

Remerciements

À notre Maître et Président de thèse, Mr. le Colonel Professeur BOUKHARI,

Je vous remercie, cher professeur, de l'honneur que vous m'accordez en présidant ce travail. Je vous suis reconnaissante de la confiance que vous m'accordez et de l'intérêt porté à mon travail. Veuillez trouver ici, la preuve de mon admiration et de mon profond respect.

À notre Maître et Rapporteur de thèse, Mr. le Colonel Professeur NADOUR,

Je vous remercie, cher Professeur, infiniment de m'avoir confié la réalisation de ce travail et d'avoir accepté d'en assurer la direction. Je vous suis reconnaissante pour la confiance que vous m'avez accordée, et sans laquelle ce travail n'aurait pas pu être mené. Que votre sérieux et votre rigueur professionnelle soient pour nous, un exemple à suivre. Veuillez trouver ici, l'assurance de mon immense gratitude et de mon profond respect.

À notre Maître et Juge de thèse, Mr. le Colonel Professeur TRAIBI,
Je vous remercie, cher Professeur, de me faire l'honneur de juger ce travail de thèse.

Je vous suis reconnaissante de l'intérêt que vous portez à mon travail en acceptant de siéger parmi les membres de son jury. Veuillez trouver ici, la preuve de ma gratitude et de ma haute considération.

À notre Maître et Juge de thèse, Mr. le Colonel Professeur ATTIFI,
Je vous remercie, cher Professeur, d'avoir accepté de faire partie du jury de cette thèse. Je vous suis également reconnaissante de votre amabilité, votre patience, votre écoute, et l'intérêt porté à vos étudiants, que j'ai pu constater lors du stage effectué à vos côtés.
Veillez trouver ici l'assurance de mon admiration et de mon immense gratitude.

Au Docteur Ismail NAKKABI,

Je vous remercie pour votre accompagnement, votre soutien sans faille, votre pédagogie et pour tout le temps que vous m'avez consacré, tout au long de l'éclosion de ce travail. Sans votre aide, votre compétence, votre rigueur, ce travail n'aurait pas pu voir le jour.

À travers le chemin parcouru pour ce travail ce thèse, vous avez été un soutien nécessaire, un exemple à suivre pour votre pratique clinique, un encadrant, mais aussi un ami.

Veillez trouver ici l'expression de ma plus sincère reconnaissance et la preuve de mon plus grand respect.

Au Professeur Chakib EN-NEJJARI,

Je vous remercie infiniment pour votre amabilité et votre soutien et suis fière de vous compter parmi les membres de ma famille.

Je suis très heureuse d'avoir croisé votre chemin.

Veillez trouver ici, l'expression de ma haute considération et de mon profond respect.

A tous ces seniors du CHU Hassan II de Fes et de l'Hôpital militaire Moulay Ismail de Meknes, qui ont su nous encadrer tout le long de notre formation et ont fait montre de générosité pour partager leur savoir, et de patience pour nous investir, humbles étudiants, dans leur pratique quotidienne. Veuillez agréer l'expression de mon respect et de mon immense reconnaissance.

Au personnel médical et paramédical de l'Université Al Akhawayn : Dr. Adnane GUENNOUN, Dr. Mounia ASLAF, Sanae MARJANI, Meryem OUAKKI, Nadira SAMIA, Siham GHAZAL. Fatima ATTI :

Je ne vous remercierai jamais assez de m'avoir accueillie au sein de votre « famille ». Je vous suis reconnaissante pour l'expérience que j'ai vécue et vis toujours parmi vous et pour tout ce que j'ai appris, professionnellement et humainement.

Dédicaces

À ma petite famille, ma raison d'être,

« La vie m'a faite très tôt à travers vous une promesse d'amour qu'elle ne tiendra sans doute jamais. J'ai fait grâce à vous, dès l'aube, une étude scruée de l'amour : j'c suis passée à la source très tôt et ai eu le malheur de tout boire. Dieu seul sait si j'c trouverais encore un puits, ou seulement des mirages, si la soif venait à me reprendre. J'c me suis comblée pour la vie. »

[Inspiré de La promesse de l'ube. R. Gary]

Je ne saurais trouver les mots pour exprimer mon amour pour vous, mais également ma reconnaissance et mes excuses les plus plates pour tout ce que j'ai pu involontairement faire de travers. Je vous dédie ce travail, qui signe notre réussite partagée d'être venus ensemble à bout d'un processus, qui sans votre existence à mes côtés, n'aurait jamais pu aboutir. Je compte parmi les plus chanceux d'avoir eu un foyer aussi stable et d'avoir ouvert les yeux sur une expérience émotionnelle aussi riche.

À mon papa, Driss En-nejjari,

Mon plus grand soutien, l'incarnation d'un père qui a toujours su tout sacrifier et tout donner de lui pour mon bien-être et l'exemple du médecin auquel j'aspirerai et que je m'engage à suivre. Je bénis le ciel tous les jours de t'avoir comme père. Ton aide et ton amour sont inestimables. Je te dédie en premier ce travail, et dédie ma vie à faire du mieux pour te rendre fier et te récompenser pour ton « sans fautes ». Je t'aime...

À ma Maman, Loubna Laaboudi,

Je te dois la vie. Ce que je ressens pour toi dépasse la force des mots ; c'est pourquoi j'engage mes yeux à toujours te porter un regard qui saura en dire long. Tu as su me consacrer tant d'amour, de temps, de compréhension et de complicité. Tu continues à me bercer chaque jour de ta tendresse sans fins et de la conviction que tes bras sauront toujours panser tous mes maux. Je t'aime...

À Maroua En-nejjari, ma grande sœur et mon âme-sœur,

Tu as fait de moi ce que je suis. Merci de m'avoir très tôt entourée de tes bras protecteurs, pleins d'amour et de complicité. Tu sais toujours dire et faire ce qu'il faut quand il le faut. Notre relation illumine mon existence. Je t'aime plus que tout Maroua, j'espère que tu le réalises. Ton absence dépeuple mon monde ; tu me manques à chaque instant, d'un manque viscéral.

À Manal En-nejjari, ma petite sœur,

Bien plus qu'une sœur incontournable, tu représentes pour moi l'incarnation de l'âme pure que chacun doit s'acharner à atteindre. Ton innocence, ton altruisme et ton sens du sacrifice me font voir la vie d'un point de vue différent. Je t'aurais mise au monde que je ne t'aimerais pas plus. Tu réveilles mon instinct maternel et me pousse à vouloir te chérir et te protéger à jamais envers et contre tout.

À ma tante, Rachida Laaboudi,

La vie s'est montrée suffisamment généreuse pour me donner, non pas une, mais deux mamans. Je te remercie pour tout ce que tu m'offres depuis l'enfance, pour tous ces moments inoubliables que nous partageons. Tu représentes tellement à mes yeux ; je t'aime.

À Karim Alami, mon beau-frère depuis peu,

Rien ne me ravit plus que de t'accueillir dans la famille. Tu es un être exceptionnel. Bien plus qu'un beau-frère, la vie m'a offerte en toi le frère que je n'ai pas eu. Je n'aurais pas pu espérer mieux pour savoir Maroua entre de bonnes mains. Notre bout de chemin ensemble ne fait que commencer, mais je le sais d'emblée brillant. Merci pour tout.

À mon oncle Moumine Laaboudi,

Tu illumines notre vie ; elle n'aurait jamais été la même sans toi à nos côtés. Tu as su nous choyer dans notre enfance, et continuer à nous noyer d'amour et de générosité depuis. Je t'aime plus que tout.

À mes tantes Souad, Naima, Khadija, Nezha,

Je vous dédie ce travail et remercie le ciel de compter dans ma famille autant de bras ouverts, d'amour inconditionnel. Vous représentez énormément pour moi, Tati Souad un exemple de médecin brillant et de sacrifice, Tati Naima une femme hors pair qui m'a toujours considérée comme une petite sœur et gâtée de bien des manières, Amti Khadija pour une maison grande ouverte et un modèle de vie, Amti Nezha un sourire et une paix qui donnent envie.

Aux grands amis de la famille Mohammed Faouzi et son épouse Rafika,

Je vous remercie pour votre soutien et votre extrême bonté. Je suis reconnaissante d'avoir croisé vos chemins. Je vous dédie mon travail.

À ma grand-mère, Milala Hadda,

Pour ton amour, ton soutien et tes bénédictions qui m'ont toujours accompagnée et rassurée.

À mes oncles, Abdenbi En-nejjari, Youness En-nejjari et Mohammed En-nejjari, Said Laaboudi,

Je vous suis éternellement reconnaissante pour votre soutien et votre générosité. Merci pour l'exemple d'acharnement, de persévérance et de fraternité que vous me poussez à vouloir suivre.

À la mémoire de ma grand-mère, Milala Menana,

Pour ta bienveillance et ta douceur qui n'ont pas d'égales, pour ton amour inconditionnel des personnes qui t'entourent, je te dédie ce travail. Tu représenteras à jamais pour moi l'image d'une battante et l'incarnation de la bonté humaine. Tu me manques tous les jours un peu plus.

À la mémoire de mes deux grands-pères, Bassidi Ahmed et Bassidi Lahcen,

Vous vivez toujours dans nos cœurs et vos grandeurs d'âme nous accompagnent.

À mes grandes amies de longue date: Jihane Benrahou, Rabia Bennani, Chaimae Bousfiha, Mariyem Moutawakil, Majdoulina Bourakhouadar, Sarah Lahtani, Sarah Chekri, Ghita Sekkat, Lina Mezouar :

Vous êtes pour moi la définition de l'amitié vraie, celle qui se voit naître très tôt et qui ne périt jamais. Vous avez fait de moi ce que je suis, et la puissance de nos liens résistera à tout jamais aux contraintes de la distance. Les moments que j'ai passés auprès de chacune de vous sont gravés en moi à jamais. Je vous aime.

À Amina Alami,

Je m'acharne à croire que nos chemins ne se sont pas croisés suffisamment tôt. Ce n'est pas un oubli, ton statut n'a pas de titre à mes yeux. Tu sais me faire rire, m'écouter, me soutenir. Tu m'as épaulée dans mes moments les plus difficiles, je ne l'oublierai jamais. Tu es une troisième sœur pour moi. Merci d'exister.

À mes amies, Zineb Slimani, Salma Lakhsassi, Abire

Raiss, Abir Haloui :

Ces années de médecine n'auraient jamais été les mêmes sans vous. Chacune de vous est spéciale à mes yeux, Zineb mon bout de chou qui fait souvent la dure, Salma une joie de vivre, Abir Haloui une bonté et un soutien en toutes circonstances, Abire Raiss une complicité et des moments partagés qui parlent d'eux-même... Je vous aime.

**À tous les membres de ma grande famille, mes tantes,
mes oncles, mes cousines et mes cousins,**

Il me faudrait une thèse pour vous citer un par un et citer ce que chacun de vous a pu m'apporter. Pour votre amour et votre soutien, et tous les moments passés ensemble, je vous dédie à tous ce travail.

**Aux amis de longue date de la famille, Dr. Hicham
Gmira, Dr Rachid Hasnoui, Dr Loutfi Said, Dr Hamid Yqhyai,**

Dr Tarik Said, Abdelalli Lkour, Dr Chama Mayoussi (et j'en passe...),

Aucun de vous n'a manqué de me soutenir et de me noyer d'attention et de générosité. Je dois beaucoup à chacun de vous. Merci infiniment.

A monsieur Mostafa Jebbar, pour sa précieuse collaboration.

Vous avez été d'une aide précieuse et notre travail n'aurait pu être complété sans vous. Merci pour votre patience et pour votre sympathie qui nous a permis de travailler dans une excellente ambiance.

À tous mes amis et compagnons de route,

Je vous remercie pour votre présence, pour les moments partagés, les joies, les rires, et les moments moins glorieux. Ces huit années n'auraient pas été les mêmes sans vous.

**À tous ceux que je n'ai pas cité, mais qui sont présents dans
mon cœur et mon esprit.**

À vous...

