EXPLORATION FONCTIONNELLE ; SERVICE D'ORL ET CCF ; CHU HASSAN II).

b. La prépondérance directionnelle nystagmique (PDN): (Figure 77)

Il est admis qu'une PDN supérieure à 2° par secondes révèle une asymétrie vestibulaire.

Dans notre étude, on a noté 7 cas (35%) d'asymétrie vestibulaire.

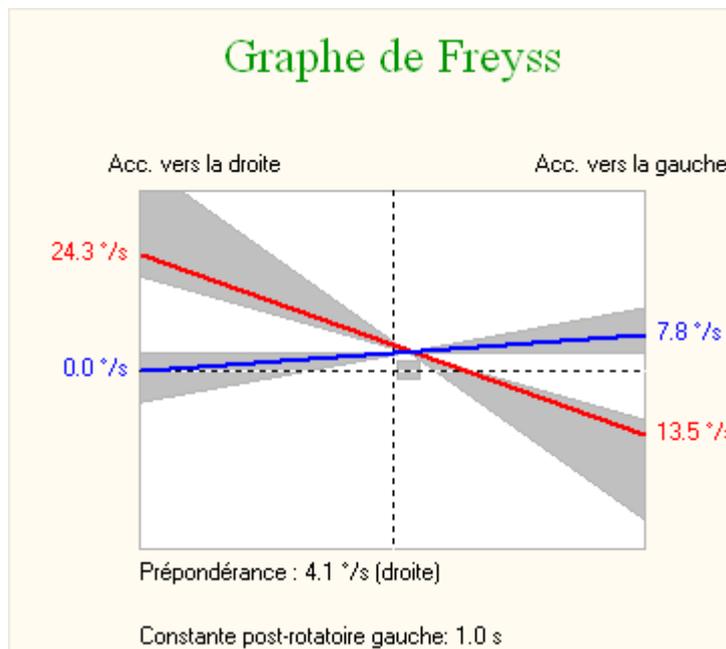
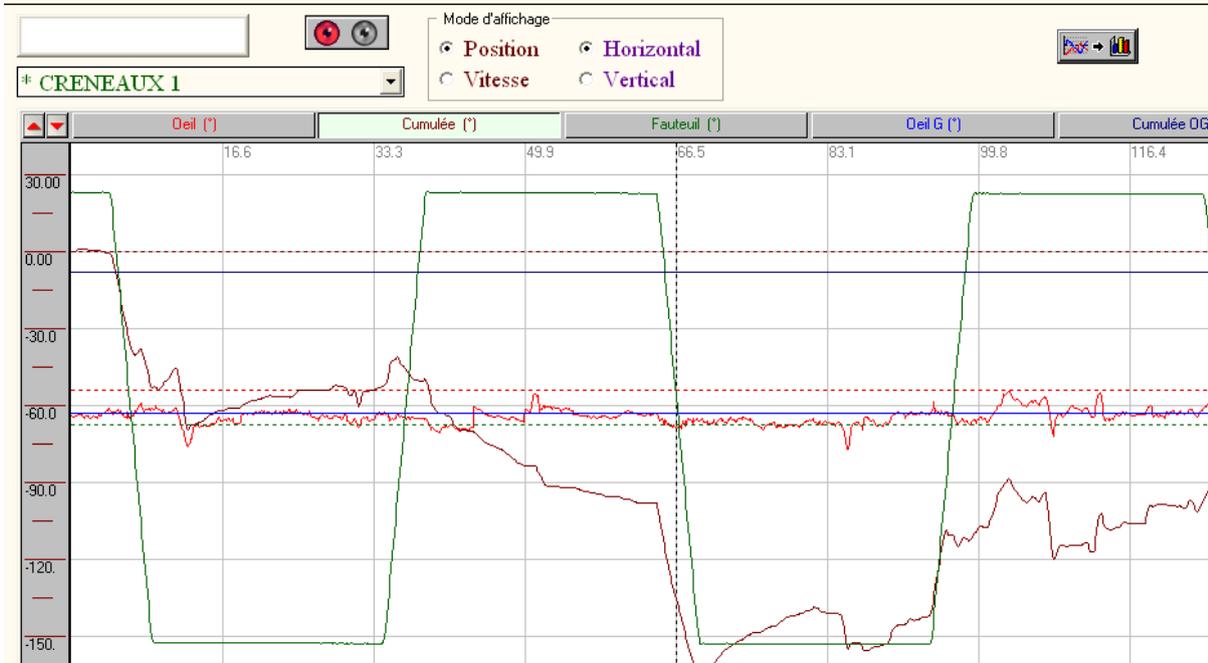


FIGURE 77 : PREPONDERANCE DIRECTIONNELLE DROITE A L'EPREUVE ROTATOIRE (CRENEAUX) CHEZ UNE PATIENTE ATTEINTE DE SEP.

(EXPLORATION FONCTIONNELLE ; SERVICE D'ORL ET CCF ; CHU HASSAN II).

DISCUSSION

La sclérose en plaques (SEP) est une pathologie du système nerveux central (SNC) qui affecte plus de 2 millions de personnes dans le monde [68]. La prévalence au Maroc serait de 20 pour 100 000 habitants.

Autrefois considérée comme étant principalement une maladie inflammatoire auto-immune, la SEP est désormais une entité complexe caractérisée par des événements inflammatoires démyélinisants et une composante importante de neurodégénérescence qui se manifeste par une perte neuronale et axonale depuis les premiers stades de la maladie.

Ces destructions, pouvant atteindre tout le névraxe, sont responsables des lésions macroscopiques de la SEP appelées plaques caractérisées par leur dissémination dans le temps et dans l'espace. Ainsi les critères diagnostiques de la maladie sont représentées par :

- ✓ **La dissémination dans l'espace** : les manifestations de la maladie doivent pouvoir être rapportées à au moins deux lésions distinctes du SNC ;
- ✓ **La dissémination dans le temps** : l'histoire de la maladie se caractérise par au moins deux événements neurologiques distincts, séparés d'au moins un mois
- ✓ **L'inflammation du SNC**, reflétée par la présence de bandes oligoclonales dans le LCR, ou par une prise de gadolinium sur l'IRM témoin de la rupture de la barrière hématoencéphalique.

Dans le tronc cérébral, les noyaux vestibulaires et leurs nombreuses voies afférentes et efférentes se trouvent dans un espace anatomique étroit de sorte qu'une seule petite plaque peut donner lieu à des troubles vestibulaires. Ceci explique la fréquence des troubles de l'équilibre et des anomalies oculomotrices qui sont largement sous-évalués dans cette maladie.

Par ailleurs, la présence de ces troubles est corrélée à un niveau plus élevé du handicap chez les patients atteints de SEP [60]. Cependant, les échelles standard d'évaluation du handicap au cours de la SEP, tel que l'EDSS, présentent des limites en ce qui concerne l'appréciation des anomalies des mouvements oculaires.

En effet, plusieurs études se sont dirigées dans ce sens dans le but d'arriver à caractériser ces anomalies de façon plus précise et plus objective. Depuis les années 1970, plusieurs études [70] se sont consacrées à l'évaluation du système vestibulaire et des mouvements oculaires chez des patients atteints de SEP en utilisant le traditionnel test électro-physiologique qu'est l'électronystagmographie (ENG) [62]. Cet examen est actuellement délaissé au profit de la vidéonystagmographie (VNG) qui est un examen de pratique courante et une méthode objective d'évaluation des mouvements oculaires, du nystagmus avec ses deux composantes verticale et horizontale ainsi que l'évaluation des différents reflexes vestibulaires.

Cet examen pourrait être utile dans des situations où l'IRM cérébrale n'arrivait pas à visualiser de petites plaques du tronc cérébral pouvant être en cause de symptômes vestibulaires sévères [72]. Cette problématique ne se pose pas de nos jours grâce à l'amélioration de la sensibilité de l'IRM en termes d'activité de la maladie (l'IRM montrant 5 à 20 fois plus d'évènements que l'examen clinique) [73] [65]. (Figure 78)

Néanmoins, la place de la VNG peut se justifier comme examen de première intention dans les structures où l'accès à l'IRM est contraint à des problèmes de disponibilité et de délais, notamment lors des poussées à symptomatologie vestibulaire.

Par ailleurs, la VNG pourrait s'avérer utile dans l'examen de la motilité oculaire et la détection de troubles oculomoteurs pouvant passer inaperçus à l'examen clinique...

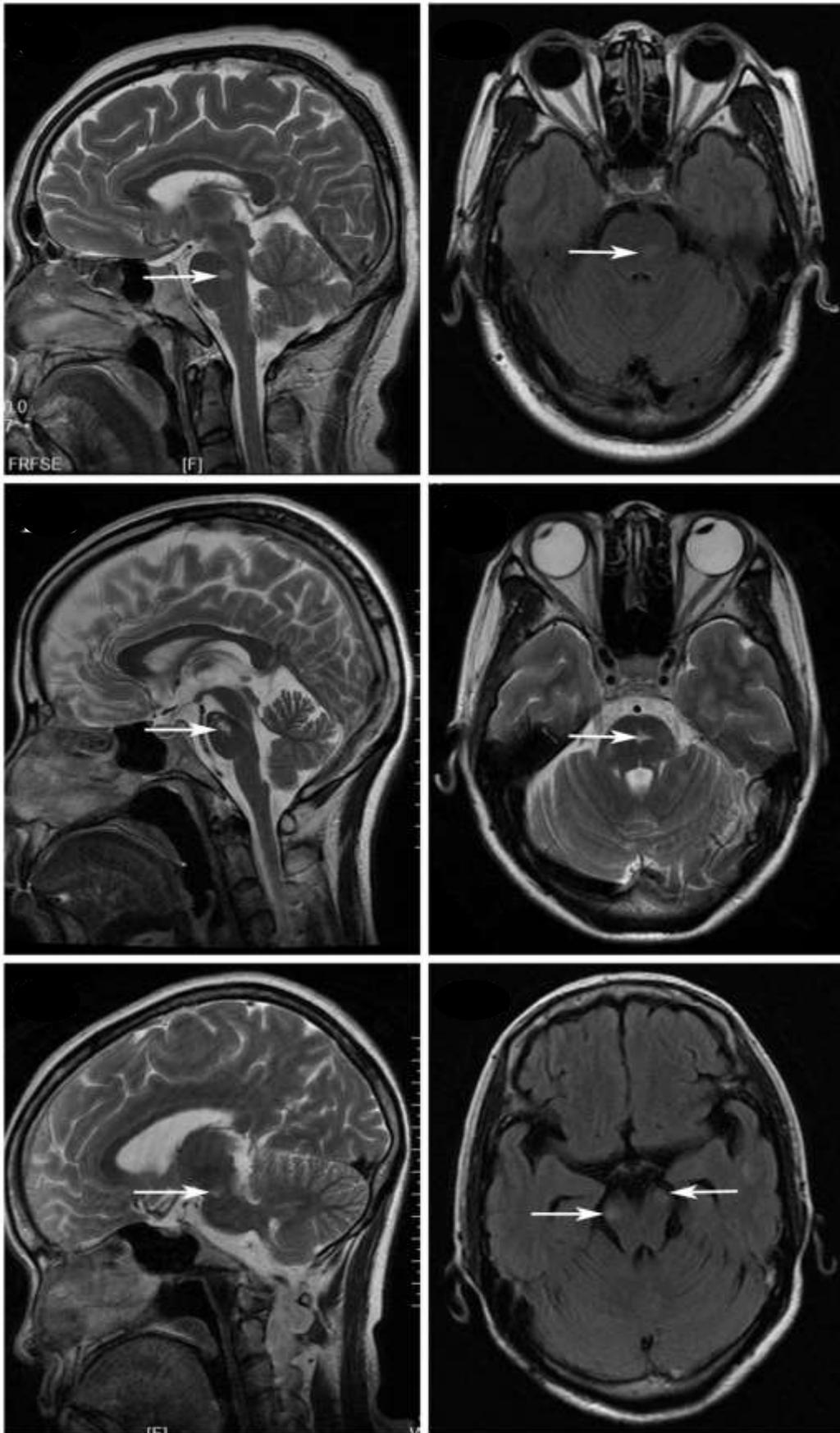


FIGURE 78 : LESIONS DU TRONC CEREBRAL (FLECHES) A L'IRM CHEZ DES PATIENTS ATTEINTS DE SEP. [65]

I. Distribution selon l'âge et le sexe :

La SEP est la maladie neurologique la plus fréquente de l'adulte jeune. L'âge moyen estimé de la survenue de la maladie est de 30 ans. L'incidence reste élevée entre 20 et 40ans.

La moyenne d'âge de début de la maladie chez nos patients est de 32 ans, ce chiffre correspond aux des chiffres rapportés dans de nombreuses études menées au CHU de FES : 33.2 ans selon Mbarki CHU Fès Maroc 2016 [66], et 37 ans selon Mellouki CHU Fès 2017 [67]. Ces résultats sont superposables aux données de la littérature : entre 20 et 40 ans dans plus de 70% des cas selon Vermersch 2008 [68], vers 30 ans selon Ukusik et Confavreux 2010 [69].

La répartition de nos patients selon le sexe met en évidence une nette prédominance féminine avec 75% de femmes contre 25% d'hommes, ce qui correspond à un sex-ratio de 3. Cette prédominance du sexe féminin est retrouvée dans la littérature. En effet, durant ces 30 dernières années, le sexe ratio (SR) de la SEP s'est modifié à cause d'une augmentation de l'incidence de la SEP chez les femmes. Entre 1960 et 2005, le sexe ratio ajusté sur l'année de début de la SEP est passé de 1.68 à 2.45 [70]. Le risque de développer une SEP est deux à trois fois plus fréquent chez les femmes que chez les hommes [71].

II. Formes de la SEP :

En général, la forme la plus fréquente est la forme rémittente RR. Elle représente 85 à 90% des formes évolutives [6]. Ce qui concorde avec les résultats de notre série (95 % des cas).

La prédominance de cette forme dans notre étude peut être également liée à la sélection des patients ayant un EDSS < 4 comme critère d'inclusion.

De plus, la plupart des études qu'on va analyser au fil de notre discussion sont réalisés chez des patients RR (RRMS). [73] [74] [75].

III. Analyse et discussion des aspects cliniques des manifestations vestibulaires chez les patients atteints de SEP :

A. Prévalence des troubles de l'équilibre dans la SEP :

Au cours de son évolution clinique, la SEP peut manifester une atteinte vestibulaire, pouvant impliquer tout le système vestibulaire (central et périphérique). Le trouble de l'équilibre est le symptôme le plus fréquent quand le système vestibulo-oculomoteur est affecté.

On estime que le vertige se produit dans environ 20% des patients atteints de SEP à un certain moment de la maladie et peut être la manifestation initiale de la SEP jusqu'à 5% [76].

Dans notre étude, la fréquence globale des manifestations vestibulaires est de 75% (45% de troubles de l'équilibre et 30% de vertige).

Apparaissant à un délai moyen de 14 mois, ces différents troubles ont été signalés dans 30% des cas dès le début de la maladie, constituant les symptômes inauguraux les plus fréquents de la maladie après les troubles moteurs (35%).

Les résultats des études publiées dans ce sens sont très hétérogènes avec un pourcentage de fréquence allant de 50% à 86% :

Grénman [77] a réalisé une étude sur 70 patients SEP, 51 % des cas ont rapporté un trouble de l'équilibre alors que le vertige rotatoire ne s'est manifesté que chez 8 patients (11%).

Burina et al. 2008 [74] ont mené une étude plus sélective, réalisée sur 2 groupes en fonction de l'EDSS. Les résultats recueillis correspondent à ceux des 42 patients ayant un EDSS <4,5 (critère d'inclusion dans notre étude) : la moitié de ces patients ont présenté des troubles de l'équilibre à une étape de leur maladie.

D'autre part, les études de Kenig et al. [78], ainsi que Tomaz et al. [79] vont dans le même sens et confirment la fréquence plus importante des troubles de l'équilibre sur les vrais vertiges.

TABLEAU 7 : COMPARAISON DES POURCENTAGES DE FREQUENCE DES TROUBLES DE L'EQUILIBRE CHEZ LES PATIENTS SEP.

Etude	Année	Nombre de patients	Fréquence des manifestations vestibulaires	Fréquence des vertiges	Fréquence des déséquilibres
<i>Kenig et al.</i> [78]	2005	40		17,5%	82,5%
<i>Zeigelboim et al.</i> [75]	2008	30	86%		
<i>Grénman</i> [77]	1985	70	51%		
<i>Tomaz et al.</i> [79]	2005	30		40%	60%
<i>Burina et al.</i> [74]	2008	60 (42 patients ayant un EDSS < 4,5)	50%		
<i>Notre étude</i>	2020	20	75%	30%	45%

En ce qui concerne la répartition des vertiges et des autres troubles de l'équilibre à la phase initiale et au cours de la maladie, dans notre étude, les vertiges ont été plus fréquents à la phase initiale qu'au cours de la maladie (20% vs 10%). Nos résultats diffèrent de ceux des séries de Burina et al. [74] chez qui les vertiges étaient moins fréquents à la phase initiale (9,5% vs 19%) et à fréquence à peu près égale dans la série de Degirmenci et al. [80]. En revanche, les troubles de l'équilibre étaient plus fréquents au cours de la maladie, ce qui concorde avec les résultats des mêmes séries.

Par ailleurs, dans notre étude, Le taux de patients qui ont connu un vertige à chaque poussée est de 10% (n=2). Ces mêmes patients avaient présenté un vrai vertige à leur première poussée. En effet, Degirmenci et al. [80] sont parvenus au fait qu'un vertige ayant survécu à la première poussée pourrait être un facteur de risque de récurrence ou de persistance des manifestations vestibulaires au cours de la maladie, mais cette observation reste à prouver par de nouvelles études sur des populations plus larges.

TABLEAU 8 : COMPARAISON DES POURCENTAGES DE FREQUENCE DES VERTIGES ET DES DESEQUILIBRES A LA PHASE INITIALE ET AU COURS DE LA MALADIE.

Etude	Année	Nombre de patients	Fréquence des vertiges		Fréquence des déséquilibres	
			Phase initiale	Au cours de la maladie	Phase initiale	Au cours de la maladie
<i>Degirmenci et al. [80]</i>	2010	30	13%	12%	23%	48%
<i>Burina et al. [74]</i>	2008	42 avec EDSS < 4,5	9,5%	19%	40%	59,5%
<i>Notre étude</i>	2020	20	20%	10%	15%	30%

B. Les troubles de l'équilibre et lésions de la FCP :

Dans notre étude, les lésions de la FCP étaient présentes dans 55% des cas. Les lésions du TC étaient présentes dans 37% des cas. Le cervelet était atteint dans 27% des cas. L'atteinte des deux localisations dans 36%.

Chez les 15 patients ayant présenté un trouble de l'équilibre ou un vertige soit comme signe inaugural ou au cours de la maladie, 66% avaient une lésion de la FCP à l'IRM (26% au niveau du tronc cérébral, 13% au niveau du cervelet et 26% au niveau des deux).

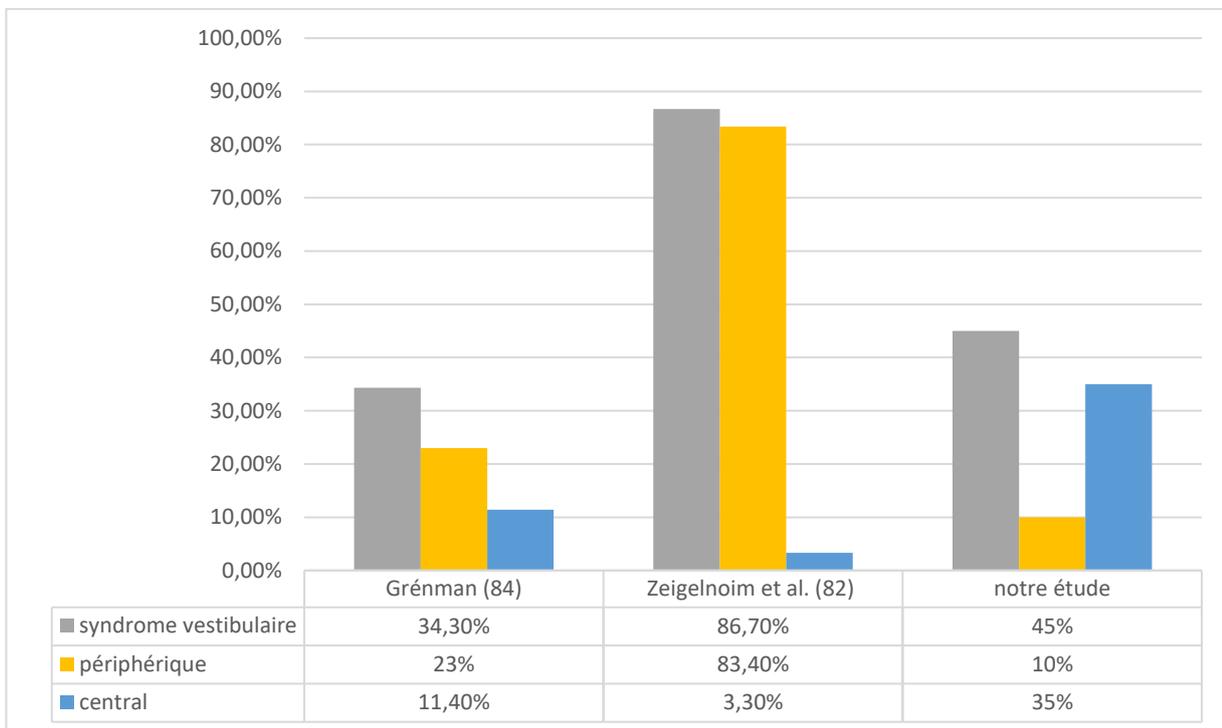
Cependant, une lésion du tronc cérébral a été signalée chez tous les patients (n=6) ayant présenté des manifestations vestibulaires comme symptôme initial.

Ces résultats concordent avec ceux de l'étude de Burina et al. (11) : en tenant compte du groupe des patients ayant un EDSS<4.5, les lésions de la FCP étaient présentes dans 76% des cas. Ces lésions sont réparties dans 62.5% au niveau du TC, 6.25% au niveau du cervelet et 31,25% au niveau du TC et du cervelet. Dans le même sous-groupe, 15 patients ont présenté un trouble de l'équilibre. Tous ces patients avaient une lésion du TC à l'IRM dont 8 (53%) avaient une lésion du cervelet associée. Ce qui concorde avec nos résultats. Il existe donc une bonne corrélation entre les symptômes vestibulaires initiaux et les lésions du tronc cérébral isolées ou associées à d'autres lésions.

C. Le syndrome vestibulaire dans la SEP :

La prévalence du syndrome vestibulaire chez les patients atteints de SEP diffère d'une étude à une autre : 34,3% [77] et 86% [75]. Dans ces deux séries, le syndrome vestibulaire périphérique était plus fréquent que le syndrome vestibulaire d'origine centrale.

En ce qui concerne notre étude, le syndrome vestibulaire était présent dans 45% des cas. En revanche, il était d'origine centrale dans 35% des cas.



GRAPHIQUE 10 : COMPARAISON DES POURCENTAGES DU SYNDROME VESTIBULAIRE DANS LA SEP.

IV. Analyse et discussion des résultats vidéonystagmographiques chez les patients atteints de SEP :

A. Analyse du nystagmus :

Dans la SEP, on pourra rencontrer essentiellement deux types de nystagmus : le nystagmus du regard excentré et le nystagmus pendulaire [12].

Dans notre étude, un cas de nystagmus pendulaire a été retrouvé chez une patiente de 56 ans, ayant une forme progressive de SEP, elle présentait un syndrome cérébelleux associé et des troubles de l'équilibre à type d'instabilité à la marche. Cependant, l'IRM initiale ne montrait pas de lésions de la FCP.

Le nystagmus pendulaire observé dans la SEP est rapide, aux alentours de 4 Hz, peu ample, le plus souvent conjugué et horizontal [81]. Il est souvent associé à une ophthalmoplégie internucléaire bilatérale ou à une neuropathie optique. Il est surtout observé dans les formes progressives de SEP et associé, dans ce cas, à des signes cérébelleux. Il pourrait être la conséquence d'un délai du feedback visuel dans un contexte de séquelles de neuropathie optique. Un délai des informations visuelles, qui servent normalement à stabiliser le système de fixation oculaire, engendrerait alors une oscillation pendulaire. Il pourrait aussi être la conséquence d'un défaut de stabilisation de l'intégrateur neuronal, en lien avec des lésions tegmentales pontiques, souvent associées. Il est probable que plusieurs mécanismes soient intriqués dans l'apparition du nystagmus pendulaire, en effet, la neuropathie optique pourrait favoriser l'émergence du nystagmus chez un patient dont l'intégrateur est déjà instable mais jusque-là contrôlé par les afférences visuelles [56].

Le nystagmus pendulaire de la SEP décrit dans la littérature a été retrouvé dans 4% des cas dans la série de Serra et al. [59] ; 10% des cas dans la série de Kenig et al. [78].

Le deuxième type de nystagmus retrouvé dans notre étude était un nystagmus de position d'origine centrale. Ce patient, âgé de 26 ans, SEP RR, avait présenté un vrai vertige rotatoire au cours de la première poussée et manifeste un vertige à chaque poussée. L'IRM cérébrale objective des lésions du TC et du cervelet.