PLAN

PLAN	1
Liste des acronymes	11
INTRODUCTION	25
CHAPITRE 1 : Rappel anatomique : Le système vestibulaire périphérique	29
1. Labyrinthe osseux postérieur	31
1.1. Le vestibule osseux	33
1.2. Les canaux semi-circulaires	34
2. Anatomie macroscopique du labyrinthe membraneux postérieur.....	38
2.1. Labyrinthe membraneux des 3 CSC	39
2.2. Labyrinthe membraneux du vestibule	40
2.3. Compartiments hydrauliques de l'oreille interne.....	42
2.4. Sac endolymphatique	44
3. Anatomie microscopique du labyrinthe membraneux	45
3.1. Epithélium neurosensoriel	45
3.2. Au niveau des canaux semi-circulaires.....	47
3.3. Au niveau du saccule et de l'utricule.....	47
4. Nerf vestibulaire	49
5. Vascularisation du labyrinthe vestibulaire	51
5.1. Vascularisation artérielle	51
5.2. Drainage veineux	54
CHAPITRE 2 : Rappel de physiologie vestibulaire.....	55
1. Capteurs de l'information sensorielle	58
2.1. Les capteurs labyrinthiques	58
3.1.1. Système canalaire	59
1.1.1.1. Aperçu d'histoire	59
1.1.1.2. Réactivité du capteur canalaire	62
3.2.1. Système otolithique	66
1.1.2.1. Réactivité des capteurs otolithiques	66
1.1.2.2. Propriétés physiologiques du système otolithique	68
2.2. Le capteur visuel	73
2.1.1. Vision fovéale	74
2.1.2. Oculomotricité	75

2.1.3.	Mécanismes sous-tendant la stabilité du regard	78
2.3.	Capteurs proprioceptifs et extéroceptifs.....	82
2.	Réception, intégration et analyse de l'information sensorielle.....	83
3.	Projections des noyaux vestibulaires et Réflexes compensatoires	86
3.1.	Voies vestibulo-oculaires : stabilisation du regard.....	87
2.1.1.	Réflexe vestibulo-oculaire angulaire	89
a.	Réflexe vestibulo-oculaire (RVO) dans le plan du canal horizontal.....	89
b.	RVO dans le plan des canaux verticaux	94
2.1.1.	RVO linéaire	98
3.2.	Voies vestibulo-spinales	100
3.2.1.	Réflexe vestibulo-colliculaire	100
3.2.2.	Réflexe vestibulo-spinal	101
3.3.	Voies vestibulo-végétatives.....	102
3.4.	Voies vestibulaires centrales.....	103
4.	Particularités physiologiques du système de l'équilibre	106
4.1.	Un système multifactoriel « monté en parallèle »	106
4.2.	Un système dont la hiérarchie varie avec la fréquence	107
4.3.	Un système " doué de compensation "	108
CHAPITRE 3 :	Physiopathologie	109
1.	Syndrome vestibulaire	110
1.1.	Troubles oculomoteurs	110
1.2.	Troubles posturaux.....	111
1.3.	Troubles cognitivo-perceptuels.....	112
1.4.	Symptômes neuro végétatifs	113
2.	Vertige périphérique	114
CHAPITRE 4 :	Evaluation clinique du patient vertigineux	116
1.	Interrogatoire	117
2.4.	Interrogatoire général du patient vertigineux	118
2.5.	Interrogatoire précisant les caractéristiques du vertige.....	119
2.6.	Le « calendrier du vertige ».....	123
2.7.	« SO STONED », afin de ne rien oublier	124
2.	Examen clinique.....	126

2.1. Examen général.....	126
2.2. Examen neurologique.....	126
2.2.1. Évaluer l'état de vigilance	126
2.2.2. Rechercher un syndrome cérébelleux	127
2.2.3. Examen des paires crâniennes.....	127
2.2.4. Reste de l'examen neurologique	134
2.3. Examen ORL	135
2.3.1. Otoscopie.....	135
2.3.2. Acoumétrie.....	136
2.3.3. Autres	139
2.4. Examen vestibulaire clinique	140
2.4.1. Analyse de la fonction vestibulo-spinale	140
2.4.1.1. Observation de la marche et de la posture du patient	140
2.4.1.2. Analyse de la fonction d'équilibration	142
2.4.2. Evaluation de la fonction vestibulo-oculaire	146
2.4.2.1. Examen oculomoteur	146
2.4.2.2. Analyse des voies vestibulo-oculaires	149
3. Synthèse de l'évaluation clinique	184
CHAPITRE 5 : Examens complémentaires	187
A. Bilan fonctionnel cochléo-vestibulaire	188
1. Bilan de l'audition	188
1.1. Audiométrie	188
1.1.1. Audiométrie tonale "liminaire"	188
1.1.2. Audiométrie vocale.....	191
1.2. Impédancemétrie	193
1.2.1. Tympanométrie	194
1.2.2. Réflexes stapédiens.....	196
1.3. Potentiels évoqués auditifs précoces	198
1.4. Otoémissions acoustiques et produits de distorsion	198
2. Bilan vestibulaire fonctionnel.....	199
2.1. Principe général de l'exploration vestibulaire	199
2.2. Vidéonystagmographie.....	200

2.2.1.	Dispositif et technique d'enregistrement	201
2.2.2.	Première étape : Étude de l'oculomotricité.....	203
2.2.2.1.	Examen des saccades.....	204
2.2.2.2.	Tests visuels pendulaires ou de la poursuite lente.....	209
2.2.2.3.	Evaluation du réflexe optocinétique	212
2.2.3.	Recherche d'un nystagmus spontané, puis d'un nystagmus de position: .	214
2.2.4.	Head shaking test	214
2.2.5.	Epreuves caloriques.....	215
2.2.5.1.	Epreuve unilatérale de Fitzgerald–Hallpike	217
2.2.5.2.	Alternatives et variantes du test calorique	227
2.2.6.	Epreuves rotatoires.....	229
2.2.7.	Test vibratoire osseux vestibulaire (TVOV).....	232
2.3.	Video–Head Impulse Test	236
2.4.	Épreuves explorant la fonction otolithique.....	241
2.4.1.	Verticale visuelle subjective	241
2.4.2.	Potentiels évoqués myogéniques vestibulaires.....	242
2.4.2.1.	Description	242
2.4.2.2.	Apports des VEMP dans la pathologie vestibulaire	249
3.	Indications du bilan fonctionnel (cochléo–vestibulaire) d'un vertige	250
B.	Place de l'imagerie.....	252
C.	Posturographie	255
D.	Autres	255
CHAPITRE 6 :	Conduite à tenir devant une crise vertigineuse.....	256
1.	Éliminer “ce qui n'est pas un vertige vrai”	257
1.1.	Causes circulatoires	258
1.1.1.	Hypotension orthostatique	258
1.1.2.	Lipothymie cardiaque et malaise vagal	258
1.1.3.	Malaise dû à un trouble du rythme cardiaque	259
1.1.4.	Autres	259
1.2.	Désordres métaboliques	259
1.3.	Vertiges “psychogènes”	259
1.3.1.	Vertige des hauteurs	260

1.3.2.	Trouble panique	260
1.3.3.	Vertige postural phobique “phobic postural vertigo”	261
1.3.4.	Autres	262
1.4.	Troubles de la marche d’origine neurologique	262
2.	Éliminer une urgence	262
2.1.	Urgence diagnostique	263
2.1.1.	Accidents vasculaires de la fosse postérieure	265
2.1.2.	Dissections de l’artère vertébrale	270
2.1.3.	Vertiges post-traumatiques	271
2.1.4.	Vertiges post-opératoires	272
2.1.5.	Vertiges dans un contexte infectieux	272
2.2.	Urgences thérapeutiques	273
2.3.	Urgences potentielles	273
3.	Classer le vertige dans une catégorie précise et suspecter une étiologie	274
3.1.	« Timing-Triggers »	276
	Tableau : Classification des vertiges sur le décours temporel et l’existence de facteurs déclenchants (« Timing-Triggers »).	276
3.2.	« Targeted exam »	277
3.3.	« Test »	279
CHAPITRE 7 : Prise en charge thérapeutique		280
I.	Traitement médicamenteux symptomatique	281
1.	Vestibuloplégiques	282
1.1.	Médicaments agissant sur l’histamine	282
1.2.	Acétylleucine	283
1.3.	Benzodiazépines	284
1.4.	Autres médicaments.....	285
2.	Antiémétiques	286
II.	Réhabilitation vestibulaire	287
CHAPITRE 8 : Principales étiologies du vertige périphérique : Du diagnostic au traitement		291
I.	Vertige positionnel paroxystique bénin	293
1.	Généralités	293
1.1.	Définition	293

1.2.	Epidémiologie	294
1.3.	Physiopathologie	297
1.4.	Diagnostic positif	301
1.4.1.	Interrogatoire	301
1.4.2.	Examen clinique	303
1.4.3.	Place des examens paracliniques	304
1.5.	Diagnostic différentiel	304
1.5.1.	Affections neurologiques	305
1.5.2.	Affections otologiques	307
1.5.3.	Autres diagnostics différentiels	307
1.6.	Formes étiologiques	308
1.7.	Traitement	309
1.7.1.	Manœuvres thérapeutiques	309
1.7.2.	Rééducation vestibulaire	310
1.7.3.	Traitements médicamenteux	311
1.7.4.	Education thérapeutique	311
1.7.5.	Traitement chirurgical	312
1.8.	Evolution	312
2.	VPPB du canal postérieur	313
2.1.	Rappels physiologiques	313
2.2.	Manoeuvre provocatrice : Manoeuvre de Dix et Hallpike.....	315
2.3.	Manœuvres thérapeutiques	321
2.3.1.	Manoeuvre de repositionnement des canalithes ou Manoeuvre d'Epley....	322
2.3.2.	Manoeuvre libératrice de Sémont	325
2.3.3.	Evolution après traitement, Complications des manoeuvres libératoires ..	329
3.	VPPB du canal horizontal (latéral)	330
3.1.	Rappel physiologique	330
3.2.	Diagnostic	332
3.2.1.	Manoeuvre de roulis en décubitus dorsal (Description et explication physiopathologique)	332
3.2.1.1.	Forme géotropique	333
3.2.1.2.	Forme agéotropique.....	335

3.2.2.	Comment déterminer le côté atteint	336
3.3.	Traitement	339
3.3.1.	Formes géotropiques de la canalolithiase	339
3.3.1.1.	Manoeuvre “barbecue”	339
3.3.1.2.	Manœuvre de Gufoni	340
3.3.1.3.	Position prolongée du côté sain (Forced prolonged positioning ou FPP)	341
3.3.1.4.	Manoeuvre de Vannucchi–Asprella	342
3.3.1.5.	Manoeuvre “Zuma” modifiée	343
3.3.2.	Formes agéotropiques	344
3.3.2.1.	Manoeuvre de Gufoni “modifiée”	345
3.3.2.2.	Head–Shaking dans le plan horizontal.....	347
3.3.2.3.	Manoeuvre de Sémont “modifiée”	347
3.3.2.4.	“Cupulolith Repositioning Manoeuver” (CuRM).....	348
3.3.2.5.	“Zuma manoeuver”	349
4.	VPPB du canal antérieur.....	355
4.1.	Diagnostic positif.....	356
4.2.	Diagnostic différentiel	359
4.3.	Manoeuvres libératoires	360
4.3.1.	Manoeuvre d’Epley et manoeuvre d’Epley inversée	360
4.3.2.	Manoeuvre de Yacovino	362
4.3.3.	Manoeuvre de Li	363
II.	Maladie de Ménière	365
1.	Introduction	365
2.	Physiopathologie	366
3.	Tableau clinique	367
4.	Histoire naturelle de la maladie	371
4.1.	Phase initiale	371
4.2.	Phase active	371
4.3.	Phase de déclin	371
4.4.	Bilatéralisation	372
5.	Critères diagnostiques	373
6.	Diagnostic différentiel	375

7.	Stratégie diagnostique :.....	377
7.1.	Etape clinique :.....	377
7.2.	Examens complémentaires :.....	383
7.2.1.	Bilan audio-vestibulaire : Evaluation du retentissement fonctionnel : ...	383
7.2.2.	Examens fonctionnels révélant un trouble de la régulation pressionnelle endolabyrinthique:.....	387
7.2.3.	Place de l'IRM	390
8.	Prise en charge thérapeutique	393
8.1.	Traitement de la crise.....	393
8.2.	Traitement de fond	393
III.	Névrite vestibulaire.....	398
1.	Définition- Epidémiologie	398
2.	Etiopathogénie	398
3.	Tableau clinique	401
3.1.	Symptomatologie	401
3.2.	Examen clinique	402
4.	Examens complémentaires	402
4.1.	Vidéonystagmographie	403
4.2.	Potentiels évoqués myogéniques vestibulaires (PEMV)	405
4.3.	Verticale visuelle subjective	405
4.4.	Imagerie	405
5.	Evolution	405
6.	Formes cliniques	407
6.1.	Névrite vestibulaire inférieure	407
6.2.	Forme de Lindsay et Hemenway	409
6.3.	Névrite liée au virus varicelle et zona	411
7.	Traitement	411
7.1.	Traitement médicamenteux	411
7.2.	Traitements non médicamenteux	412
IV.	Autres étiologies du syndrome vestibulaire aigu	413
1.	Labyrinthite infectieuse aigue	413
1.1.	Labyrinthite virale	413

1.2. Labyrinthite bactérienne	414
2. Fistule labyrinthique compliquant un cholestéatome	417
3. Traumatismes du labyrinthe	419
4. Atteintes vasculaires de l'oreille interne	422
V. Autres étiologies du syndrome vestibulaire épisodique provoqué	423
1. Fistule périlymphatique	423
2. Syndrome de déhiscence du canal semi-circulaire antérieur	426
VI. Autres étiologies du syndrome vestibulaire épisodique spontané	431
1. Lésions tumorales du rocher et du labyrinthe	431
2. Labyrinthite auto-immune	432
3. Vertiges épisodiques rétrolabyrinthiques	433
3.1. Les tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux	433
3.1.1. Shwannome vestibulaire	433
3.1.1.1. Physiopathologie, Evoluton naturelle	434
3.1.1.2. Manifestations cliniques typiques	437
3.1.1.3. Bilan paraclinique	439
3.1.1.4. Principes thérapeutiques	442
3.2.1. Méningiome	443
3.2. Conflits vasculo-nerveux	443
VII. Vertiges induits par les ototoxiques	445
VIII. Un vertige particulier : Le mal des transports	448
CONCLUSION.....	450
RÉSUMÉ	452
ANNEXES	458
BIBLIOGRAPHIE.....	491

Liste des acronymes

AICA : Artère cérébelleuse antéro-inférieure

AIT : Accident ischémique transitoire

APC : Angle ponto-cérébelleux

AVC : Accident vasculaire cérébral

CA : Conduction aérienne

CAD : Canal semi-circulaire antérieur droit

CAE : Conduit auditif externe

CAG : Canal semi-circulaire antérieur gauche

CAI : Conduit auditif interne

CH : Canal semi-circulaire horizontal

CHD : Canal semi-circulaire horizontal droit

CO : Conduction osseuse

COR : Cervico-oculo-réflexe

CP : Canal semi-circulaire postérieur

CPD : Canal semi-circulaire postérieur droit

CPG : Canal semi-circulaire postérieur gauche

CSC : Canal semi-circulaire

CuRM : "Cupulolith Repositioning Manoeuver"

cVEMP : Potentiels Évoqués Myogéniques Vestibulaires cervicaux

CVPI : Cortex vestibulaire pariéto-insulaire

DHI : Dizziness Handicap Inventory

DPOAE : Produit de distorsion des oto-émissions acoustiques

DSCA : Syndrome de déhiscence du canal semi-circulaire antérieur

ECG : Electrocardiogramme

FDR : Facteurs de risque

FLAIR (séquence IRM) : Acronyme provenant de l'anglais " Fluid Attenuated Inversion Recovery "

FLM : Faisceau longitudinal médian

FPP : Acronyme anglais pour « Forced prolonged positioning » (Position prolongée du côté sain)

FVSL : Faisceau vestibulo-spinal latéral

FVSM : Faisceau vestibulo-spinal médial

GEN : Acronyme anglais pour « Gaze Evoked Nystagmus » (Nystagmus du regard excentré)

HINTS : « Head Impulse Test, Nystagmus et Test-of-Skew »

HIT : Acronyme anglais pour « Head Impulse Test »

HSN : Acronyme anglais pour « Head Shaking Nystagmus » (Nystagmus provoqué par le Head Shaking Test)

HST : Acronyme anglais pour « Head Shaking Test »

HSV : Acronyme anglais pour « Herpes Simplex Virus »

HTA : Hypertension artérielle

INFARCT : Acronyme anglais résumant les signes d'alerte du HINTS : Impulse Normal (HIT normal), Fast-Phase-Alternating (nystagmus multidirectionnel), Refixation on Cover Test.

IRM : Imagerie par résonance magnétique

LARP : Acronyme anglais pour « Left Anterior- Right Posterior »

LCR : Liquide céphalo-rachidien

MM : Maladie de Ménière

NFS : Numération de la formule sanguine

NIV : Nystagmus induit par la vibration (Test vibratoire osseux vestibulaire)

NV : Noyau vestibulaire

NVI : Noyau vestibulaire inférieur

NVL : Noyau vestibulaire latéral (noyau de Deiters)

NVM : Noyau vestibulaire médial (noyau de Shwalbe)

NVS : Noyau vestibulaire supérieur (noyau de Betcherew)

ODC : nystagmus droit pour l'épreuve chaude dans l'oreille droite

ODF : nystagmus droit pour l'épreuve froide dans l'oreille droite

OEA : Otoémissions acoustiques

OGC : nystagmus gauche pour l'épreuve chaude dans l'oreille gauche

OGF : nystagmus droit pour l'épreuve froide dans l'oreille gauche

OKR : Réflexe optocinétique

OKN : Nystagmus optocinétique

OMA : Otite moyenne aigue

OMC : Otte moyenne chronique

OTR : Acronyme anglais pour « Ocular Tit Reaction » (Réaction de torsion oculaire)

oVEMP : Potentiels Évoqués Myogéniques Vestibulaires oculaires

PDA : Produits de distorsion acoustiques

PEA : Potentiel évoqué auditif

PEMOV : Potentiel évoqué myogénique vestibulaire oculaire

PEMV : Potentiels Évoqués Myogéniques Vestibulaires

PEOM : Potentiels évoqués myogéniques otolithiques

PICA : Artère cérébelleuse postéro-inférieure

PPH : Noyau Prepositus Hypoglossi

PPV : Vertige postural phobique

RALP : Acronyme anglais pour "Right Anterior– Left Posterior"

ROC : Réflexe oculo-cervical

ROT : Réfllexes ostéo-tendineux

RVO : Réflexe vestibulo-oculaire

RVS : Réflexe vestibulo-spinal

s-AVS : Acronyme anglais pour « spontaneous Acute Vestibular Syndrome »
(Syndrome vestibulaire aigu spontané)

SCM : Muscle sterno-cléido-mastoïdien

s-CVS : Acronyme anglais pour "spontaneous Chronic Vestibular Syndrome"
(Syndrome vestibulaire chronique spontané)

SEP : Sclérose en plaques

s-EVS : Acronyme anglais pour "spontaneous Episodic Vestibular Syndrome"
(Syndrome vestibulaire épisodique spontané)

SHH : Acronyme anglais pour « Supine Head Hanging »

SNC : Système nerveux central

SV : Shwannome vestibulaire

SVA : Syndrome vestibulaire aigu

TA : Tension artérielle

t-AVS : Acronyme anglais pour « triggered Acute Vestibular Syndrome » (Syndrome vestibulaire aigu provoqué)

t-CVS : Acronyme anglais pour “triggerred Chronic Vestibular Syndrome” (Syndrome vestibulaire chronique provoqué)

TDM : Tomodensitométrie

t-EVS : Acronyme anglais pour “triggerred Episodic Vestibular Syndrome” (Syndrome vestibulaire épisodique provoqué)

TP : Trouble panique

TVOV : Test vibratoire osseux vestibulaire

VEMP : Potentiels Évoqués Myogéniques Vestibulaires

VHF : Vibration haute fréquence

v-HIT : video- Head Impulse Test

VIH : Virus de l'immunodéficience humaine

VNG : Vidéonystagmographie

VNS : Vidéonystagmoscopie

VPPB : Vertige positionnel paroxystique bénin

VOR : Acronyme anglais pour « Vestibulo-Ocular-Reflexe » (mode de stimulation dans l'épreuve giratoire)

VVOR : Acronyme pour « Visuo-Vestibulo-Ocular-Reflexe » (mode de stimulation dans l'épreuve giratoire)

VVS : Verticale visuelle subjective

VZV : Virus Varicelle-Zona

LISTE DES FIGURES

FIGURE 1 : LABYRINTHE VESTIBULAIRE AU CŒUR DU ROCHER.....	31
FIGURE 2 : LABYRINTHE OSSEUX.....	32
FIGURE 3 : LABYRINTHE OSSEUX.....	34
Figure 4 . <i>VESTIBULE, COUPE FRONTALE OBLIQUE D'UNE PIÈCE OSSEUSE</i> Erreur ! Signet non défini.	
FIGURE 5 : AXES DE MOUVEMENT DE LA TÊTE DANS LES DIFFÉRENTS PLANS DE L'ESPACE ...	35
Figure 6 : Plan du CSC latéral par rapport au plan de Frankfort [Par Dr. Ismail Nakkabi. Etude morphologique.....	36
FIGURE 7 : DISPOSITION ET ORIENTATION DES CANAUX SEMI-CIRCULAIRES	37
FIGURE 8 : ORIENTATION SPATIALE DES CANAUX SEMI-CIRCULAIRES DANS L'ESPACE TRIDIMENSIONNEL	38
Figure 9 : Schéma d'une vue interne du labyrinthe osseux avec son contenu membraneux.	39
FIGURE 10 : SCHÉMA D'UNE CRÊTE AMPULLAIRE.	40
FIGURE 11 : LABYRINTHE MEMBRANEUX, CANAUX-SEMI-CIRCULAIRES (DILATÉS EN AMPOULE À L'UNE DE LEURS EXTRÉMITÉS), CANAL ET SAC ENDOLYMPHATIQUE, DUCTUS REUNIENS... ..	41
FIGURE 12 : ORIENTATION SPATIALE DES MACULES OTOLITHIQUES ET DES CRÊTES AMPULLAIRES.....	42
Figure 13 : Conduits endolymphatiques. [D'après Perlemuter- Cahiers jaunes].....	43
FIGURE 14 : VUE EN COUPE DES LABYRINTHES OSSEUX ET MEMBRANEUX MONTRANT LES COMPARTIMENTS LIQUIDIENS DE L'OREILLE INTERNE [Gregory Gerenton - Echodia]	43
FIGURE 15 : Cellules ciliées de l'épithélium neurosensoriel du labyrinthe membraneux. [D'après Perlemuter].....	46
FIGURE 16 : Représentation schématique de la membrane otoconiale. [D'après De Boeck- Neurosciences].....	48
FIGURE 17 : Organisation de la macule otolithique [D'après Perlemuter].	48
FIGURE 18 : SCHÉMA D'UNE VUE INTERNE DES NERFS DU LABYRINTHE MEMBRANEUX.....	50
FIGURE 19 : SCHÉMA D'UNE VUE SUPÉRIEURE APRÈS OUVERTURE DU PLAFOND DU MÉAT ACOUSTIQUE INTERNE, MONTRANT LES ÉLÉMENTS NERVEUX DU PAQUET ACOUSTICO-FACIAL.	51
Figure 20 : Vascularisation artérielle de l'oreille interne	53
Figure 21 : Vue supérieure d'une dissection sur spécimen anatomique droit.	53