Un nystagmus de position d'origine centrale peut être un signe précoce d'une atteinte du TC ou du cervelet. Ce nystagmus peut être distingué du nystagmus positionnel périphérique grâce à ses caractéristiques : il est le plus souvent vertical ou torsionnel, déclenché sans latence, non fatigable et dure généralement plus de 30 secondes. Par ailleurs, un nystagmus horizontal pur peut être également observé dans les atteintes cérébelleuses. Le mécanisme du nystagmus central implique souvent des anomalies des voies vestibulaires notamment les voies otolithiques et les voies canales [82]. Dans ce sens, Cohen a réalisé une étude sur 56 patients SEP en poussée, présentant des troubles de l'équilibre, le nystagmus a été retrouvé dans 64% des cas dont 48% était d'origine centrale [89].

Tomaz et al. [79] ont réalisé une étude sur 30 patients SEP. Le nystagmus spontané a été retrouvé dans 30% des cas, le nystagmus positionnel était présent dans 6,7% des cas.

B. Etude des mouvements oculaires :

1. Etude de saccades :

Les anomalies des mouvements saccadiques sont très fréquentes dans la SEP.
[78] [84]

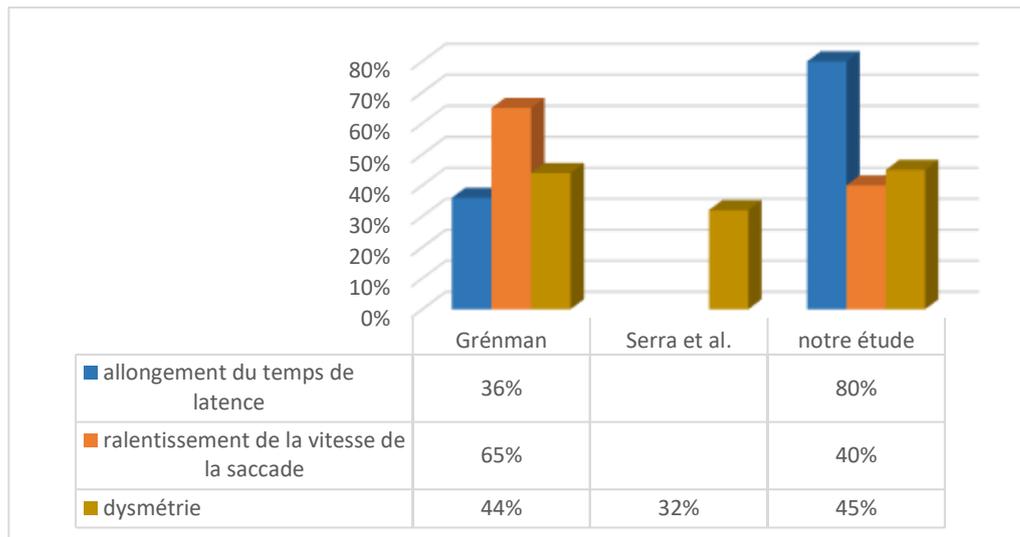
En 1989, Cipprarone et al. [84] ont mené une étude sur une centaine de patients ayant une SEP « définie ou possible ». En se basant sur les données de l'ENG, le test des mouvements saccadiques était anormal dans 30% des cas. Une étude plus récente réalisée en 2010 par Degirmenci et al. [80], basée également sur l'ENG est parvenue à des résultats à peu près similaires à l'étude précédente avec un pourcentage de 36%.

Kenig et al. [78] ont mené leur étude en utilisant la VNG. Les anomalies des mouvements saccadiques ont été retrouvées dans 65% des cas.

En ce qui concerne notre étude, trois paramètres des mouvements saccadiques ont été testés :

- Le temps de latence de refixation était anormalement allongé dans 80% des cas.
- La vitesse de la saccade était ralentie dans 40% des cas.
- La précision : 45% des cas étaient dysmétriques avec 35% d'hypermétrie.

Ces mêmes paramètres ont été testés par Grénman [77] en utilisant l'ENG :
(Graphique 11)



GRAPHIQUE 11 : COMPARAISON DES PREVALENCES DES ANOMALIES DES MOUVEMENTS SACCADIQUES ENTRE DIFFERENTES ETUDES [59] [77].

- **La latence de refixation ou dite encore temps de réaction.**

Grénman [77] a pu montrer une bonne corrélation entre les signes cliniques liés à l'atteinte du TC et le temps de réaction. La corrélation avec les fonctions cérébelleuses était moins prononcée.

Dans notre étude, les lésions du TC ont été retrouvées dans 44% chez les patients ayant une augmentation du temps de latence de la saccade.

Reulen et al. [85] ont constaté que la présence d'une ophtalmoplégie internucléaire était fortement associée à une augmentation anormale de la latence de la saccade. Contrairement aux lésions du FLM, les lésions cérébelleuses n'étaient pas corrélées aux anomalies de la latence.

- **La vitesse de la saccade.**

Il a été observé que le degré de ralentissement de la vitesse des saccades était plus important chez des patients ayant des lésions du TC [92] que ceux ayant des affections cérébelleuses. Ce qui concorde avec nos résultats.

Selon Cogan et al. [93], la vitesse de la saccade ne dépend pas du contrôle cérébelleux. De plus, la normalité de la vitesse permet d'exclure toute lésion du TC qui est généralement associée au ralentissement de la vitesse de la saccade. En revanche, dans notre étude, cette corrélation entre la vitesse normale de la saccade et l'absence de lésions du TC est absente. En effet, la présence de lésions du TC a été observée chez 36% des patients ayant une vitesse de saccade normale (cinq cas parmi les 12 patients ayant une vitesse de saccade normale).

Chez les patients atteints de SEP, Grénman [77] a montré que les patients ayant un ralentissement symétrique de la vitesse de la saccade avaient des lésions du TC assez étendues. Par ailleurs, l'ENG était capable de révéler de nombreuses lésions cliniquement silencieuses même avec des vitesses saccadiques $< 200^\circ/\text{s}$. ces résultats soulignent l'importance de l'enregistrement des mouvements saccadiques dans la détection des anomalies oculomotrices infracliniques.

- **La précision.**

Il a été démontré que les anomalies de la précision des mouvements oculaires saccadiques (dysmétrie) étaient liées à des lésions cérébelleuses [92-93-95].

Dans notre étude, les lésions cérébelleuses (isolées ou associées à d'autres lésions) à l'IRM étaient présentes dans 33,33% (n=3) des patients présentant une dysmétrie (n=9). L'atteinte isolée du tronc cérébral a été retrouvée chez deux patients. Le reste des patients ne présentait pas de lésions de la FCP.

2. Test de poursuite oculaire lente :

Les anomalies des mouvements de poursuite oculaire lente sont retrouvées entre 30 et 73% (Tableau 9). Dans notre étude, le gain de poursuite oculaire lente était déficient dans 60% des cas. Tous ces patients avaient présenté des mouvements saccadiques anormaux sur la courbe de poursuite oculaire lente (Figure 80).

TABLEAU 9 : POURCENTAGE DES ANOMALIES DU TEST DE POURSUITE OCULAIRE LENTE.

Etude	Date	Nombre de cas	Pourcentage des anomalies du test de poursuite oculaire
<i>Cipparone et al.</i> [89]	1989	144	73%
<i>Serra et al.</i> [59]	2003	50	30%
<i>Kenig et al.</i> [78]	2005	40	65%
<i>Degirmenci et al.</i> [80]	2010	30	57%
<i>Notre étude</i>	2020	20	60%

Dans la littérature, plusieurs corrélations des anomalies de poursuite oculaire lente ont été retrouvées.

Baloh et al. [90] ont signalé des anomalies de la poursuite oculaire lente chez des patients ayant des lésions du cervelet, du tronc cérébral ou lésions mixtes.

Corvera et al. [91] ont mené leur étude sur des patients ayant différentes pathologies du SNC. Le test de poursuite oculaire lente était pathologique chez 73% de ces patients.

Dans notre étude, parmi les 12 patients ayant des anomalies de poursuite oculaire, six (50%) avaient des lésions du TC, du cervelet ou mixtes. Au contraire, parmi les 11 patients présentant des lésions de la FCP à l'IRM, sept patients (63%) avaient des anomalies de la poursuite oculaire lente.

Reulen et al. [85] ont trouvé un pourcentage élevé d'anomalies de la poursuite oculaire lente (76%) chez leurs patients atteints de SEP. Cependant, seuls quelques patients avaient présenté des déficits isolés de la poursuite oculaire lente. Ceci concorde avec les résultats de notre étude : seulement deux de nos patients avaient un

déficit isolé du gain de la poursuite oculaire lente. Ces résultats soulignent l'importance des deux tests (saccades et poursuite oculaire lente) dans l'enregistrement de la mobilité oculaire.

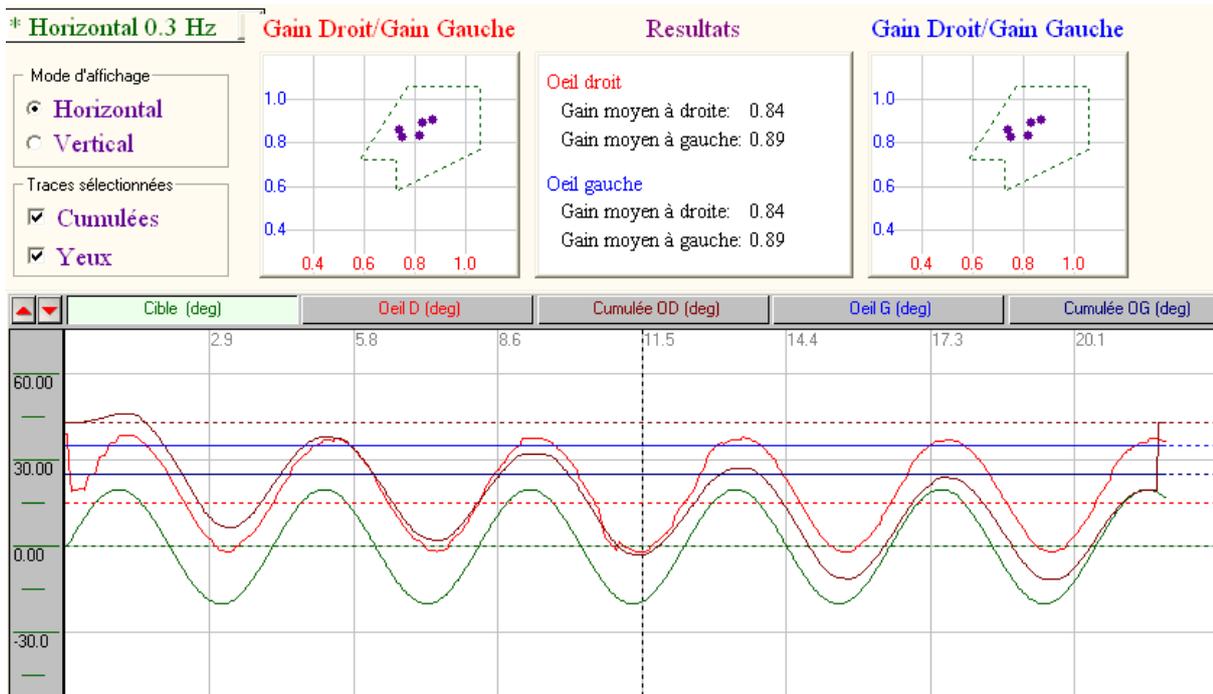


FIGURE 79: TEST DE POURSUITE OCULAIRE LENTE NORMAL.

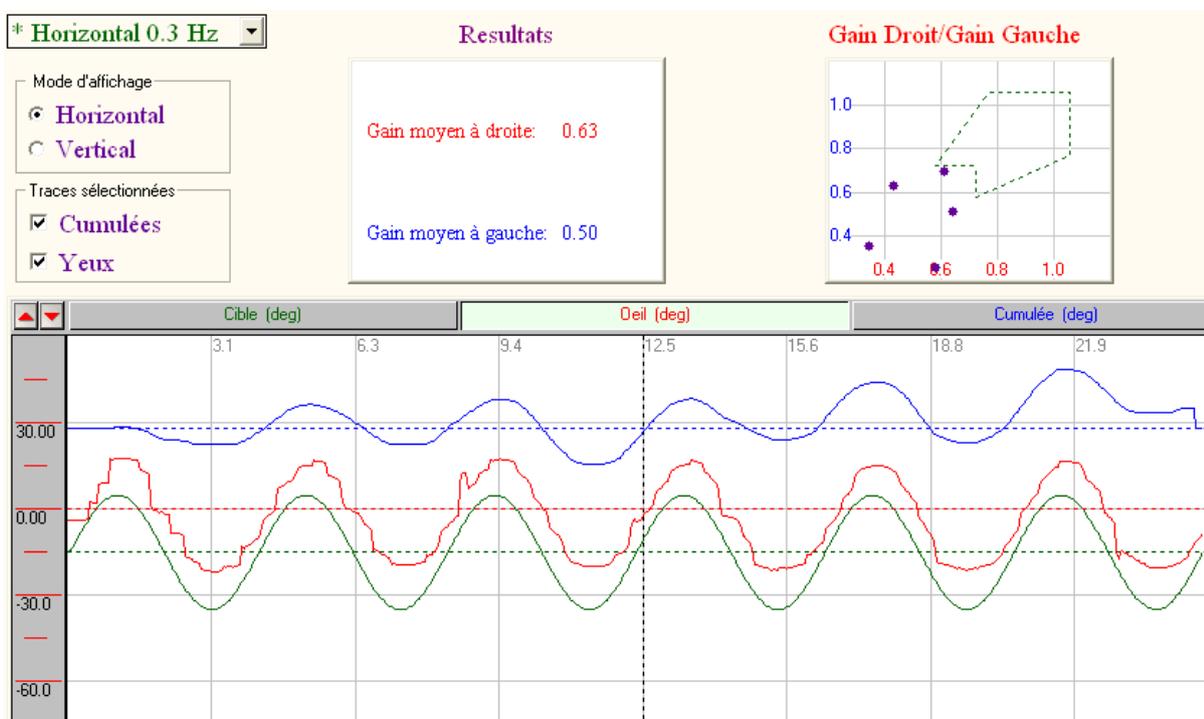


FIGURE 80: TEST DE POURSUITE OCULAIRE LENTE PATHOLOGIQUE (GAIN DIMINUE EN BILTATERAL) AVEC DES MOUVEMENTS SACCADIQUES ANORMAUX CHEZ UNE PATIENTE ATTEINTE DE SEP.