FIGURE 22 : SYSTÈME VEINEUX DE L'OREILLE INTERNE.	54
FIGURE 23 : Organisation physiologique du système vestibulaire.	57
FIGURE 24 : Capteurs labyrinthiques. [D'après Yardley, 1994].....	59
FIGURE 25 : SCHÉMATISATION DE LA PREMIÈRE LOI D'EWALD. L'INCLINAISON DE LA CUPULE EST MAXIMALE LORSQUE LA ROTATION SE FAIT DANS LE PLAN PERPENDICULAIRE À CELUI DU CANAL, ET MINIMALE POUR UNE ROTATION AUTOUR DE L'AXE SITUÉ DANS LE PLAN DU CANAL.....	60
FIGURE 26 : SCHÉMATISATION DE LA SECONDE LOI D'EWALD. COMME L'ORIENTATION DE TOUS LES CILS EST UNIFORME AU NIVEAU DE LA CELLULE SENSORIELLE, LEUR SENSIBILITÉ FACE À UN MOUVEMENT ANGULAIRE EST VARIABLE SELON QU'IL PROVOQUERA UN COURANT AMPULLIFUGE OU AMPULLIPÈTE	61
FIGURE 27 : MÉCANISMES IONIQUES CONDUISANT À LA DÉPOLARISATION ET LA REPOLARISATION DES CELLULES CILIÉES [D'après De- Boeck- Neurosciences].....	63
FIGURE 28 : REPRÉSENTATION SCHÉMATIQUE DE LA CELLULE CILIÉE DE L'ÉPITHÉLIUM CANALAIRE. DE LA GAUCHE VERS LA DROITE : CELLULE CILIÉE AU REPOS ; CELLULE CILIÉE EN RÉPONSE À UN MOUVEMENT AMPULLIPÈTE; CELLULE CILIÉE EN RÉPONSE À UN MOUVEMENT AMPULLIFUGE	63
FIGURE 29 : VUE POSTÉRIEURE DES LABYRINTHES DROIT ET GAUCHE. LES FLÈCHES INDIQUENT LE SENS DU MOUVEMENT ANGULAIRE EXCITATEUR POUR CHAQUE CANAL. Notons que pour chaque paire coplanaire, la direction du mouvement optimal est opposée des 2 côtés, rendant compte du mécanisme de push-pull ou interaction réciproque.	65
FIGURE 30 : ORIENTATION SPATIALE DES MACULES UTRICULAIRE ET SACCAIRE DANS L'ESPACE. {UPDATING}	69
FIGURE 31 : DIRECTION DES CELLULES CILIÉES AU NIVEAU DES MACULES UTRICULAIRE ET SACCAIRE, DÉTERMINANT LE SENS OPTIMAL DE STIMULATION	69
FIGURE 32 : REPRÉSENTATION SCHÉMATIQUE DE LA RÉACTIVITÉ DE LA CELLULE CILIÉE MACULAIRE À UNE ACCÉLÉRATION LINÉAIRE.	70
FIGURE 34 : MOUVEMENTS DES CELLULES CILIÉES MACULAIRES ASSOCIÉS AUX MOUVEMENTS DE LA TÊTE..	
FIGURE 35 : LE CHAMP VISUEL EST LA SURFACE FORMÉE PAR L'ENSEMBLE DES POINTS VISIBLES.....	74

FIGURE 36 : RELATION ENTRE LE DEGRÉ D'EXCENTRICITÉ DE L'IMAGE SUR LA RÉTINE ET L'ACUITÉ VISUELLE. [D'après Brandt.T, The neurology of eye movements, modifié].	75
FIGURE 37 : MUSCLES OCULOMOTEURS EN vue latérale et en vue supérieure.	76
FIGURE 38 : INNERVATION DES MUSCLES OCULOMOTEURS.	76
FIGURE 39 : ORIENTATION DES PLANS DES CANAUX SEMI-CIRCULAIRES ET DES DIRECTIONS DE TRACTION DES MUSCLES EXTRAOCULAIRES. [D'après Perlermuter- Cahiers jaunes]	78
FIGURE 40 : TYPES DE MOUVEMENTS OCULAIRES.	81
FIGURE 41 : PROJECTION DU SYSTÈME VESTIBULAIRE PÉRIPHÉRIQUE SUR LES NOYAUX VESTIBULAIRES [D'APRÈS KAHLE].	85
FIGURE 42 : Principales voies de projection des noyaux vestibulaires.	87
FIGURE 43 : SCHÉMATISATION DE LA GENÈSE D'UN RVO HORIZONTAL SUITE À UNE ROTATION DE LA TÊTE VERS LA DROITE.	91
FIGURE 44 : NYSTAGMUS PHYSIOLOGIQUE [D'après De Boeck- Neurosciences].	92
FIGURE 45 : REPRÉSENTATION DE LA RÉPONSE DU RVO ANGULAIRE À UNE ROTATION DE LA TÊTE DE 40 DEGRÉS VERS LA GAUCHE. La rotation des yeux de 40 degrés vers la droite permet d'annuler le mouvement de la tête, de sorte que la stabilité du regard (position de l'œil dans l'espace) soit assurée.	93
FIGURE 46 : VOIES EXCITATRICES ET INHIBITRICES DES CANAUX VERTICAUX.	95
FIGURE 47 : Direction des phases rapides des nystagmus produits par la stimulation des canaux verticaux.	96
FIGURE 48 : CONTRE-ROULIS PHYSIOLOGIQUE VS PATHOLOGIQUE.	100
FIGURE 49 : AIRES VESTIBULAIRES CORTICALES.	104
FIGURE 50 : DIFFICULTÉ DIAGNOSTIQUE D'UN TROUBLE DE L'ÉQUILIBRATION DU FAIT DU CARACTÈRE MULTISENSORIEL ET DU MONTAGE « EN PARALLÈLE » DE L'ENSEMBLE DU SYSTÈME	106
FIGURE 51 : REPRÉSENTATION GRAPHIQUE DU POIDS RELATIF DES ENTRÉES SENSORIELLES EN FONCTION DE LA FRÉQUENCE DU MOUVEMENT	107
FIGURE 52 : SCHÉMATISATION NEURO-ANATOMIQUE DES SYMPTÔMES ET SIGNES PRINCIPAUX EN CAS DE LÉSION VESTIBULAIRE PÉRIPHÉRIQUE OU CENTRALE	113
FIGURE 54 : Calendrier du vertige	124
Figure 56: Examen des nerfs oculomoteurs. [Série personnelle]	129

Figure 57 : Evaluation du réflexe cornéen dans le cadre de la recherche d'une paralysie du V [Série personnelle].....	130
Figure 58 : Evaluation de la fonction du nerf facial (VII). [Série personnelle]	131
Figure 59 : Recherche d'un signe du rideau, dans le cadre d'une atteinte des nerfs mixtes. [Série personnelle].....	132
Figure 60 : Examen du nerf grand hypoglosse. On demande au patient de tirer la langue à la recherche de fasciculations, d'une déviation de la pointe de la langue vers le côté lésé, ou encore d'une amyotrophie du même côté. [Série personnelle].....	133
Figure 61 : Otoscopie au spéculum. [Série personnelle]	135
Figure 62 : Aspect d'un tympan normal à l'otoscopie. [Série personnelle]	136
FIGURE 63 : Exemples d'anomalies tympaniques à l'otoscopie. De la gauche vers la droite: perforation tympanique antérieure; perforation tympanique aticale, avec cholestéatome; otite moyenne aiguë.....	136
FIGURE 64 : Schématisation de l'épreuve de Rinne. BC= Conduction osseuse. AC= Conduction aérienne[2].	137
FIGURE 65 : Triade acoumétrique. Épreuve de Rinne : (A) Evaluation de la conduction aérienne; (B) Evaluation de la conduction osseuse. (C) Test du Weber. [Disease of ear, nose, throat].....	138
Figure 66 : Epreuves du Rinne et du Weber en acoumétrie. [Série personnelle].....	139
Figure 67: Examen ORL général. [Série personnelle].....	139
FIGURE 68 : Orientation diagnostique en fonction de la station debout et de la marche du patient [Chays]	142
Figure 69: Epreuve des index [Série personnelle]	143
Figure 70 : Test de Fukuda. Le patient piétine sur place les index pointés et les yeux fermés pendant 50 pas. A la fin du test, on guette une éventuelle déviation segmentaire. [Série personnelle]	144
Figure 72 : Evaluation clinique des saccades [Série personnelle].	148
FIGURE 73 : Représentation schématique d'un nystagmus horizontal battant vers la droite et un autre vers la gauche	150
Figure 74 : Recherche d'un nystagmus spontané sous masque de vidéonystagmoscopie. [Série personnelle].....	151
Figure 75 : Schématisation des différentes directions du nystagmus.....	152

FIGURE 76 : Intensité du nystagmus selon les degrés d'Alexander (ABC).....	154
FIGURE 77 : Sens des nystagmus. g: horizontal gauche; d: horizontal droit; b:vertical inférieur; h: vertical supérieur.....	155
FIGURE 78 : Schéma vierge Kestenbaum revu par Klainguti pour représenter les caractéristiques cliniques d'un nystagmus	156
FIGURE 79 : Syndrome vestibulaire harmonieux. Toutes les déviations se font dans le même sens et le nystagmus bat du sens opposé (la phase lente est désignée par la ligne discontinue)	162
Figure 80 : Recherche d'un nystagmus de position : Position de Rose, puis Position de Dix et Hallpike droit, puis Position de Dix et Hallpike gauche. [Série personnelle]	167
Figure 81 : Recherche d'un nystagmus de position : Position assise tête droite, puis Position de Dix et Hallpike droit, puis position de Dix et Hallpike gauche. [Série personnelle]	168
Figure 82: Recherche d'un nystagmus de position: Position de Rose, puis Décubitus latéral droit, puis Décubitus latéral gauche.....	169
Figure 83: Recherche d'un nystagmus de position: Position assise tête droite, puis Position assise tête penchée en avant. [Série personnelle]	170
FIGURE 84 :	172
Figure 85 : « Cover Test » à la recherche d'une skew deviation. [Série personnelle].....	173
FIGURE 86 : Elements de distinction entre une Skew deviation et une paralysie du IV	174
FIGURE 87 : Représentation schématique de la technique de réalisation du test d'impulsion céphalique.....	176
Figure 88 : Head Impulse Test.	178
FIGURE 89 : Head Shaking test (Fréquences médium de 2Hz)	181
FIGURE 90 : Enregistrement en vidéonystagmoscopie d'un HST chez un sujet sain. 181	
FIGURE 91 : Enregistrement VNS d'un HST chez un sujet présentant un déficit vestibulaire unilatéral.....	182
FIGURE 92 : Audiogramme des différents types de surdité [Adapté de André Chays].	190
FIGURE 93 : Les degrés de surdité.....	191
FIGURE 94 : Représentation graphique des résultats de l'audiométrie vocale. 193	
FIGURE 95 : Différents résultats possibles de la tympanométrie	195
FIGURE 96 : Réflexes stapédiens en cas de surdité endocochléaire dans le cadre d'une Maladie de Ménière. [Adapté de Chays].....	197

FIGURE 97 : Les différentes accélérations vécues et intégrées par les capteurs labyrinthiques.	199
FIGURE 98 : Exploration multifréquentielle du vestibule par la VNG.....	200
Figure 99 : FIGURE 100 : Principe de l'enregistrement des mouvements oculaires en VNG.	202
FIGURE 101 : L'enregistrement d'un nystagmus à ressort horizontal droit en VNG est un tracé en dents-de-scie en fonction du temps.	203
FIGURE 102 : Enregistrement oculographique du test des saccades. La courbe en vert représente le mouvement de la cible, celle en rouge le mouvement des yeux	206
FIGURE 103 : Enregistrement vidéo-oculographique illustrant une hypermétrie.	207
FIGURE 104 : Enregistrement vidéo-oculographique illustrant des saccades hypométriques.	207
FIGURE 105 : Schéma récapitulant la forme des principaux types de mouvements oculaires anormaux.....	208
FIGURE 106 : Enregistrement en vidéo-oculographie du test de la poursuite lente chez un sujet sain.	211
FIGURE 107 : Les courbes représentant l'enregistrement des mouvements de l'œil droit et gauche (respectivement rouge et mauve) sont animées de salves d'oscillations correspondant à des saccades de rattrapage effectuées par l'œil dans une tentative de remédier l'erreur de poursuite de la cible.	211
Figure 108 : Schématisation de la stimulation optocinétique.....	213
FIGURE 109 : Résultats du HST chez un patient présentant une fistule labyrinthique droite post-traumatique. L'HSN présente une phase initiale, suivie d'une phase d'inversion[22].	215
FIGURE 110 : Technique d'irrigation pour une épreuve calorique.	219
Figure 111 : Principes de l'épreuve calorique. [D'après Logan Turners].	220
FIGURE 112 : Représentation graphique de la réaction nystagmique à une stimulation calorique	221
Figure 113 : Papillon de Freyss	222
FIGURE 114 : Représentation des résultats d'une épreuve calorique normale sur le diagramme de Freyss.....	225
FIGURE 115 : Hypoalence droite compensée.	226

FIGURE 116 : Aréflexie vestibulaire. [Réunion de printemps de l'Association française d'ORL pédiatrique].....	226
FIGURE 117 : Exemple de valeurs normales des épreuves cinétiques pour l'épreuve du « Burst » (stimulation sinusoïdale de période 4 s).....	232
FIGURE 118 : Technique d'application des vibrations dans le TVOV.	234
FIGURE 119 : : Les 3 étapes de mobilisation du patient lors du vHIT	238
FIGURE 120 : Représentation graphique des résultats du vHIT chez un sujet sain.....	239
FIGURE 121 : Représentation graphique des résultats du vHIT révélant un déficit sélectif du gain pour le canal semi-circulaire postérieur droit.....	239
FIGURE 122 : Photo représentant un test de la verticale visuelle subjective tête en rectitude dans l'obscurité totale	242
FIGURE 123 : Représentation de la voie neurale des cVEMP. SCM : Muscle sternocléidomastoïdien	244
FIGURE 124 : Technique d'enregistrement des cVEMP.....	245
FIGURE 125 : Réponse électromyographique aux cVEMP chez un sujet normal.....	245
FIGURE 126 : Voie neurale présumée des oVEMP.....	246
FIGURE 127 :Méthode d'enregistrement des oVEMP.	247
FIGURE 128 : Enregistrement électromyographique des oVEMP chez un sujet sain.	248
FIGURE 129 : Tableau récapitulatif oVEMP versus cVEMP [par Dr. Ismail Nakkabi].....	248
FIGURE 130 : Enregistrement des VEMP chez un sujet de 57 ans présentant des épisodes paroxystiques de vertige latéral, diagnostiqué comme ayant un “vertige otolithique idiopathique”.....	249
FIGURE 131 : Différents stades d'hydrops endolymphatique.	253
FIGURE 132 : DÉROULEMENT DES 3 TESTS DÉSIGNÉS PAR L'ACRONYME HINTS.....	269
FIGURE 133 : ALGORITHME DE LA PRISE EN CARCHE PRIMAIRE DES PATIENTS AVEC SVA... ..	270
FIGURE 134 : ORIENTATION DIAGNOSTIQUE DEVANT UN PATIENT VERTIGIEUX SELON LA STRATÉGIE DITE « TRIAGE—TITRATE—TEST ».....	275
FIGURE 135 : PARTICULARITÉS DES PRINCIPAUX TYPES DE VERTIGES D'ORIGINE PÉRIPHÉRIQUE.....	292
FIGURE 136 : PRINCIPALES ÉTIOLOGIES ASSOCIÉES À DES VERTIGES ET INSTABILITÉS CHEZ 23915 PATIENTS EXAMINÉS DANS UN CENTRE OTONEUROLOGIQUE SPÉCIALISÉ À MUNICH. . (DIAGRAMME tracé d'après les données de Brandt & Dieterich	293

FIGURE 137 : Considérations anatomo–physiologiques rendant compte de la fréquence des VPPB du canal postérieur par rapport aux autres canaux.....	298
FIGURE 138 : SCHÉMATISATION D’UNE OREILLE INTERNE GAUCHE, MONTRANT UNE CANALOLITHIASE DANS LE CANAL POSTÉRIEUR ET UNE CUPULOLITHIASE DANS LE CANAL HORIZONTAL.....	299
FIGURE 139 : IMAGE MICROGRAPHIQUE DES DÉBRIS OTOCONIAUX MIS EN ÉVIDENCE AU SEIN DU CANAL ENDOLYMPHATIQUE DU CSC POSTÉRIEUR, CHEZ UN PATIENT OPÉRÉ DANS LE CADRE D’UN VPPB RÉSISTANT À TOUTES LES MÉTHODES THÉRAPEUTIQUES CONSERVATRICES	301
Figure 140 : Première étape de la manœuvre de Dix et Hallpike.....	316
Figure 141: Orientation des canaux vue de dessus chez le patient en position assise.	317
Figure 142 : Représentation schématique de la manœuvre de Dix et Hallpike pour le diagnostic d’un VPPB du canal postérieur.	319
Figure 143 : Manoeuvre de repositionnement des canalithes ou Manoeuvre d’Epley pour le traitement d’un VPPB du canal postérieur droit.	324
Figure 144 : Manœuvre libératoire de Sémont pour le traitement d’un VPPB du canal postérieur droit.	327
Figure 145 : Plan des canaux horizontaux (a) et position de la piste terrestre (b).331	
Figure 146 : Représentation graphique de la manœuvre du roulis en décubitus dorsal (supine roll test).	333
Figure 147 : Forme géotropique d’un VPPB du canal latéral gauche.	335
Figure 148 : Forme agéotropique d’une canalolithiase du CH (vue latérale). 336	
Figure 149 : Manœuvre du roulis en décubitus. (A) : Forme géotropique secondaire à une canalolithiase du CH. (B) : Forme agéotropique due à une cupulolithiase du CH.....	337
Figure 150 : Représentation schématique du “bow and lean test” pour déterminer le côté atteint dans un VPPB du canal latéral.	338
Figure 151 : Mécanisme du « leaning nystagmus » dans les formes géotropiques et agéotropiques d’une canalolithiase du CH. (Vue latérale du CH gauche).....	338
Figure 152 : Mécanisme du « bowing nystagmus » dans les formes géotropiques et agéotropiques d’une canalolithiase du CH. (Vue latérale du CH gauche).....	338

Figure 153 : Rotation barbecue de Lempert, en 6 étapes désignées par les chiffres (1) à (6) dans le texte. La reconstruction tridimensionnelle de l'oreille interne montre le trajet des canalolithiases suivant la rotation de la tête.....	340
Figure 154 : Manœuvre de Gufoni pour le traitement d'un VPPB du CHD de forme géotropique.	341
Figure 155 : FPP pour le traitement d'une forme géotropique de VPPB du canal horizontal gauche. E.....	342
Figure 156 : Manœuvre de Vannucchi–Asprella.....	343
Figure 157: Manœuvre « Zuma » modifiée pour une forme géotropique de VPPB du CH droit[.....	344
Figure 158 : Manœuvre de Gufoni « modifiée » pour le traitement d'un VPPB du CHD de forme agéotropique.....	346
Figure 159 : Manœuvre de Gufoni « modifiée » pour le traitement d'une forme agéotropique d'un VPPB du CH gauche (variante 2 dans le texte)346	
Figure 160 : Manœuvre de Sémont modifiée pour un VPPB agéotropique du canal horizontal gauche.	347
Figure 161 : “Cupulolith Repositioning Manoeuver” pour une forme agéotropique de VPPB du CH droit.	349
Figure 162 : « Zuma Manoeuver » pour une forme agéotropique de VPPB du CH droit.....	350
Figure 163 : « Asprella Single Manœuvre» pour le diagnostic, en un temps, du VPPB du canal postérieur ou celui du canal latéral.	352
Figure 164 : « Asprella Single Manœuvre ».....	353
Figure 165 : Manoeuvre de Dix et Hallpike pour le diagnostic d'un VPPB du canal antérieur gauche.	358
Figure 166 : Supine–head–hanging pour le diagnostic d'un VPPB du canal antérieur.	359
Figure 167 : Manœuvre d'Epley inversée pour le traitement d'une canalolithiase du canal semi-circulaire antérieur gauche	361
Figure 168 : Manoeuvre de Yacovino pour le traitement du VPPB du canal antérieur. 362	
Figure 169 : Manoeuvre de Li pour le traitement du VPPB du canal antérieur.....	364
Figure 170 : Schématisation de l'hydrops endolymphatique, refoulant la scala tympani. ..	367
Figure 171 : Algorithme de prise en charge de la Maladie de Ménière (ICON)	397

Figure 173 : A : Enregistrement vidéooculographique tridimensionnel mettant en évidence un nystagmus spontané dont la composante verticale bat vers le bas, et la composante torsionnelle dans le sens antihoraire chez un patient porteur d'une névrite vestibulaire inférieure droite. B : Nystagmus vertical inférieur avec une composante torsionnelle horaire chez un second patient ayant une névrite vestibulaire inférieure gauche.....	407
Figure 174 : Enregistrement du HIT chez un patient porteur d'une névrite vestibulaire inférieure droite	408
Figure 175 : VNG montrant un authentique syndrome de Lindsay et Hemenway	410
Figure 176 : IRM T1 en coupe axiale mettant en évidence une labyrinthite aigue suppurée	
Figure 177 : Labyrinthite chronique ossifiante droite ; TDM en coupe axiale.	416
Figure 178 : Cholestéatome avec érosion du CSC latéral.....	418
Figure 179 : Fistule du canal semi-circulaire latéral avec pénétration intracanalair du cholestéatome visible à l'IRM.	418
Figure 180 : Encadré résumant les principales causes de vertige dans un contexte traumatique.....	419
Figure 181 : Fracture translabyrinthique chez un patient ayant subi un traumatisme crânien.	420
Figure 182 : - Fistule périlymphatique.....	425
Figure 183 : Vue peropératoire objectivant une fistule périlymphatique au niveau du pilier antérieur de la fenêtre ronde	426
Figure 184 : Reconstruction volume rendering (VR), flèche montrant la déhiscence du canal semi-circulaire CSC supérieur	427
Figure 185 : Femme de 63 ans présentant un syndrome de Minor droit typique. TDM coronale	429
Figure 186 : Schwannome intralabyrinthique chez un pilote d'avion qui présentait des vertiges à répétition.	432
Figure 187 : Schwannome vestibulaire de petite taille dans le conduit auditif interne droit chez une patiente présentant un vertige et une hyporéflexie unilatérale.	441
Figure 188: Classification des schwannomes vestibulaires en fonction de la taille, selon le consensus de Kyoto.....	441
Figure 189 : Tumeurs de l'APC (flèches).....	443
Figure 190 : Conflit vasculo-nerveux de l'angle ponto-cérébelleux.	444

Figure 191 : Tableau résumant les principales substances toxiques pour le système vestibulaire périphérique et central..... 448

INTRODUCTION

Le vertige dérive des mots latins *vertere* et *agerer* = « faire tourner ». La Haute Autorité de santé le définit comme « une illusion de mouvement qui se manifeste par une impression de rotation ou de pseudo-ébrioité, s'accompagnant habituellement de signes neurovégétatifs, chez un patient restant conscient tout au long de la crise ». Cependant, force est d'admettre que le vertige possède, non pas une, mais une multitude de définitions ; c'est dire la complexité de ce symptôme qui se veut toujours irrévocablement réel pour le patient, mais trop souvent irreprésentable et difficile à incarner dans une perception ou une sensation précises. Serait-ce dû au fait que ce terme véhicule une expérience si floue, digne du fantasme, créant une épine dans le moi, une réelle lutte à la recherche de points immuables garants d'un équilibre qui se cherche. En ce sens, une autre définition du vertige paraît des plus intéressantes : *« peut être considéré comme vertige, tout trouble de la préhension de l'environnement spatial résultant d'un conflit ou d'une incongruité entre les informations fournies par les capteurs de l'équilibration et la sensation escomptée sur la base d'un modèle cortical préétabli »*. J.P.Sauvage.

Loin de nous, praticiens, l'intention de porter offense à la langue française, le « vertige rotatoire » semble un pléonasme confortable pour distinguer le vertige sensu stricto, c'est-à-dire une situation où le sujet voit tout tourner devant lui, qui reflète toujours un dysfonctionnement des voies vestibulaires (périphériques ou centrales), des autres situations où "ça ne tourne pas vraiment", trop souvent improprement qualifiées de « faux vertiges ».