C. Test du nystagmus optocinétique :

Le nystagmus optocinétique est souvent affecté dans la SEP (environ 50% des cas). [78] [77] [92]

Dans notre étude, le gain du nystagmus optocinétique était bas dans 55% des cas.

Le schéma du nystagmus optocinétique est caractérisé par la succession d'une phase lente qui bat dans le sens du stimulus et d'une phase rapide qui bat dans le sens opposé.

Le gain du nystagmus optocinétique est calculé de la cumulée des phases lentes du nystagmus optocinétique.

Les voies exactes du nystagmus optocinétique sont souvent controversées : les phases lentes du nystagmus optocinétique seraient régulées à partir du cortex occipital, tandis que les phases rapides seraient contrôlées au niveau de la zone 8 du lobe frontal [93].

Tandis que le rôle du cortex dans le nystagmus optocinétique reste controversé. Ce dernier est fortement affecté par les lésions du TC et du cervelet [100]. En effet, la diminution de la vitesse de la phase lente du nystagmus optocinétique a été décrite en présence de lésions du TC et du cervelet. [90] [95] [96]

Cogan et al. [87] considèrent qu'un nystagmus optocinétique pathologique comme l'un des signes oculaires de l'atteinte cérébelleuse.

Chez nos patients ayant un nystagmus optocinétique pathologique (n=11), l'atteinte du TC, du cervelet ou des deux était présente dans 82% des cas (n= 9). La répartition des lésions est comme suit : 33.33% au niveau du TC (n=3), 33.33% au niveau du cervelet (n=3) et 22.22% au niveau du TC et du cervelet (n=2).

D. Test du reflexe vestibulo-oculaire horizontal (RVOH) :

Ce reflexe est testé au cours de l'épreuve rotatoire.

Les anomalies du reflexe vestibulo-oculaire est l'une des anomalies oculomotrices les plus fréquentes au cours de la SEP. Selon Downey et al. [97], les anomalies du VOR sont retrouvées dans 36% des cas.

Dans notre étude, les anomalies du gain du VOR ont été observées dans 50% des cas (10 patients).

Un faible gain du VOR (hyporeflexivité) a été retrouvé dans 35% des cas (n=7). L'interprétation du faible gain du VOR se limite généralement à une réduction bilatérale de la réflectivité vestibulaire. Elle est généralement témoin de lésions vestibulaires périphériques bilatérales ou de lésions du tronc cérébral [98]. Cependant, l'hyperreflexivité n'a été retrouvée que dans 15% des cas. Un gain du VOR anormalement élevé est un phénomène moins courant. L'interprétation de ce résultat est similaire à des réponses caloriques élevées. Cette anomalie est généralement associée à une lésion cérébelleuse [99].

Dans l'ophtalmoplégie internucléaire bilatérale, le trouble saccadique le plus souvent observé au cours de la SEP, le VOR et la poursuite oculaire lente sont souvent pathologiques car les axones du FLM transportent des signaux vestibulaires et des signaux de poursuite oculaire lente des noyaux vestibulaires aux noyaux du mésencéphale. [59]

Les analyses statistiques de Alpini et al. [100] ont montré que le VVOR est le test le plus sensible en matière de détection de l'OIN.

Dans une revue de la littérature, le défaut d'inhibition du VOR a été rapporté dans 70 à 75% des patients atteints de SEP [101] [102].

L'utilité clinique du VVOR est liée à sa capacité unique à tester simultanément la coexistence de la pathologie vestibulaire et cérébelleuse [103]. En effet, un gain du VVOR pathologique est retrouvé chez les patients présentant une atteinte cérébelleuse associée à une dysfonction vestibulaire bilatérale [104].

Bien que les anomalies de poursuite oculaire lente pourraient être liées aux lésions cérébelleuses, du TC ou à des lésions hémisphériques. L'absence d'inhibition du VOR semble plus spécifique de l'atteinte chronique du cervelet, liée à des lésions diffuses du vestibulo-cérébellum (flocculus et paraflocculus) [105].

Dans une étude menée sur 20 patients atteints de SEP ne présentant pas de manifestations vestibulaires ni de troubles oculomoteurs. Le VVOR était pathologique chez 75% des patients. [102] Dans notre étude, le VVOR était pathologique dans 85% des cas (n=17). Chez ces patients, l'atteinte cérébelleuse à l'IRM a été retrouvée dans 41,17% des cas (7 patients). D'autre part, parmi nos 6 patients n'ayant jamais présenté de troubles vestibulo-oculaires durant l'évolution de la maladie, le gain du VVOR était normal dans un seul cas seulement. Ce qui concorde avec les résultats de Sharpe et al. [108].

E. Epreuve calorique :

Les anomalies du test calorique sont fréquentes chez les patients atteints de SEP avec une fréquence variant entre 30 et 60% [79] [80] [84].

Les anomalies les plus fréquemment décrites sont l'hyporéflexie canalaire (parésie canalaire) (Figure 81) et la prépondérance directionnelle (Figure 82). [77] [106]

Aantaa et al. [106] ont mené une étude sur 50 patients atteints de SEP, l'épreuve calorique a été réalisée chez ces patients avec les résultats suivant :

- La parésie canalaire a été retrouvée chez 18 patients (36%).
- La prépondérance directionnelle a été observée chez 14 patients (28%).

Selon Grénman [77], les réponses hyporéactives, souvent décrites en rapport avec la SEP, n'ont pas pu être considérées comme une caractéristique significative : l'hyporéflexie n'a été retrouvée que dans 13% des cas, alors que la prépondérance directionnelle a été observée dans 48% des cas (20% à droite et 28% à gauche).

Ces résultats concordent avec ceux de notre étude : l'hyporéflexie canalaire a été retrouvée dans 25% des cas (5 patients), alors que la prépondérance directionnelle a été observée dans la moitié des cas : 10 patients (25% à droite et 25% à gauche).

Dans les travaux expérimentaux de Fredrikson et Fernandes [107], il a été constaté que les lésions nodulus du cervelet avec implication variable des noyaux vestibulaires et du plancher du quatrième ventricule sont associées à une hyperreflexie vestibulaire chez les patients présentant des lésions cérébelleuses. Baloh et al [90] ont également démontré la corrélation entre la présence des lésions cérébelleuses et l'hyperreflexie à l'épreuve calorique.

Dans les études menées chez les patients atteints de SEP, l'hyperreflexie est moins fréquente que les anomalies caloriques sus-décrites. Grénman (84) n'a retrouvé que 8% de réponses hyperréactives. Dans notre étude, un seul cas d'hyperreflexie (Figure 83) a été observé chez une patiente âgée de 39 ans suivie pour SEP RR avec présence de lésions mésencéphalique, bulbo-pontiques et cérébelleuses.

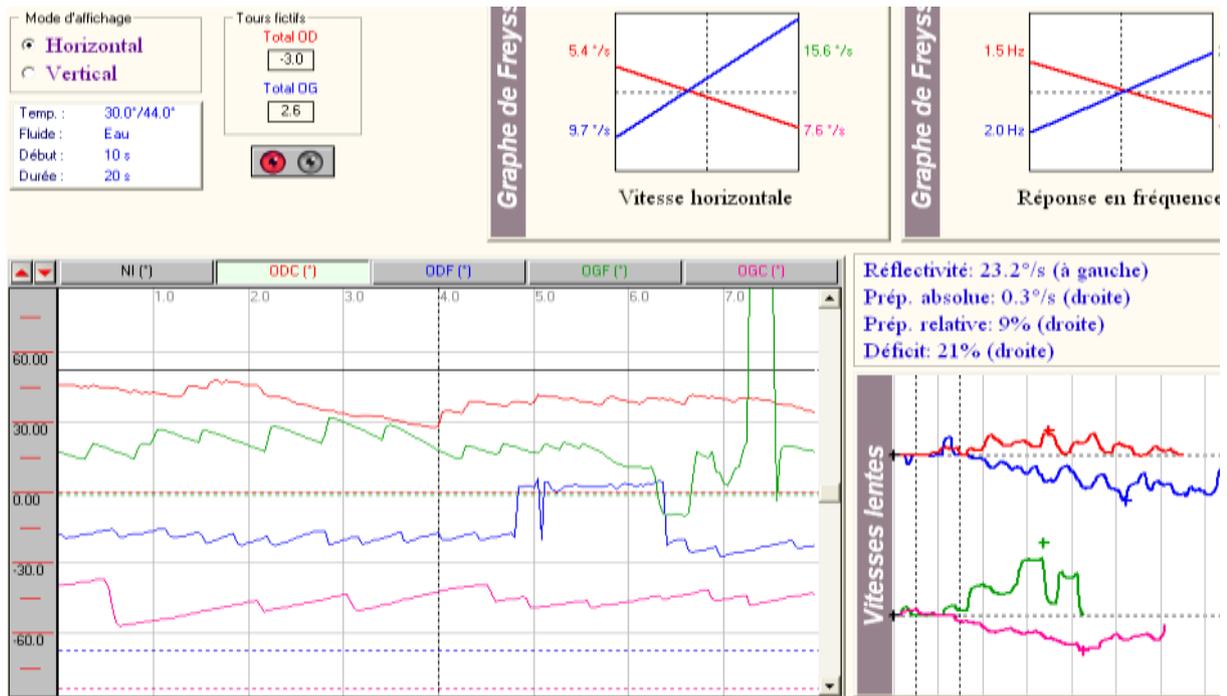


FIGURE 81 : TEST CALORIQUE CHEZ UN PATIENT ATTEINT DE SEP MONTRANT UNE HYPOREFLEXIE DROITE

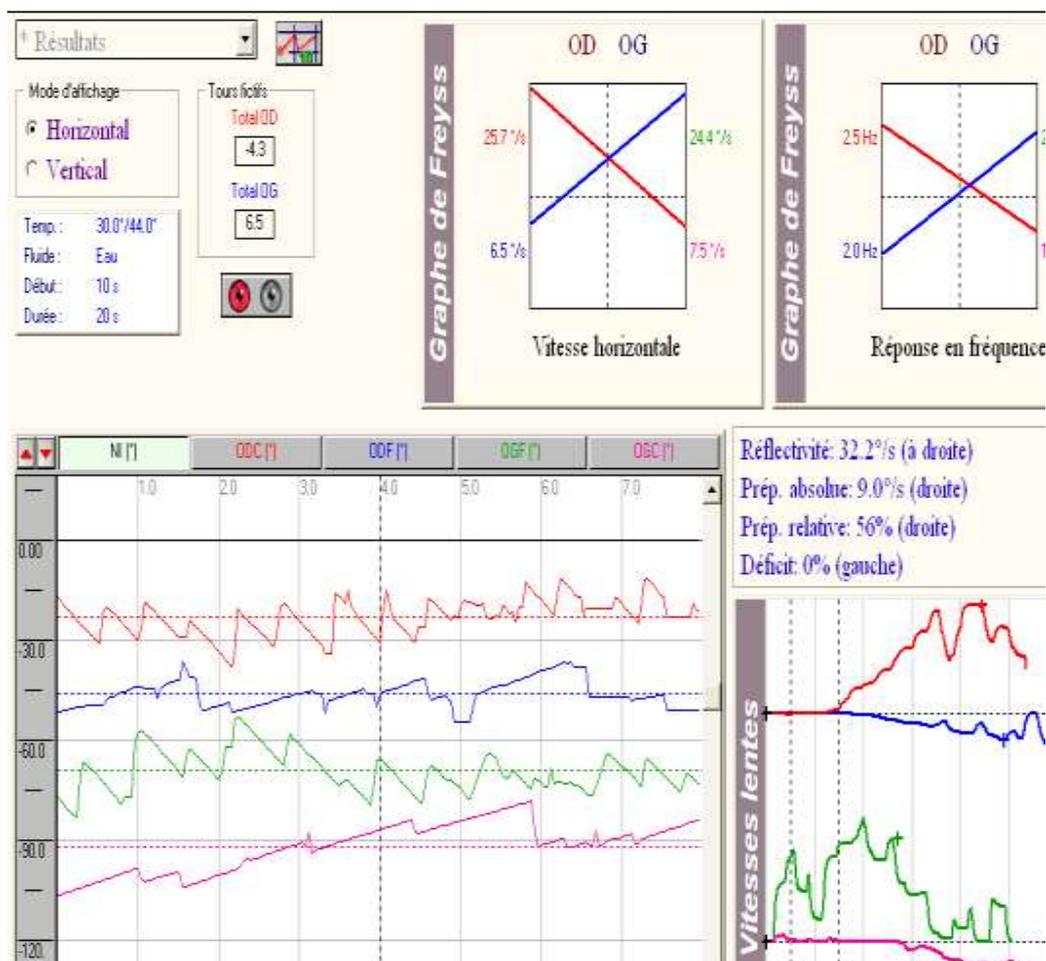


FIGURE 82 : TEST CALORIQUE CHEZ UN PATIENT ATTEINT DE SEP MONTRANT UNE PREPONDERANCE DIRECTIONNELLE DROITE.

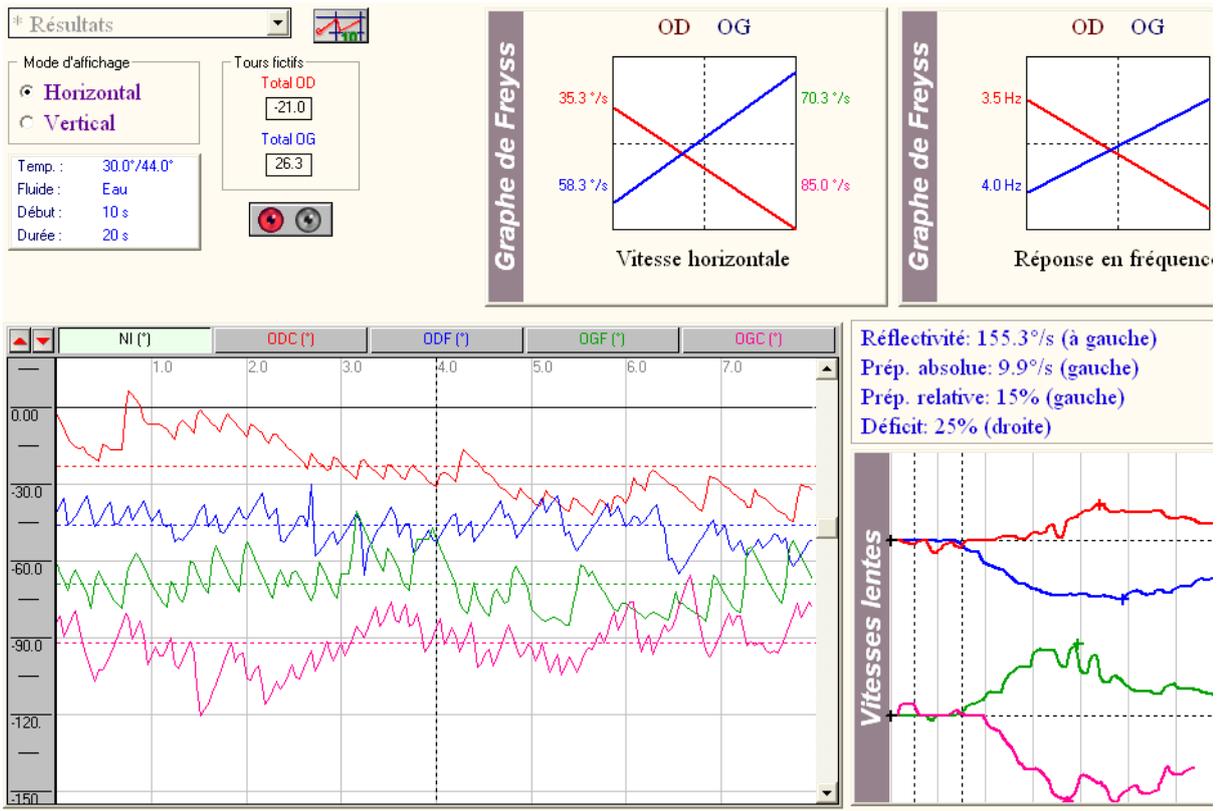


FIGURE 83 : TEST CALORIQUE CHEZ UN PATIENTE SUIVIE POUR SEP MONTRANT UNE HYPERREFLEXIE GAUCHE.

V. Points forts :

- Au cours de la SEP, les troubles de l'équilibre à type de déséquilibre ou d'instabilité sont plus fréquents que les vrais vertiges.
- Les troubles de l'équilibre constituent les symptômes inauguraux les plus fréquents de la maladie.
- La présence de manifestations vestibulaires inaugurales est fortement évocatrice de lésions de la FCP, notamment du TC.
- La survenue d'un vertige inaugural ou au cours de la première poussée pourrait être un facteur de risque de récurrence ou de persistance de manifestations vestibulaires au cours de la maladie.
- Le nystagmus (spontané ou positionnel) se manifeste plus fréquemment au cours des poussées qu'en dehors des poussées.
- Le nystagmus pendulaire est une manifestation typique de la SEP, dont l'existence est plus ou moins rare chez ces patients (4 à 10%).
- L'enregistrement des mouvements saccadiques permet de détecter des anomalies oculomotrices infracliniques.
- L'augmentation du temps de latence de la saccade ainsi que le ralentissement de la vitesse de la saccade sont fortement évocateurs de la présence de lésions du TC.
- Les anomalies de la précision (dysmétrie) sont plutôt liées à la présence de lésions cérébelleuses.
- Un test de poursuite oculaire lente pathologique est rarement retrouvé de manière isolée. Il est souvent associé à une anomalie de la saccade, notamment la dysmétrie.

- Un nystagmus optocinétique pathologique est une anomalie fréquente au cours de la SEP (50% des cas environ). Il est fortement affecté par les lésions du TC et du cervelet.
- L'hyporeflexivité (faible gain du VOR) est souvent témoin de lésions du TC. En revanche, l'hyperreflexivité est moins fréquente. Elle est généralement associée à une lésion cérébelleuse.
- Les anomalies du VVOR sont plus fréquentes au cours de la SEP (entre 70 et 75%).
- Un VVOR pathologique est plus spécifique de l'atteinte cérébelleuse que les anomalies de la poursuite oculaire lente.
- Les anomalies du test calorique sont fréquentes au cours de la SEP (30 à 60%).
- L'hyporeflexie canalaire et la prépondérance directionnelle sont les troubles caloriques les plus fréquemment observés chez les patients atteints de SEP.
- L'hyperreflexie est moins fréquente. Elle est corrélée aux lésions cérébelleuses.

VI. Perspectives :

Il existe une discordance entre la rareté de la plainte fonctionnelle et la fréquence des anomalies oculomotrices observées à l'examen vidéonystagmographique. La recherche d'un nystagmus et l'examen des saccades et du réflexe vestibulooculaire de manière systématique chez les patients atteints de SEP, qu'ils aient une plainte fonctionnelle ou non, permettrait de dépister beaucoup plus de dysfonctionnements du tronc cérébral et du cervelet.

La survenue de ces manifestations oculomotrices selon un mode aigu participe à la détermination de la dissémination spatiale de la SEP, alors que ces manifestations évoluant selon un mode chronique pourraient contribuer à l'évaluation du pronostic de la maladie. [6]

Plusieurs substances pharmacologiques sont utilisées pour traiter les troubles des mouvements oculaires acquis au cours de la SEP, par exemple, le nystagmus pendulaire ou le downbeat nystagmus.

Certains médicaments peuvent réduire l'amplitude du nystagmus pendulaire de la SEP : [108]

La gabapentine (1200 mg / jour) et la mémantine (15 à 60 mg / jour). [109]

Il a été démontré que le downbeat nystagmus (DBN) dans la SEP, généralement causé par des lésions du flocculus cérébelleux, répond au clonazépam (0,5 mg 3 fois par jour), au baclofène (10 mg 3 fois par jour) et à la gabapentine. [110]

La rééducation vestibulaire chez les patients atteints de SEP, permet grâce à la répétition d'exercices physiques spécifiques [1], de stimuler les mécanismes de plasticité neuronale afin d'obtenir une compensation adaptative des fonctions altérées notamment des troubles de l'équilibre responsables des nombreuses chutes chez ces patients.

L'amélioration de l'équilibre et de l'adaptation posturale doit être associée à l'amélioration de la coordination. Les exercices sont réalisés à travers les séquences de redressement (SDR), en station assise puis debout, et respectent une progression : du statique vers le dynamique, de l'équilibre bipodal vers le monopodal. Encore une fois, la notion de répétitivité permettra de retarder les déficiences par un mécanisme d'automatisation du geste.

La rééducation vestibulaire vise également l'entrée visuelle, notamment le réflexe vestibulo-oculaire (VOR). Plusieurs modalités sont possibles notamment à travers l'acuité visuelle dynamique (AVD) qui permet l'évaluation de la capacité à stabiliser l'image d'une cible fixe qui se projette sur la rétine lorsque la tête bouge. Selon Schubert [111], la rééducation vestibulaire améliore l'acuité visuelle dynamique en cas de dysfonctionnement vestibulaire.

Selon Choplin [112], la rééducation des patients atteints de sclérose en plaques (SEP) présentant un score EDSS (Expanded disability status scale) inférieur à 4, pourrait améliorer leur qualité de vie.

CONCLUSION

La SEP est la maladie neurologique la plus fréquente survenant chez l'adulte jeune entraînant un handicap parfois sévère. Des manifestations vestibulaires égrènent souvent le cours de la maladie. Cependant, des troubles de la motilité oculaire peuvent également survenir, mais en raison de leur caractère peu symptomatique, surtout dans les manifestations chroniques, ils restent largement sous-évalués.

La VNG est un moyen commode qui permet l'enregistrement des mouvements oculaires et permet en se basant sur la réalisation de nombreux tests de détecter des anomalies des mouvements oculaires infracliniques.

Ces troubles témoignent pour la plupart de lésions au niveau du tronc cérébral et du cervelet.

Les anomalies des mouvements oculaires dans la SEP sont une fois de plus un outil prometteur pouvant servir de biomarqueurs de la maladie précoce, d'outils de surveillance et de mesures des résultats pour tester de nouvelles thérapeutiques ...

Les études sur la fonction vestibulaire des patients atteints de SEP impliquent généralement des biais, tels que le stade de développement de la maladie, la durée et le type de traitement, la fréquence des crises et le niveau de handicap du patient. Par ailleurs, des études avec des échantillons plus importants sont souvent nécessaires pour une meilleure évaluation de la fonction vestibulaire et des anomalies de la motilité oculaire très souvent sous-évaluées au cours de cette maladie.

RESUMES

RESUME

Contexte

La SEP peut donner lieu à une variété de symptômes dont les vertiges et/ou d'autres problèmes liés à l'équilibre et aux mouvements oculaires. Ces manifestations sont souvent responsables d'un handicap majeur et source de fatigue chez les patients atteints de SEP.

La vidéonystagmographie (VNG) est une méthode objective d'évaluation du système vestibulaire et ses différents reflexes ainsi que les mouvements oculaires.

Objectifs

L'objectif de notre étude est d'évaluer les caractéristiques cliniques et vidéonystagmographiques des manifestations vestibulaires chez les patients atteints de SEP, ainsi que d'analyser leurs corrélations avec l'imagerie notamment les lésions du tronc cérébral et du cervelet.

En utilisant l'enregistrement vidéonystagmographique, nous visons à préciser la fréquence des nystagmus, des troubles des mouvements oculaires et des anomalies des réflexes vestibulaires chez nos patients atteints de SEP.

Matériels et méthode

Il s'agit d'une étude prospective s'étendant sur une période de 6 mois (de novembre 2019 à avril 2020), incluant 20 patients (5 hommes et 15 femmes) suivis pour SEP toute forme confondue. Nos patients ont été sélectionnés en fonction de leur score EDSS ($EDSS \leq 4$) à distance des poussées.

Après une évaluation neurologique, otologique et vestibulaire clinique, tous nos patients ont bénéficié d'un examen vidéonystagmographique comportant les tests suivant : la recherche d'un nystagmus spontané ou provoqué, test des saccades, test de poursuite oculaire lente, nystagmus optocinétique, recherche d'un gaze nystagmus,

test vibratoire osseux, épreuve rotatoire et calorique.

Résultats

Les trois quarts de nos patients ont présenté des symptômes vestibulaires à un certain moment de la maladie. Le déséquilibre et l'instabilité posturale sont plus fréquents que les vrais vertiges.

Au cours de l'examen VNG, le nystagmus ne s'est manifesté que chez deux de nos patients.