Le vertige est un symptôme extrêmement fréquent en pratique clinique, s'imposant auprès des différents médecins, autant généralistes que spécialistes.

Bien que relevant le plus souvent d'une étiologie périphérique bénigne, l'approche du patient vertigineux recquère une démarche rigoureuse afin de ne pas manquer de porter le diagnostic d'une origine centrale, dont l'apparente rareté ne présage en rien de l'éventuelle fatalité. De « ce central », s'acharnant toujours à hanter l'esprit du clinicien, semble très difficile de se détacher totalement afin de traiter notre question, comme le voudraient les impératifs de la pédagogie, dans un cadre relevant strictement du « périphérique ».

L'interrogatoire et l'examen clinique représentent la pierre angulaire de l'orientation diagnostique, point de départ de tout raisonnement. Il s'agit peut-être là du seul point faisant la pusillanimité en matière de vertige, la littérature regorgeant d'approches diagnostiques allant des plus simples aux plus complexes. L'étape clinique permet au clinicien, non seulement de faire la part entre ce qui relève du périphérique ou du central, mais également de se construire une hypothèse diagnostique solide, que viendront potentiellement confirmer les examens complémentaires, jugés les plus pertinents en fonction du contexte. C'est d'un diagnostic précis que naît l'espoir de se voir venir à bout d'un symptôme très souvent péniblement vécu, tant sur le plan somatique que psychologique.

Les étiologies du vertige périphérique sont très nombreuses, largement dominées par le vertige positionnel paroxystique bénin, la névrite vestibulaire (déficit vestibulaire unilatéral brusque) et la maladie de Ménière, leur ayant valu d'être largement étayées dans notre travail à travers un voyage dans les affres de la littérature.

La complexité de la prise en charge du vertige par le praticien a motivé le choix de notre sujet. Notre travail vise à réaliser une large revue de la littérature, appuyée par une modeste expérience personnelle auprès de l'équipe ORL militaire de l'Hôpital Moulay Ismail de Meknès, concernant les différents aspects du vertige en tant que tout, puis en concentrant notre attention sur les causes périphériques. Notre perspective est de pouvoir mettre à disposition un outil pédagogique aussi complet que possible qui pourrait être utile aux praticiens curieux de démystifier l'une des problématiques les plus complexes de la vestibulologie.

CHAPITRE 1 : Rappel **anatomique : Le système** **vestibulaire périphérique**

Le **système vestibulaire** est une organisation sensorielle complexe qui comprend : le labyrinthe vestibulaire, le nerf vestibulaire, les noyaux vestibulaires et leurs connexions effectrices.

La **partie périphérique** du système vestibulaire est située au niveau de l'oreille interne, incluse dans le rocher, véritable bloc osseux enfoncé tel un coin dans la base du crâne entre le sphénoïde et l'os occipital, dont elle reste cependant séparée par les trous déchirés antérieur et postérieur. La partie postérieure de l'oreille interne –dont la complexité anatomique lui a valu la dénomination de « labyrinthe »– est vouée à l'équilibration. La géométrie singulière et l'organisation tridimensionnelle du labyrinthe vestibulaire ont fasciné les scientifiques dès la naissance de la science moderne, et c'est à Antonio Scarpa (en 1789) que nous devons la première description du labyrinthe vestibulaire à travers un modèle animal [1]. Ce dernier forme le récepteur périphérique du système, dont le rôle est de détecter les accélérations angulaires et linéaires de la tête ainsi que la force de gravité, puis d'assurer la transduction de ces forces en signaux électriques qui seront transmis par le nerf vestibulaire vers les centres d'intégration.

Le système vestibulaire central est constitué des noyaux vestibulaires et de leurs connexions. Son rôle est de coordonner les réflexes vitaux, tels que le réflexe vestibulo-oculaire et le réflexe vestibulo-spinal, qui permettent d'orienter correctement les yeux et le corps en réponse aux mouvements de la tête.

1. Labyrinthe osseux postérieur

Le labyrinthe osseux (ou capsule otique) correspond à un os compact, très dur, limitant des cavités complexes creusées au cœur du tiers moyen de la pyramide pétreuse de l'os temporal, un peu plus près de la pointe que de la base mastoïdienne.

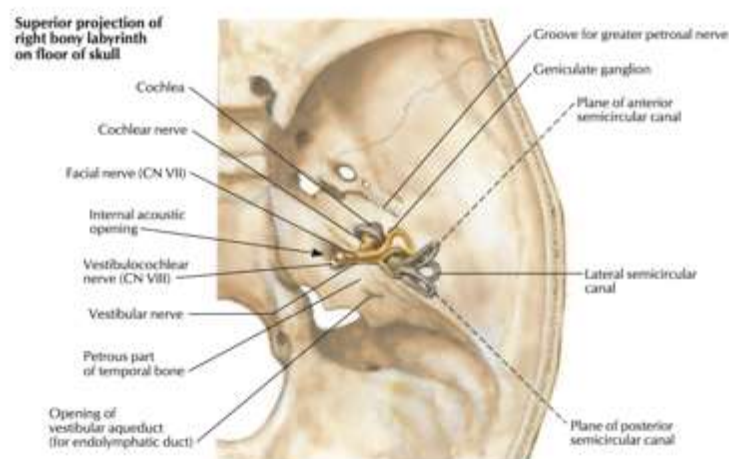


FIGURE 1 : LABYRINTHE VESTIBULAIRE AU CŒUR DU ROCHER

D'un point de vue descriptif, il peut être séparé en trois parties. Au centre, le vestibule, cavité ovoïde sur laquelle en haut et en arrière sont branchés trois tubes arciformes, les canaux semi-circulaires. En bas et en avant, elle communique avec un autre tube enroulé en hélice, le limaçon ou cochlée [2].

Une division fonctionnelle peut être calquée sur ce modèle. Le labyrinthe semble être divisé en 2 parties. Une première, antérieure, est constituée par la cochlée qui contient l'organe de Corti destiné à l'audition. Une deuxième, le labyrinthe postérieur, englobe le vestibule et les canaux semi-circulaires et est vouée à l'équilibration.

**Right bony labyrinth (otic capsule), anterolateral view:
surrounding cancellous bone removed**

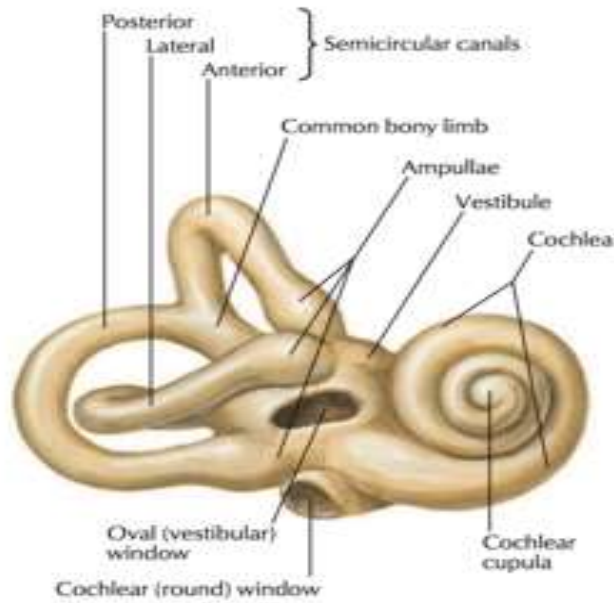


Figure 2. PARTIE DU LABYRINTHE OSSEUX

**Dissected right bony labyrinth (otic capsule):
membranous labyrinth removed**

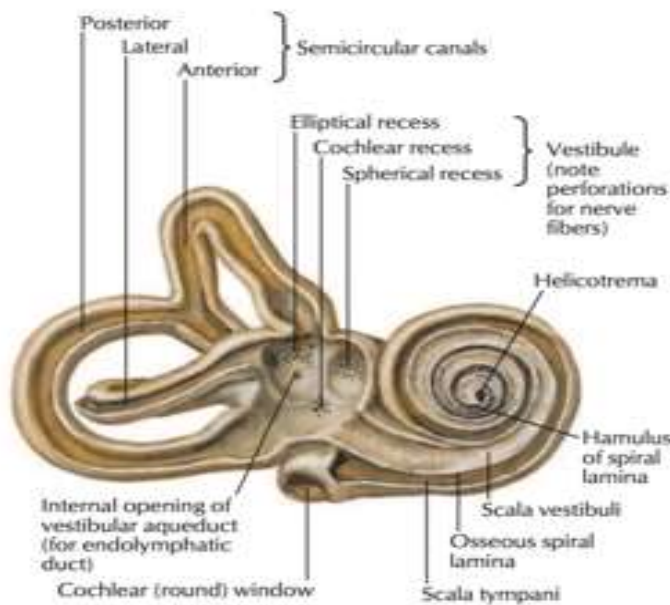


Figure 3. PARTIE DU LABYRINTHE OSSEUX

1.1. Le vestibule osseux

Il occupe la partie centrale du labyrinthe osseux postérieur, entre le méat auditif interne et l'oreille moyenne.

Le vestibule osseux a la forme d'un parallélépipède aplati de dehors en dedans, long de sept, haut de cinq et large de deux millimètres et présente à décrire six parois : paroi latérale, paroi supérieure, paroi interne, paroi antérieure, paroi inférieure et paroi postérieure. Il contient l'utricule en haut et en avant, le saccule en bas et en dedans.

Le vestibule est percé de plusieurs orifices :

- La fenêtré vestibulaire (ou ovale) : représente le siège des interventions chirurgicales pour otospongiose avec mise en place de matériel prothétique.
- La fenêtré cochléaire (ou ronde)
- Et les orifices ampullaires des 3 CSC : orifice du CSC postérieur au niveau de la paroi inférieure du vestibule, celui du CSC antérieur au niveau de la paroi supérieure, enfin celui du CSC horizontal au niveau de la paroi externe [3].

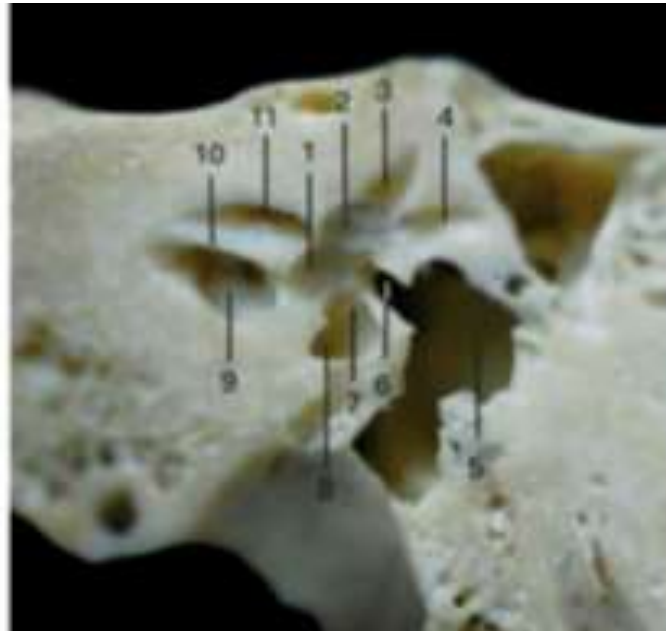


FIGURE 4 : VESTIBULE, COUPE FRONTALE OBLIQUE D'UNE PIÈCE OSSEUSE

(1) ZONE DE LOCALISATION DU SACCULE ; (2) ZONE DE LOCALISATION DE L'UTRICULE ; (3) CANAL SEMI-CIRCULAIRE ANTÉRIEUR ; (4) CANAL SEMI-CIRCULAIRE EXTERNE ; (6) FENÊTRE OVALE ; (7,8) COCHLÉE ; (9,11) PARTIES INFÉRIURE, ET SUPÉRIEURE DU CONDUIT AUDITIF INTERNE.[3]

1.2. Les canaux semi-circulaires

Au nombre de 3, les CSC sont des tubes arciformes formant une boucle incomplète. Ils sont orientés dans les trois plans de l'espace et sont de ce fait appelés canal antérieur ou supérieur, canal postérieur et canal horizontal ou latéral. Sensiblement perpendiculaires entre eux, les trois canaux forment sur une vue de profil comme un livre ouvert dont **la crus commune** serait la reliure. Chaque canal semi-circulaire est dilaté à l'une de ses extrémités, juste avant son abouchement dans le vestibule, en ampoule, tâche criblée livrant passage aux filets du nerf ampullaire [4]. Les extrémités non ampullaires des canaux supérieur et postérieur se réunissent pour former le canal commun, haut de 2 à 3mm ; ce dernier s'ouvre à la partie postérieure du plafond du vestibule.