Les principales manifestations à la VNG sont liées à des anomalies des mouvements oculaires infracliniques : les anomalies des saccades ont été retrouvés dans presque la moitié des cas, le test de poursuite oculaire était pathologique dans 60% des cas, les anomalies du nystagmus optokinétique se sont manifesté dans 55% des cas.

Les anomalies du reflexe vestibulo-oculaire horizontal lors des épreuves rotatoire et calorique ont été retrouvés dans plus de la moitié des cas.

Conclusion

La VNG est un examen sensible en la matière de détection des troubles vestibulaires chez les patients atteints de SEP, en particulier en ce qui concerne les anomalies des mouvements oculaires très souvent sous évalués cliniquement.

ABSTRACT

Background

Multiple sclerosis (MS) may give rise to a variety of clinical signs and symptoms including vertigo and/or other problems related with equilibrium and eye movement disorders very often responsible for great disability.

Videonystagmography (VNG) is an objective method of assessing the vestibular system and its various reflexes as well as eye movements.

Objective

In this study, we aimed to evaluate clinical and videonystagmographical (VNG) characteristics of vestibular manifestations in MS patients, and to analyse the correlation with brainstem and cerebellum lesions.

By using VNG registration, we aim to specify the frequency of nystagmus, eye movement impairments and vestibular reflexes abnormalities in our MS patients.

Methods

It's a prospective study including 20 patients (5 men and 25 women) who are diagnosed as definite multiple sclerosis, over a period of 6 months (from November 2019 to April 2020). The MS patients were selected apart from relapses, taking into account the EDSS score ($EDSS \leq 4$)

Our patients underwent neurological, otological and vestibular clinical examination, and videonystagmography (VNG). The VNG tests performed are: the search of spontaneous nystagmus, test of saccades, tracking, optokinetic nystagmus, gaze, rotary, caloric and vibrator test.

Results

Three-quarters of our patients presented vestibular symptoms at some point in the course of the disease. Imbalances and postural disorders are more common than true vertigo.

During the VNG examination, only two of our patients exhibited nystagmus.

The main VNG manifestations are linked to subclinical eye movement abnormalities: saccadic test abnormalities (dysmetria, low velocity...) were found in almost half of cases, the tracking test was pathological in 60% of cases, optokinetic nystagmus abnormalities were observed in 55% of cases.

Abnormalities of the horizontal vestibulo-ocular reflex during the rotary and caloric tests were found in more than half of the cases.

Conclusion

VNG is sensitive in assessing the involvement of the vestibular system in MS patients, especially regarding eye movement abnormalities.

ملخص

السياق

يمكن أن يؤدي مرض التصلب اللويحي إلى ظهور مجموعة متنوعة من الأعراض بما في ذلك الدوران أو مشاكل أخرى في التوازن وحركة العين. غالبًا ما تكون هذه المظاهر مسؤولة عن إعاقة كبيرة ومصدر للتعب لدى هؤلاء المرضى. يعد تخطيط الرؤية بالفيديو طريقة موضوعية لتقييم الجهاز الدهليزي و حركاته اللاإرادية المختلفة و كذلك حركات العين.

الأهداف

الهدف من دراستنا هو تقييم السمات السريرية والمتعلقة بتخطيط الرؤية بالفيديو للمظاهر الدهليزية عند مرضى التصلب اللويحي، وكذلك تحليل ارتباطها بتلف جذع الدماغ والمخيخ. باستخدام التسجيل بالفيديو، نهدف إلى تحديد وتيرة الرؤية واضطرابات حركة العين لدى مرضى التصلب اللويحي.

وسائل الدراسة

تمتد هذه الدراسة على مدى 6 أشهر (من نوفمبر 2019 إلى أبريل 2020) وتهم 20 مريضًا (5 رجال و 15 امرأة).

تم اختيار مرضانا بناءً على سلم EDSS ($EDSS \leq 4$) وتم فحصهم بعيدا عن فترة الانتكاسة المرضية. بعد الفحص السريري للجهاز العصبي والأذن والدهليز، خضع جميع مرضانا لفحص بتخطيط الرؤية بالفيديو يشتمل على مجموعة من الاختبارات.

النتائج

أظهر ثلاثة أرباع مرضانا أعراضًا دهليزية في مرحلة ما من المرض. يعد عدم التوازن وعدم الاستقرار الوضعي أكثر شيوعًا من الدوران.

أثناء الفحص، لم تظهر الرؤية العفوية إلا عند مريضين فقط. معظم المظاهر الملحوظة أثناء التسجيل مرتبطة باضطرابات حركات العين و تم العثور عليها عند نسبة من المرضى تتراوح بين 50 % و 60 % من الحالات كما تم العثور على اضطرابات حركات العين الأفقية اللاإرادية في أكثر من نصف الحالات.

خاتمة

تخطيط الرؤية بالفيديو اختبار موضوعي يمكننا من الكشف عن الاضطرابات الدهليزية لدى مرضى التصلب اللويحي، لا سيما فيما يتعلق باضطرابات حركة العين التي غالبا ما يستعصي الكشف عنها سريريا.

ANNEXE 1 : FICHE D'EXPLOITATION

MANIFESTATIONS VESTIBILAIRES A LA VNG CHEZ LES PATEINTS ATTEINTS DE SEP	
Fiche d'exploitation	
Service de neurologie – service d'ORL et CCF CHU HASSAN II	
▪ Nom, prénom :	
▪ IP :	
▪ Téléphone :	
▪ Age :	
▪ Profession :	
▪ SEP Forme :	
<input type="checkbox"/> RR	
<input type="checkbox"/> PP	
<input type="checkbox"/> SP	
▪ Diagnostic retenu en :	
▪ Durée d'évolution :	
▪ Traitement en cours :	
▪ Episode de vertige :	
<input type="checkbox"/> Oui	
Si oui date :	
<input type="checkbox"/> Non	
▪ Examen clinique :	
- EDSS :	
- Syndrome vestibulaire	<input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/> central <input type="checkbox"/> périphérique
• Test de Romberg :	
• Epreuve des index :	
• Test de Fukuda :	
- Otoscopie :	
▪ IRM cérébrale:	
- Date :	
- Lésions au niveau de la FCP :	<input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non
- Si OUI : siège :	
1	
Salma EL ALAOUI EL RHOUL - 2020	

MANIFESTATIONS VESTIBULAIRES A LA VNG CHEZ LES PATEINTS ATTEINTS DE SEP

Fiche d'exploitation

Service de neurologie – service d'ORL et CCF
CHU HASSAN II

- Audiométrie tonale :

- VNG :
 - Date de la VNG
 - Tests VNG réalisés :
 - Nystagmus spontané*
 - Etude des mouvements oculaires*
 - *test de poursuite oculaire lente*
 - *test de saccades*
 - *reflexe optocinétique*
 - gaze nystagmus*
 - test vibratoire*
 - Epreuve rotatoire*
 - *Burst*
 - *créneaux*
 - Test calorique*
 - Résultats VNG :

ANNEXE 2 : ÉCHELLE DE COTATION DU HANDICAP :EXPANDED DISABILITY STATUS SCALE (EDSS)

0,0	Examen neurologique normal (tous les paramètres fonctionnels à 0)
1,0	Pas de handicap, signes minimales d'atteinte d'une des fonctions (une fonction de score 1)
1,5	Pas de handicap, signes minimales d'atteinte d'au moins 2 fonctions (au moins 2 fonctions de score 1)
2,0	Atteinte de 1 fonction <i>a minima</i> (1 fonction de score 2 et les autres de score 0 ou 1)
2,5	Atteinte de 2 fonctions <i>a minima</i> (2 fonctions de score 2 et les autres de 0 et 1)
3	Atteinte de 3 fonctions <i>a minima</i> (3 fonctions de score 2 et les autres de 0 et 1), soit 1 score 3 et les autres de 0 ou 1
3,5	Totalement autonome. Déambulation supérieure à 1 km, mais : <ul style="list-style-type: none"> • soit 1 fonction de score 3 et 1, ou 2 fonctions de score 2 et les autres de score 0 ou 1 • soit 5 fonctions de score 2 et les autres de score 0 et 1
4,0	Totalement autonome. Capable de marcher 500 m sans aide ni repos malgré une gêne fonctionnelle relativement sévère, avec en général : <ul style="list-style-type: none"> • soit 1 fonction de score 4 et les autres fonctions de 0 et 1 • soit plusieurs fonctions de score 3
4,5	Autonome. Capable de marcher seul 300 m d'un seul tenant, capable de travailler à temps avec toutefois quelques limitations. Gêne fonctionnelle assez sévère avec en général : <ul style="list-style-type: none"> • soit 1 fonction de score 4 et les autres fonctions de 0 ou 1 • soit plusieurs fonctions de score 3
5,0	Capable de marcher seul 200 m d'un seul tenant, avec en général : <ul style="list-style-type: none"> • soit 1 fonction de score 5 et les autres de score 0 ou 1 • soit 2 fonctions de score 4 et les autres de score moindre
5,5	Capable de marcher 100 m sans aide ni repos, gêne assez sévère pour limiter les activités normales et quotidiennes, avec en général : <ul style="list-style-type: none"> • soit 1 fonction de score 5 et les autres de score 0 et 1 • soit plus de 2 fonctions de score 4 et les autres de score moindre
6,0	Aide unilatérale quasi constante pour parcourir 100 m d'un seul tenant, ou aide bilatérale pour marcher beaucoup plus de 100 m
6,5	Aide constante bilatérale pour marcher 20 m d'un seul tenant, ou Aide constante bilatérale pour marcher entre 10 et 100 m, ou Aide unilatérale et aide avec une tierce personne, et incapable de marcher plus de 50 m
7,0	Incapable de marcher plus de 5 m même avec aide, essentiellement confiné au fauteuil roulant standard plus de 12 h/j, capable de le mobiliser et d'effectuer lui-même ses transferts
7,5	Incapable de faire quelques pas, strictement confiné au fauteuil roulant, à parfois besoin d'aide pour se mettre au fauteuil, peut faire avancer lui-même son fauteuil, ne peut y rester toute la journée et peut avoir besoin d'un fauteuil électrique
8,0	Essentiellement confiné au lit ou au fauteuil roulant, ne peut se mettre au fauteuil sans aide, autonome pour les fonctions vitales, conserve l'usage des membres supérieurs
8,5	Confiné au lit la majeure partie de la journée, garde un usage partiel des membres supérieurs. Autonomie partielle pour les fonctions vitales
9,0	Patient grabataire, ne pouvant que communiquer et manger
9,5	Patient totalement impotent, ne peut plus communiquer convenablement ni manger ou boire
10	Décès lié à la SEP

BIBLIOGRAPHIE

- [1] de Morand A. Le patient atteint de sclérose en plaques. Guide pratique de rééducation neurologique, Elsevier; 2010, p. 101-64.
<https://doi.org/10.1016/B978-2-294-71091-9.50002-X>.
- [2] Sawcer S, Franklin RJM, Ban M. Multiple sclerosis genetics. *Lancet Neurol* 2014;13:700-9. [https://doi.org/10.1016/S1474-4422\(14\)70041-9](https://doi.org/10.1016/S1474-4422(14)70041-9).
- [3] Ouallet J-C, Brochet B. Aspects cliniques, physiopathologiques, et thérapeutiques de la sclérose en plaques. *EMC – Neurologie* 2004;1:415-57.
<https://doi.org/10.1016/j.emcn.2004.05.002>.
- [4] Warren SA, Svenson LW, Warren KG. Contribution of incidence to increasing prevalence of multiple sclerosis in Alberta, Canada. *Mult Scler* 2008;14:872-9.
<https://doi.org/10.1177/1352458508089226>.
- [5] Collard M, Conraux C. [Electronystagmography in disseminated sclerosis. Uses and limits (author's transl)]. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac* 1980;97:467-82.
- [6] Rougier M-B, Tilikete C. Les troubles oculomoteurs au cours de la sclérose en plaques. /data/revues/01815512/00310007/717/ 2008.
- [7] Sauvage J-P, Grenier H. Guide de rééducation vestibulaire. Elsevier Masson; 2015.
- [8] L'APPAREIL VESTIBULAIRE n.d.
<http://www.dralami.edu/anatomie/Vestibulor/Vestibulo.htm> (accessed November 25, 2019).
- [9] Pour en savoir plus / Les Vertiges d'Origine Vasculaire / Maladies / Patients et Professionnels – SCVE n.d. <https://www.vasculaire.com/fr/Maladies/Les-Vertiges-d-Origine-Vasculaire/Pour-en-savoir-plus> (accessed October 2, 2020).
- [10] Lévêque M, Seidermann L, Ulmer E, Chays A. Physiologie vestibulaire : bases anatomiques, cellulaires, immunohistochimiques et électrophysiologiques. EMC

- Oto-rhino-laryngologie 2009;4:1-14. [https://doi.org/10.1016/S0246-0351\(09\)46960-5](https://doi.org/10.1016/S0246-0351(09)46960-5).
- [11] Sauvage J-P. Vertiges : manuel de diagnostic et de réhabilitation. Elsevier Masson; 2011.
- [12] Moser T, Brandt A, Lysakowski A. Hair cell ribbon synapses. *Cell Tissue Res* 2006;326:347-59. <https://doi.org/10.1007/s00441-006-0276-3>.
- [13] Parent A. *Carpenter's Human Neuroanatomy*. Williams & Wilkins; 1996.
- [14] Highstein SM. The central nervous system efferent control of the organs of balance and equilibrium. *Neuroscience Research* 1991;12:13-30. [https://doi.org/10.1016/0168-0102\(91\)90096-H](https://doi.org/10.1016/0168-0102(91)90096-H).
- [15] Ishiyama A, Lopez I, Wackym PA. Choline acetyltransferase immunoreactivity in the human vestibular end-organs. *Cell Biol Int* 1994;18:979-84. <https://doi.org/10.1006/cbir.1994.1019>.
- [16] Yakushin SB, Raphan T, Cohen B. Spatial properties of central vestibular neurons. *J Neurophysiol* 2006;95:464-78. <https://doi.org/10.1152/jn.00459.2005>.
- [17] Guth PS, Perin P, Norris CH, Valli P. The vestibular hair cells: post-transductional signal processing. *Prog Neurobiol* 1998;54:193-247. [https://doi.org/10.1016/s0301-0082\(97\)00068-3](https://doi.org/10.1016/s0301-0082(97)00068-3).
- [18] Couloigner V, Teixeira M, Sterkers O, Rask-Andersen H, Ferrary E. [The endolymphatic sac: its roles in the inner ear]. *Med Sci (Paris)* 2004;20:304-10. <https://doi.org/10.1051/medsci/2004203304>.
- [19] de Waele C, Tran Ba Huy P. Anatomie des voies vestibulaires centrales. *EMC - Oto-rhino-laryngologie* 2006;1:1-23. [https://doi.org/10.1016/S0246-0351\(01\)00053-8](https://doi.org/10.1016/S0246-0351(01)00053-8).