L'orientation spatiale des CSC est très importante d'un point de vue physiologique.

Bien que l'homme se déplace rarement dans les trois dimensions de l'espace, la tête a la possibilité d'effectuer des mouvements dans un espace à 6 degrés de liberté, c'est-à-dire qu'elle peut bouger soit en translation selon 3 plans (frontal, sagittal, et horizontal) soit en rotation selon trois axes (X, Y, et Z) [5]. Les trois degrés de liberté concernant les rotations sont le roulis, le tangage et le lacet et se font selon trois axes bien définis qui sont, l'axe des X pour le roulis, l'axe des Y pour le tangage, l'axe des Z pour le lacet. Les trois derniers degrés de liberté ne sont autres que les trois possibilités de mouvement de translation de la tête dans les trois plans de l'espace.

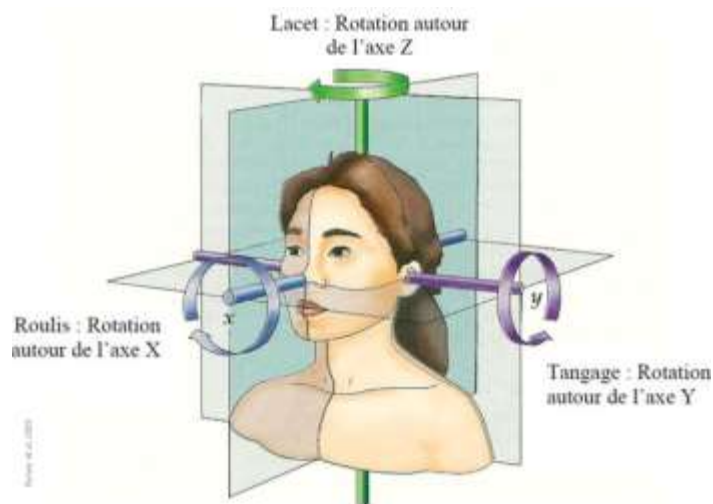


FIGURE 5 : AXES DE MOUVEMENT DE LA TÊTE DANS LES DIFFÉRENTS PLANS DE L'ESPACE

Les canaux semi-circulaires constituent la structure de l'oreille interne qui permet de détecter les accélérations angulaires dans les trois plans de l'espace, chaque conduit étant sensible à la rotation de la tête dans son plan spécifique. Cette fonction est rendue possible par leur organisation très particulière. Il existe de grandes variations interindividuelles, mais on peut schématiquement admettre que :

- **Les deux canaux latéraux** droit et gauche sont dans un même plan, faisant un angle de 30° ouvert en avant avec le plan de Frankfort, plan de référence conventionnel le plus classique. Ils déterminent le plan physiologique de la tête, ou plan orthovestibulaire. En pratique, le plan des canaux latéraux se repère par les droites joignant le tragus au canthus externe, ampoules vers le canthus, et représente le repère clef pour le manipulateur au moment de la reconstruction tomodensitométrique des coupes axiales à partir d'un volume [3].

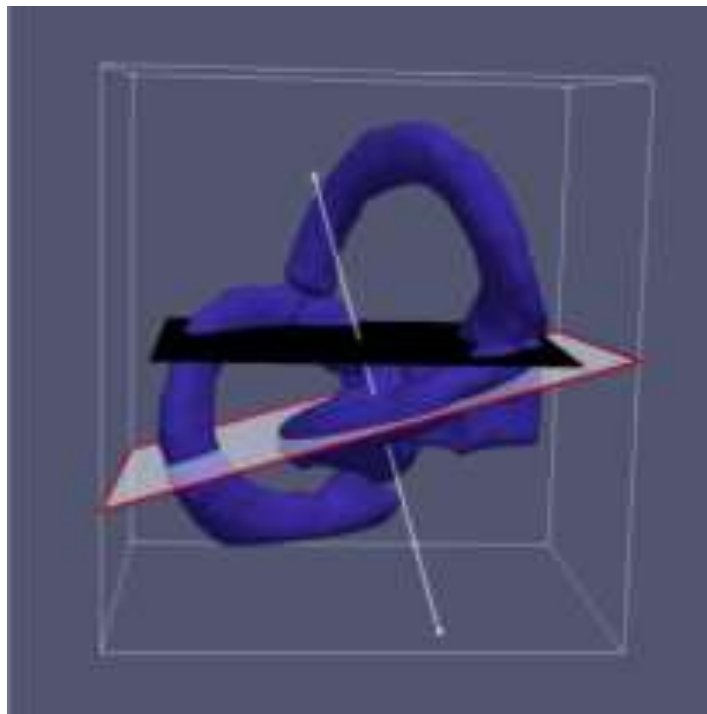


Figure 6 : Plan du CSC latéral par rapport au plan de Frankfort [Par Dr. Ismail Nakkabi. Etude morphologique des canaux semi-circulaires d'après une modélisation 3D de l'oreille interne].

- **Les canaux dits verticaux** (antérieur et postérieur) sont dans des plans perpendiculaires au précédent et entre eux. Le plan du canal supérieur est vertical et fait avec le plan sagittal un angle de 45° ouvert vers l'avant ; celui du canal postérieur, également vertical, fait avec le plan sagittal un angle de 45° ouvert vers l'arrière. Ainsi, on peut considérer que chaque canal antérieur est situé dans le même plan que le canal postérieur du côté opposé [6]. En pratique, le plan des canaux postérieurs s'estime plus grossièrement par les faces latérales de la pyramide nasale, considérées perpendiculaires, ampoules vers les narines ; le plan des canaux supérieurs peut s'estimer par celui des mains en porte-voix, ampoules vers l'extrémité des doigts [7].

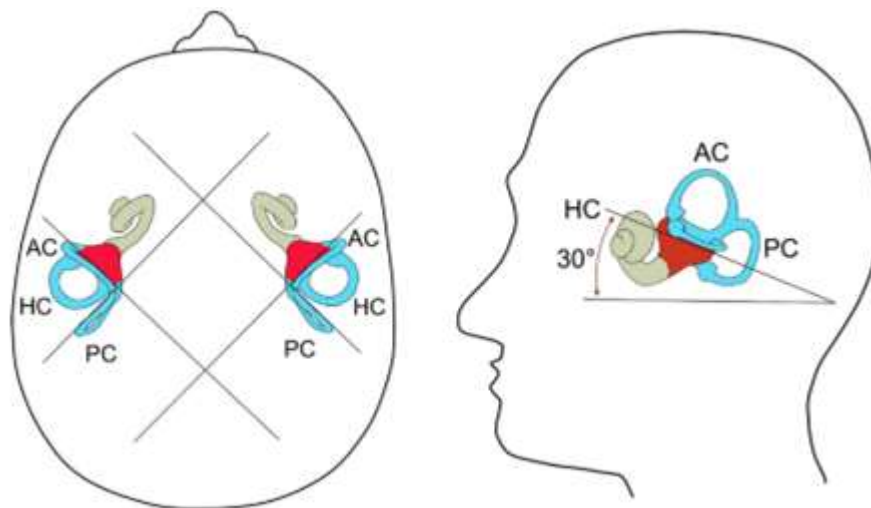


FIGURE 7 : DISPOSITION ET ORIENTATION DES CANAUX SEMI-CIRCULAIRES [8]

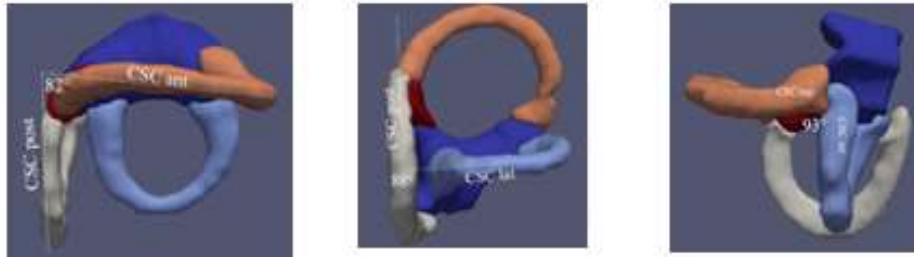


FIGURE 8 : ORIENTATION SPATIALE DES CANAUX SEMI-CIRCULAIRES DANS L'ESPACE TRIDIMENSIONNEL

[PAR DR. ISMAIL NAKKABI. ETUDE MORPHOLOGIQUE DES CANAUX SEMI-CIRCULAIRES D'APRÈS UNE MODÉLISATION 3D DE L'OREILLE INTERNE]

2. Anatomie macroscopique du labyrinthe membraneux postérieur

Le labyrinthe membraneux correspond à des structures tubulaires à paroi conjonctivo-épithéliale, s'emboîtant exactement dans les cavités osseuses précédentes. Il comprend les organes sensoriels de l'appareil vestibulaire périphérique, le canal et le sac endolymphatique. Ces structures sont remplies d'endolymphe, baignent dans la périlymphe et sont séparées de l'endoste par les espaces périlymphatiques [9].

Le labyrinthe membraneux postérieur comprend –de chaque côté– les 5 organes sensoriels du système vestibulaire (trois canaux semi-circulaires membraneux, utricule et saccule). À l'intérieur de ces structures se trouvent des zones de différenciation neuro-épithéliale qui forment les récepteurs périphériques du système vestibulaire.

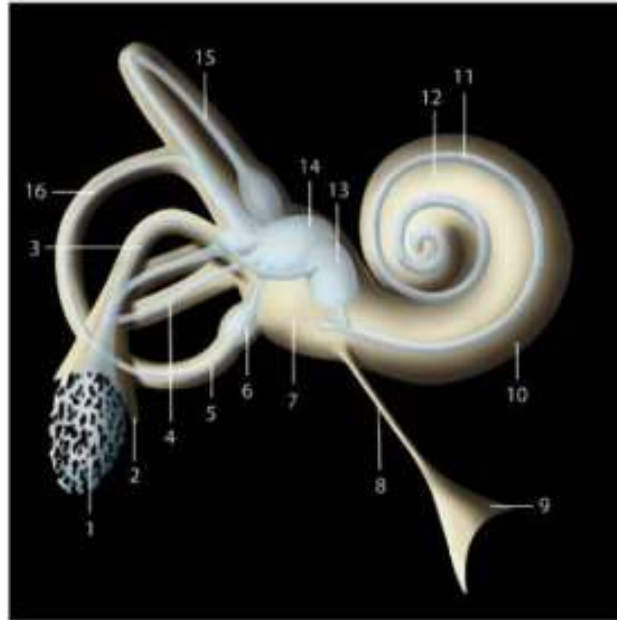


Figure 9 : Schéma d'une vue interne du labyrinthe osseux avec son contenu membraneux. 1 : Sac endolymphatique. 2 : Ouverture du conduit endolymphatique dans la fossette unguéale. 3 : Conduit endolymphatique membraneux. 4 : Canal semi-circulaire membraneux latéral. 5 : Canal semi-circulaire membraneux postérieur. 6 : Ampoule membraneuse du CSC postérieur. 7 : Espace périlymphatique dans le vestibule. 8 : Conduit périlymphatique osseux. 9 : Ouverture du conduit périlymphatique dans le foramen jugulaire. 10,11,12 : Cochlée. 13 : Saccule. 14 : Utricule. 15 : CSC antérieur membraneux. 16 : CSC postérieur membraneux.

[VEILLON]

2.1. Labyrinthe membraneux des 3 CSC

Il correspond à 3 tubes arciformes présentant les mêmes longueurs, configurations et directions que les 3 CSC osseux dans lesquels ils sont contenus. Leur calibre est réduit à environ $\frac{1}{4}$ de celui des canaux osseux.