- [20] Voies nerveuses de l'audition (1) Segment périphérique – ppt télécharger n.d.
<https://slideplayer.fr/slide/519670/> (accessed October 3, 2020).
- [21] Szentágothai J. The elementary vestibulo-ocular reflex arc. *Journal of Neurophysiology* 1950;13:395-407. <https://doi.org/10.1152/jn.1950.13.6.395>.
- [22] Lopez C, Borel L. Perception de la verticalité et représentations spatiales dans les aires corticales vestibulaires 2005.
- [23] Suzuki M, Kitano H, Ito R, Kitanishi T, Yazawa Y, Ogawa T, et al. Cortical and subcortical vestibular response to caloric stimulation detected by functional magnetic resonance imaging. *Brain Res Cogn Brain Res* 2001;12:441-9.
[https://doi.org/10.1016/s0926-6410\(01\)00080-5](https://doi.org/10.1016/s0926-6410(01)00080-5).
- [24] Sauvage J. Chapitre 5 – Contrôle central et ses troubles, 2014.
<https://doi.org/10.1016/B978-2-294-73926-2.00005-1>.
- [25] Evolution de la preponderance directionnelle nystagmique VOR-CORVOC apres desafferentation vestibulaire unilaterale n.d. <http://bibnum.univ-lyon1.fr/nuxeo/restAPI/preview/default/60d6ea90-e619-4b71-8f5f-c4c87c72ff0c/default/> (accessed December 9, 2019).
- [26] Duclos N, Duclos C, Mesure S. Contrôle postural : physiologie, concepts principaux et implications pour la réadaptation. *EMC – Médecine Physique – Réadaptation* 2016. [https://doi.org/10.1016/S1283-0887\(16\)60191-3](https://doi.org/10.1016/S1283-0887(16)60191-3).
- [27] Berencsi A, Ishihara M, Imanaka K. The functional role of central and peripheral vision in the control of posture. *Hum Mov Sci* 2005;24:689-709.
<https://doi.org/10.1016/j.humov.2005.10.014>.
- [28] Rousseaux M, Honoré J, Saj A. Body representations and brain damage. *Neurophysiologie Clinique/Clinical Neurophysiology* 2013;44.
<https://doi.org/10.1016/j.neucli.2013.10.130>.

- [29] Lacour M, Helmchen C, Vidal P-P. Vestibular compensation: the neuro-otologist's best friend. *J Neurol* 2016;263:54-64.
<https://doi.org/10.1007/s00415-015-7903-4>.
- [30] Tighilet B, Brezun JM, Sylvie GDD, Gaubert C, Lacour M. New neurons in the vestibular nuclei complex after unilateral vestibular neurectomy in the adult cat. *European Journal of Neuroscience* 2007;25:47-58.
<https://doi.org/10.1111/j.1460-9568.2006.05267.x>.
- [31] de Waele C, Mühlethaler M, Vidal PP. Neurochemistry of the central vestibular pathways. *Brain Res Brain Res Rev* 1995;20:24-46.
[https://doi.org/10.1016/0165-0173\(94\)00004-9](https://doi.org/10.1016/0165-0173(94)00004-9).
- [32] Grantyn A, Kuze B. 1. BASES NEURALES DES MOUVEMENTS D'ORIENTATION : ÉTUDE MORPHOFONCTIONNELLE n.d.:44.
- [33] Bouccara D, Sémont A, Sterkers O. Rééducation vestibulaire.
</data/traites/or/20-55900/> 2015.
- [34] Laura B. L'acuité visuelle dynamique : présentation et rééducation. AVD© de Framiral n.d.:17.
- [35] Test de Romberg | Dr. Carbonell - Otorrinolaringología Pediátrica n.d.
<http://www.oidonarizygarganta.es/2013/02/trastornos-del-equilibrio/romberg/> (accessed October 3, 2020).
- [36] Lavieille PJ-P. Orientation diagnostique devant un vertige n.d.:46.
- [37] Déviations toniques axiales (index, marche aveugle en étoile). Collège des Enseignants de Neurologie n.d. <https://www.cen-neurologie.fr/files/videos/deviations-toniques-axiales-index-marche-aveugle-etoile> (accessed March 7, 2020).
- [38] Bonfils P. Le Livre de l'Interne ORL Editions Lavoisier, France. 2014.

- [39] Newman-Toker DE, Kattah JC, Alvernia JE, Wang DZ. Normal head impulse test differentiates acute cerebellar strokes from vestibular neuritis. *Neurology* 2008;70:2378–85. <https://doi.org/10.1212/01.wnl.0000314685.01433.0d>.
- [40] Kattah JC, Talkad AV, Wang DZ, Hsieh Y-H, Newman-Toker DE. HINTS to diagnose stroke in the acute vestibular syndrome: three-step bedside oculomotor examination more sensitive than early MRI diffusion-weighted imaging. *Stroke* 2009;40:3504–10. <https://doi.org/10.1161/STROKEAHA.109.551234>.
- [41] Neurophysiologie – Systèmes sensoriels et potentiels évoqués n.d. <https://www.neurophysiologie.be/2-2-contenu-d.php> (accessed October 4, 2020).
- [42] Tilikete C. Chapitre17 – Nystagmus et autres instabilités oculaires. In: Vignal-Clermont C, Tilikete C, Miléa D, editors. *Neuro-Ophthalmologie (Deuxième Édition)*, Paris: Elsevier Masson; 2016, p. 225–32. <https://doi.org/10.1016/B978-2-294-73898-2.00017-2>.
- [43] Gaze nystagmus. n.d.
- [44] nystagmus spontané vertical. n.d.
- [45] Brodsky MC, Donahue SP, Vaphiades M, Brandt T. Skew deviation revisited. *Surv Ophthalmol* 2006;51:105–28. <https://doi.org/10.1016/j.survophthal.2005.12.008>.
- [46] Cnyrim CD, Newman-Toker D, Karch C, Brandt T, Strupp M. Bedside differentiation of vestibular neuritis from central “vestibular pseudoneuritis.” *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2008;79:458–60. <https://doi.org/10.1136/jnnp.2007.123596>.

- [47] Niestroy A, Rucker JC, Leigh RJ. Neuro-ophthalmologic aspects of multiple sclerosis: Using eye movements as a clinical and experimental tool. *Clin Ophthalmol* 2007;1:267-72.
- [48] Chmiel M. L'INTERET DE LAVIDEONYSTAGMOGRAPHIE DANS LES VERTIGES (A propos de 41 cas). n.d.
- [49] Sauvage J-P. Chapitre 7 – Bilan instrumental. In: Sauvage J-P, editor. *Vertiges : manuel de diagnostic et de réhabilitation*, Paris: Elsevier Masson; 2010, p. 59-69. <https://doi.org/10.1016/B978-2-294-70479-6.00007-7>.
- [50] Lorry Duchoud, Raphaël Maire. Le video Head Impulse Test dans la prise en charge du patient vertigineux. *Revue Médicale Suisse* n.d. <https://www.revmed.ch/RMS/2017/RMS-N-577/Le-video-Head-Impulse-Test-dans-la-prise-en-charge-du-patient-vertigineux> (accessed December 1, 2019).
- [51] Bonan I, Damphousse M, Leblong E, Rauscent H. Intérêts et limites des mesures de verticalité subjective pour l'évaluation des troubles de l'équilibre. *Lett Med Phys Readapt* 2012;28:145-52. <https://doi.org/10.1007/s11659-012-0299-y>.
- [52] Pérennou D, Decavel P, Manckoundia P, Penven Y, Mourey F, Launay F, et al. Évaluation de l'équilibre en pathologie neurologique et gériatrique. *Annales de Réadaptation et de Médecine Physique* 2005;48:317-35. <https://doi.org/10.1016/j.annrmp.2005.04.009>.
- [53] Bronstein AM. The Interaction of Otolith and Proprioceptive Information in the Perception of Verticality: The Effects of Labyrinthine and CNS Disease. *Annals NY Acad Sci* 1999;871:324-33. <https://doi.org/10.1111/j.1749-6632.1999.tb09195.x>.
- [54] Van Nechel Ch, Toupet M, Bodson I. The Subjective Visual Vertical. In: Tran Ba Huy P, Toupet M, editors. *Advances in Oto-Rhino-Laryngology*, vol. 58, Basel: KARGER; 2000, p. 77-87. <https://doi.org/10.1159/000059113>.

- [55] VEMP Testi | Ankara Vertigo n.d. <https://www.ankaravertigo.com/denge-testleri/vestibuler-uyarilmis-miyojenik-potansiyeller-vemp/> (accessed October 5, 2020).
- [56] Toupet M. Diagnostic pratique d'un vertige. *EMC – Neurologie* 2005;2:463–74. <https://doi.org/10.1016/j.emcn.2005.08.003>.
- [57] Saccades n.d. <https://dizziness-and-balance.com/practice/saccades/saccade.htm> (accessed August 22, 2020).
- [58] Dumas G, De Waele C, Hamann KF, Cohen B, Negrevergne M, Ulmer E, et al. Le test vibratoire osseux vestibulaire. *Annales d'Otolaryngologie et de Chirurgie Cervico-faciale* 2007;124:173–83. <https://doi.org/10.1016/j.aorl.2007.05.001>.
- [59] Serra A, Chisari CG, Matta M. Eye Movement Abnormalities in Multiple Sclerosis: Pathogenesis, Modeling, and Treatment. *Front Neurol* 2018;9. <https://doi.org/10.3389/fneur.2018.00031>.
- [60] Derwenskus J, Rucker JC, Serra A, Stahl JS, Downey DL, Adams NL, et al. Abnormal Eye Movements Predict Disability in MS: Two-Year Follow-Up. *Annals of the New York Academy of Sciences* 2005;1039:521–3. <https://doi.org/10.1196/annals.1325.058>.
- [61] van Vliet AG, van Lith GH. Nystagmography as a diagnostic tool in multiple sclerosis. *Doc Ophthalmol* 1979;46:339–44. <https://doi.org/10.1007/BF00142624>.
- [62] Williams NP, Roland PS, Yellin W. Vestibular evaluation in patients with early multiple sclerosis. *Am J Otol* 1997;18:93–100.
- [63] Grenman R, Aantaa E, Katevuo VK, Korman M, Panelius M. Otoneurological and ultra low field MRI findings in multiple sclerosis patients. *Acta Otolaryngol Suppl* 1988;449:77–83. <https://doi.org/10.3109/00016488809106383>.

- [64] Nollet S, Cattin F, Chevalier Y, Berger E, Armspach JP, Bonneville JF, et al. F – 25
Détection des lésions du tronc cérébral au cours de la sclérose en plaques au
moyen de séquences IRM 3 Tesla multimodales. *Revue Neurologique*
2007;163:187. [https://doi.org/10.1016/S0035-3787\(07\)90857-7](https://doi.org/10.1016/S0035-3787(07)90857-7).
- [65] Lu Z, Zhang B, Qiu W, Kang Z, Shen L, Long Y, et al. Comparative Brain Stem
Lesions on MRI of Acute Disseminated Encephalomyelitis, Neuromyelitis Optica,
and Multiple Sclerosis. *PLoS ONE* 2011;6:e22766.
<https://doi.org/10.1371/journal.pone.0022766>.
- [66] Zaari lambarki O. L'ALTÉRATION DE LA VISION DU FAIBLE CONTRASTE ET DES
COULEURS DANS LA SCLÉROSE EN PLAQUE (A propos de 100 cas). CHU HASSAN
II FES, 2012.
- [67] Adil MM. LA PRÉVALENCE DES TROUBLES VÉSICO-SPHINCTÉRIENS ET SEXUELS
CHEZ LES PATIENTS ATTEINTS DE SCLÉROSE EN PLAQUES (A PROPOS DE 50 CAS).
2017.
- [68] Vermersch P. La sclérose en plaques débutante. John Libbey Eurotext; 2008.
- [69] Vukusic S, Confavreux C. Histoire naturelle de la sclérose en plaques. *La Presse
Médicale* 2010;39:359-62. <https://doi.org/10.1016/j.lpm.2009.11.008>.
- [70] Orton S-M, Herrera BM, Yee IM, Valdar W, Ramagopalan SV, Sadovnick AD, et al.
Sex ratio of multiple sclerosis in Canada: a longitudinal study. *The Lancet
Neurology* 2006;5:932-6. [https://doi.org/10.1016/S1474-4422\(06\)70581-6](https://doi.org/10.1016/S1474-4422(06)70581-6).
- [71] Goodin DS. The epidemiology of multiple sclerosis: insights to disease
pathogenesis. *Handb Clin Neurol* 2014;122:231-66.
<https://doi.org/10.1016/B978-0-444-52001-2.00010-8>.
- [72] Moreau T, Pasquier RD. La sclérose en plaques. John Libbey Eurotext; 2017.

- [73] (PDF) Clinical and electronystagmographical evaluation of vestibular symptoms in relapsing remitting multiple sclerosis. ResearchGate n.d.
<http://dx.doi.org/10.1179/016164110X12681290831405>.
- [74] Burina A, Sinanović O, Smajlović D, Vidović M, Brkić F. SOME ASPECTS OF BALANCE DISORDER IN PATIENTS WITH MULTIPLE SCLEROSIS. *Bosn J Basic Med Sci* 2008;8:80-5.
- [75] Zeigelboim BS, Arruda WO, Mangabeira-Albernaz PL, Iório MCM, Jurkiewicz AL, Martins-Bassetto J, et al. Vestibular Findings in Relapsing, Remitting Multiple Sclerosis: A Study of Thirty Patients 2008;14:7.
- [76] Herrera WG. Vestibular and other balance disorders in multiple sclerosis. Differential diagnosis of disequilibrium and topognostic localization. *Neurol Clin* 1990;8:407-20.
- [77] Grénman R. Involvement of the Audiovestibular System in Multiple Sclerosis an Otoneurologic and Audiologic Study. *Acta Oto-Laryngologica* 1986;99:10-95.
<https://doi.org/10.1080/00016489.1986.12005674>.
- [78] Kenig D, Kantor I, Jurkiewicz D. [Evaluation of the equilibrium system in patients with multiple sclerosis based on qualitative assessment with videonystagmography]. *Pol Merkur Lekarski* 2005;19:301-3.
- [79] Tomaz A, Borges FN, Ganança CF, Campos CAH de, Tilbery CP. [Signs and symptoms associated to otoneurologic alterations diagnosed on computerized vestibular exam of patients with multiple sclerosis]. *Arq Neuropsiquiatr* 2005;63:837-42. <https://doi.org/10.1590/s0004-282x2005000500022>.
- [80] Degirmenci E, Bir L, Ardiç F. Clinical and electronystagmographical evaluation of vestibular symptoms in relapsing remitting multiple sclerosis. *Neurological Research* 2010;32:986-91.
<https://doi.org/10.1179/016164110X12681290831405>.

- [81] Kang S, Shaikh AG. Acquired pendular nystagmus. *J Neurol Sci* 2017;375:8–17.
<https://doi.org/10.1016/j.jns.2017.01.033>.
- [82] Frohman EM, Kramer PD, Dewey RB, Kramer L, Frohman TC. Benign paroxysmal positioning vertigo in multiple sclerosis: diagnosis, pathophysiology and therapeutic techniques. *Mult Scler* 2003;9:250–5.
<https://doi.org/10.1191/1352458503ms901oa>.
- [83] Cohen GE. [Vestibular manifestations of multiple sclerosis. A new diagnostic element revealed by bithermic tests]. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac* 1979;96:359–72.
- [84] Cipparrone L, Fratiglioni L, Siracusa G, Amato MP, Amaducci L, Pagnini P, et al. Electronystagmography in the diagnosis of multiple sclerosis. *Acta Neurologica Scandinavica* 1989;80:193–200. <https://doi.org/10.1111/j.1600-0404.1989.tb03862.x>.
- [85] Reulen JPH, Sanders E a. CM, Hogenhuis L a. H. EYE MOVEMENT DISORDERS IN MULTIPLE SCLEROSIS AND OPTIC NEURITIS. *Brain* 1983;106:121–40.
<https://doi.org/10.1093/brain/106.1.121>.
- [86] BALOH R, ANDREW W. SILLS, HORST R. KONRAD. The saccade velocity test | *Neurology* n.d.
- [87] Cogan DG, Chu FC, Reingold DB. Ocular Signs of Cerebellar Disease. *Arch Ophthalmol* 1982;100:755–60.
<https://doi.org/10.1001/archophth.1982.01030030759007>.
- [88] Aschoff JC, Cohen B. Changes in saccadic eye movements produced by cerebellar cortical lesions. *Experimental Neurology* 1971;32:123–33.
[https://doi.org/10.1016/0014-4886\(71\)90056-2](https://doi.org/10.1016/0014-4886(71)90056-2).

- [89] Henriksson NG, Pyykko I, Schalen L, Wennmo C. Velocity Patterns of Rapid Eye Movements. *Acta Oto-Laryngologica* 1980;89:504-12.
<https://doi.org/10.3109/00016488009127168>.
- [90] Baloh RW, Jenkins HA, Honrubia V, Yee RD, Lau CGY. Visual-vestibular interaction and cerebellar atrophy. *Neurology* 1979;29:116-116.
<https://doi.org/10.1212/WNL.29.1.116>.
- [91] Corvera J, Torres-Courtney G, Lopez-Rios G. The Neurotological Significance of Alterations of Pursuit Eye Movements and the Pendular Eye Tracking Test. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1973;82:855-67.
<https://doi.org/10.1177/000348947308200620>.
- [92] Johnsen NJ, Dam M, Thomsen J, Zilstorff K. Multiple sclerosis. The value of clinical vestibular examination. *Clin Otolaryngol* 1976;1:225-32.
<https://doi.org/10.1111/j.1365-2273.1976.tb00881.x>.
- [93] Bird AC, Sanders MD. Defects in supranuclear control of horizontal eye movements. *Trans Ophthalmol Soc U K* 1970;90:417-32.
- [94] Kornhuber HH. *Vestibular System Part 1: Basic Mechanisms*. Springer Science & Business Media; 2012.
- [95] Wadia NH, Swami RK. A NEW FORM OF HEREDO-FAMILIAL SPINOCEREBELLAR DEGENERATION WITH SLOW EYE MOVEMENTS (NINE FAMILIES). *Brain* 1971;94:359-74. <https://doi.org/10.1093/brain/94.2.359>.
- [96] Wennmo C, Pyykkö I. Vestibular neuronitis. A clinical and electro-oculographic analysis. *Acta Otolaryngol* 1982;94:507-15.
- [97] Downey DL, Stahl JS, Bhidayasiri R, Derwenskus J, Adams NL, Ruff RL, et al. Saccadic and Vestibular Abnormalities in Multiple Sclerosis. *Annals of the New York Academy of Sciences* 2002;956:438-40. <https://doi.org/10.1111/j.1749-6632.2002.tb02849.x>.

- [98] Sharpe JA, Sundaram AN. Chapter 38 – Abnormal ocular motor control. In: Levin LA, Albert DM, editors. *Ocular Disease*, Edinburgh: W.B. Saunders; 2010, p. 289–97. <https://doi.org/10.1016/B978-0-7020-2983-7.00038-3>.
- [99] Jacobson GP, Shepard NT, Barin K, Janky K, McCaslin DL. *Balance Function Assessment and Management, Third Edition*. Plural Publishing; 2020.
- [100] Alpini D, Caputo D, Pugnetti L, Giuliano D, Cesarani A. Vertigo and multiple sclerosis: Aspects of differential diagnosis. *Neurological Sciences : Official Journal of the Italian Neurological Society and of the Italian Society of Clinical Neurophysiology* 2001;22 Suppl 2:S84–7. <https://doi.org/10.1007/s100720100041>.
- [101] Jasse L, Vukusic S, Durand–Dubief F, Vartin C, Piras C, Bernard M, et al. Persistent visual impairment in multiple sclerosis: prevalence, mechanisms and resulting disability. *Mult Scler* 2013;19:1618–26. <https://doi.org/10.1177/1352458513479840>.
- [102] Sharpe JA, Goldberg HJ, Lo AW, Herishanu YO. Visual–vestibular interaction in multiple sclerosis. *Neurology* 1981;31:427–33. <https://doi.org/10.1212/wnl.31.4.427>.
- [103] Szmulewicz D, MacDougall H, Storey E, Curthoys I, Halmagyi M. A Novel Quantitative Bedside Test of Balance Function: The Video Visually Enhanced Vestibulo–ocular Reflex (VVOR) (S19.002). *Neurology* 2014;82:S19.002.
- [104] Shaikh A, Ghasia F. *Advances in Translational Neuroscience of Eye Movement Disorders*. Springer Nature; 2020.
- [105] Nerrant E, Tilikete C. Ocular Motor Manifestations of Multiple Sclerosis: *Journal of Neuro–Ophthalmology* 2017;37:332–40. <https://doi.org/10.1097/WNO.0000000000000507>.

- [106]Aantaa E, Riekkinen PJ, Frey HJ. Electronystagmographic Findings in Multiple Sclerosis. *Acta Oto-Laryngologica* 1973;75:1-5.
<https://doi.org/10.3109/00016487309139629>.
- [107]Fernández C, Fredrickson JM. Experimental Cerebellar Lesions and Their Effect on Vestibular Function. *Acta Oto-Laryngologica* 1964;58:52-62.
<https://doi.org/10.3109/00016486409134628>.
- [108]Shaikh AG, Thurtell MJ, Optican LM, Leigh RJ. Pharmacological tests of hypotheses for acquired pendular nystagmus. *Ann N Y Acad Sci* 2011;1233:320-6. <https://doi.org/10.1111/j.1749-6632.2011.06118.x>.
- [109]Thurtell MJ, Joshi AC, Leone AC, Tomsak RL, Kosmorsky GS, Stahl JS, et al. Crossover trial of gabapentin and memantine as treatment for acquired nystagmus. *Ann Neurol* 2010;67:676-80. <https://doi.org/10.1002/ana.21991>.
- [110]Strupp M, Teufel J, Zwergal A, Schniepp R, Khodakhah K, Feil K. Aminopyridines for the treatment of neurologic disorders. *Neurol Clin Pract* 2017;7:65-76.
<https://doi.org/10.1212/CPJ.0000000000000321>.
- [111]Schubert MC, Migliaccio AA, Clendaniel RA, Allak A, Carey JP. Mechanism of Dynamic Visual Acuity Recovery With Vestibular Rehabilitation. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation* 2008;89:500-7.
<https://doi.org/10.1016/j.apmr.2007.11.010>.
- [112]Choplin A. Sclérose en plaques : prescrire et contrôler l'autorééducation (2è partie). *Le mensuel pratique et technique du kinésithérapeute* 2010;506.

أطروحة رقم 156/20

سنة 2020

المظاهر الدهليزية بواسطة تخطيط الرأفة بالفيديو عند مرضى التصلب اللويحي

الأطروحة

قدمت و نوقشت علانية يوم 2020/10/28

من طرف

السيدة سلمى العلوي الغول
المزداة في 15 يوليوز 1994 بصفرو

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات المفتاحية

التصلب اللويحي - الجهاز الدهليزي - تخطيط الرأفة بالفيديو - الدوران - فقدان التوازن - فحوصات جهاز الدهليز - حركات العين

اللجنة

الرئيس	السيد محمد نور الدين الأمين العلمي..... أستاذ في أمراض الأذن والأنف والحنجرة
المشرف	السيد محمد ريدال..... أستاذ مبرز في أمراض الأذن والأنف والحنجرة
أعضاء	السيد محمد فوزي بلحسن..... أستاذ في علم الأعصاب
	السيد نجيب بنمنصور..... أستاذ مبرز في أمراض الأذن والأنف والحنجرة
أعضاء مشاركة	السيدة نوار الوطاسي..... أستاذة مساعدة في أمراض الأذن والأنف والحنجرة
	السيدة سهام بوشال..... أستاذة مساعدة في أمراض الأذن والأنف والحنجرة