Les ampoules sont des dilatations membraneuses occupant l'ampoule osseuse correspondante. Chaque ampoule présente à son extrémité une zone de différenciation neuro-sensorielle appelée crête ampullaire (crista ampullaris), qui

constitue la structure réceptrice des canaux semi-circulaires, sensible aux accélérations angulaires. Une structure gélatineuse –la cupule– surmonte la crête ampullaire et est assimilée à un diaphragme atteignant le toit de l'ampoule et l'obturant complètement ; c'est à son niveau que sont enchâssées les cellules ciliées du neuroépithélium [10].

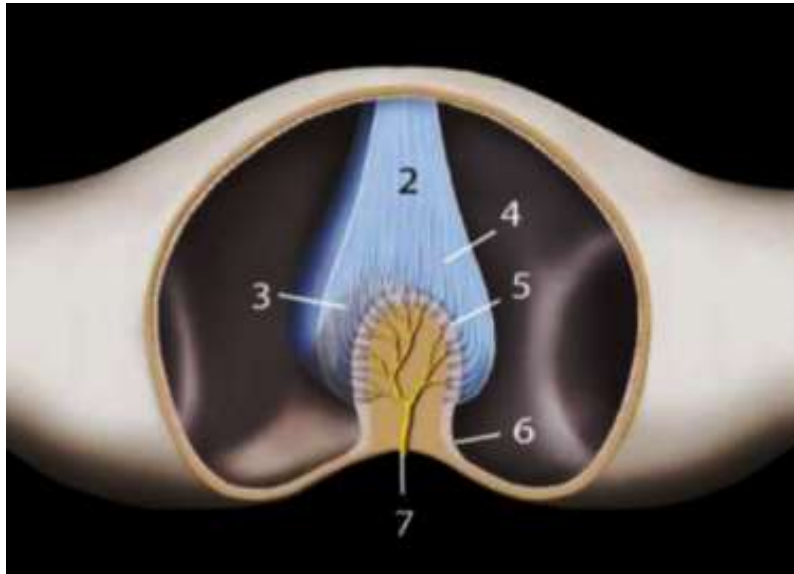


FIGURE 10 : SCHÉMA D'UNE CRÊTE AMPULLAIRE.

(2) CUPULE ; (3) STÉRÉOCILS ; (4) CILS ; (5) CELLULE CILIÉE ; (6) CELLULES DE SOUTIEN ; (7) NEURONE DE PREMIER ORDRE DES VOIES VESTIBULAIRES [VEILLON]

2.2. Labyrinthe membraneux du vestibule :

Il comprend deux vésicules contiguës : l'une antéro-supérieure ou utricule, l'autre antéro-inférieure ou saccule.

Le saccule communique avec la cochlée par le canal reuniens (*ductus reuniens*). L'utricule et le saccule disposent chacun d'un canal de drainage de l'endolymphe, et ces deux canaux, l'utriculaire et le sacculaire, confluent rapidement pour former le canal endolymphatique.

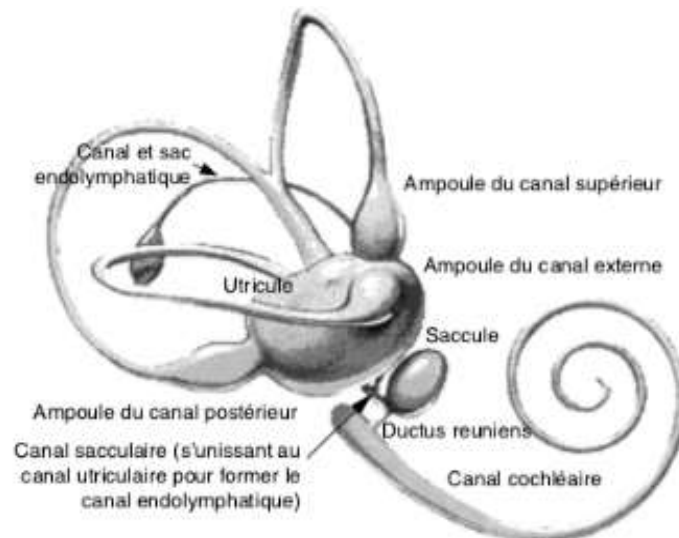


FIGURE 11 : LABYRINTHE MEMBRANEUX, CANAUX-SEMI-CIRCULAIRES (DILATÉS EN AMPOULE À L'UNE DE LEURS EXTRÉMITÉS), CANAL ET SAC ENDOLYMPHATIQUE, DUCTUS REUNIENS.

L'épithélium est là encore hautement différencié en neuroépithélium, formant les macules, supports des capteurs sensoriels. L'assise cellulaire épithéliale est très intimement liée à l'endoste du vestibule et est donc parfaitement couplée aux mouvements de la tête. La macule sacculaire, ou sagitta est disposée à la partie antéro-interne du saccule, dans un plan sagittal à peu près parallèle à celui du canal antérieur ipsilatéral et au canal postérieur controlatéral. La macule utriculaire, ou lapillus, est –quant à elle– orientée horizontalement à la partie antéro inférieure de l'utricule, dans un plan à peu près identique à celui du canal horizontal et donc perpendiculaire à celui de la macule sacculaire [7].

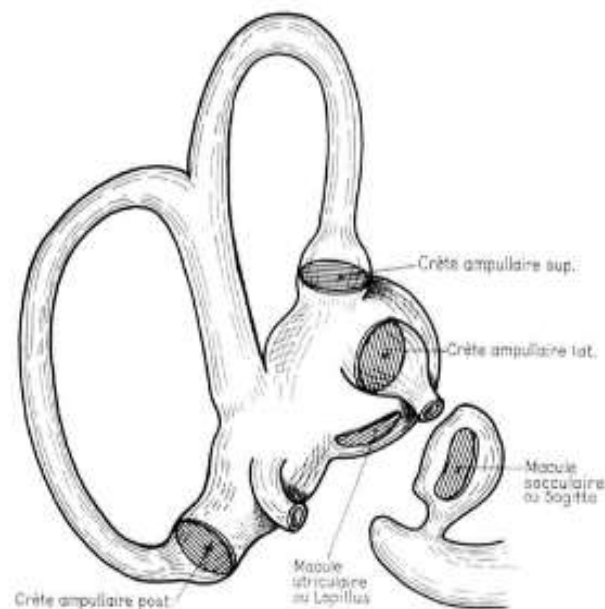


FIGURE 12 : ORIENTATION SPATIALE DES MACULES OTOLITHIQUES ET DES CRÊTES AMPULLAIRES

[D'APRÈS PERLERMUTER- CAHIERS JAUNES]

2.3. Compartiments hydrauliques de l'oreille interne

L'oreille interne comporte deux compartiments hydrauliques [11]:

- Le premier est le compartiment périlymphatique qui remplit les structures du labyrinthe osseux. De composition similaire au liquide céphalo-rachidien, ce fluide est drainé par le canal périlymphatique dans l'espace sous-arachnoïdien adjacent et assure un rôle amortisseur en protégeant le labyrinthe membraneux des vibrations et des chocs parasites. Le compartiment périlymphatique est fermé et ne communique pas avec le LCR, mais il est sensible aux changements du milieu extérieur.
- Le deuxième est l'endolymphe, remplissant le labyrinthe membraneux et dont la composition est similaire à celle du liquide intracellulaire : il est riche en potassium, intervenant dans la physiologie des cellules ciliées. Ce fluide est sécrété en permanence par des capillaires dans le stria vascularis

de la paroi du canal cochléaire et s'évacue par deux canalicules branchés sur l'utricule et le saccule qui se réunissent pour former le canal endolymphatique. Ce dernier se termine par le sac endolymphatique –situé dans l'épaisseur de l'arachnoïde – où l'endolymphe est réabsorbée. Les changements de pression de l'endolymphe dans le système sont délicatement maintenus. Les médicaments comme les diurétiques et les agents comme l'alcool peuvent provoquer des changements dans la composition de la périlymphe et de l'endolymphe, à l'origine d'un dysfonctionnement et d'un déséquilibre labyrinthique.

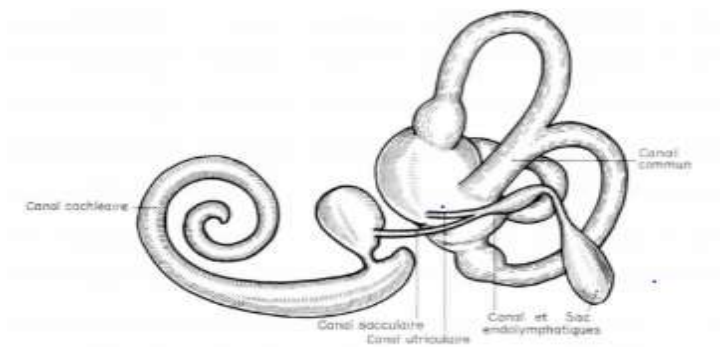


Figure 13 : Conduits endolymphatiques. [D'après Perlermuter- Cahiers jaunes]

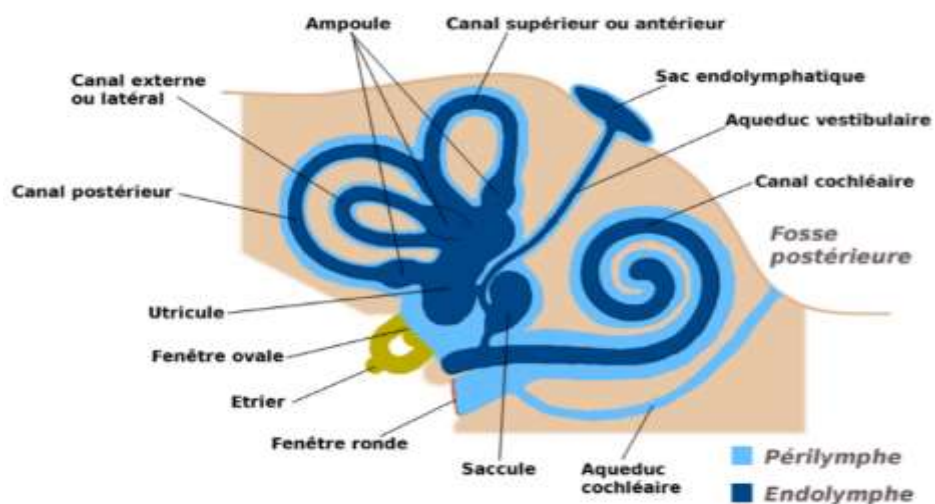


FIGURE 14 : VUE EN COUPE DES LABYRINTHES OSSEUX ET MEMBRANEUX MONTRANT LES COMPARTIMENTS LIQUIDIENS DE L'OREILLE INTERNE [GREGORY GERENTON – ECHODIA]

2.4. Sac endolymphatique

Le sac endolymphatique constitue l'organe non sensoriel de l'oreille interne, et est la seule portion de cette dernière qui soit dotée d'un drainage lymphatique. Il semble assurer plusieurs fonctions : régulation du volume et de la pression de l'endolymphe, maintien de l'homéostasie, élimination des débris, notamment d'origine cellulaire, présents dans l'endolymphe... Le sac endolymphatique joue également un rôle central dans la défense immunitaire de l'oreille : il est d'une part la seule structure de l'oreille interne qui possède des cellules immunocompétentes en dehors de toute stimulation immunitaire, et semble d'autre part la première structure de l'oreille interne infiltrée par des cellules inflammatoires au cours des labyrinthites expérimentales d'origine immunitaire [12].

Un dysfonctionnement du sac endolymphatique serait impliqué dans certains cas de maladie de Ménière, caractérisée sur le plan histologique par une augmentation du volume du compartiment endolymphatique. L'anomalie la plus fréquemment observée, tant sur le plan radiologique qu'histologique, est une hypoplasie du sac endolymphatique. Ces constatations ont amené certains auteurs à proposer un drainage ou une destruction chirurgicale du sac endolymphatique dans l'arsenal thérapeutique de la Maladie de Ménière.

3. Anatomie microscopique du labyrinthe membraneux

3.1. Epithélium neurosensoriel

Le revêtement épithélial des macules otolithiques et des crêtes ampullaires est composé de cellules ciliées et de cellules de soutien.

Les cellules ciliées représentent les principaux capteurs du mouvement au niveau du labyrinthe. Ce sont des cellules mécanoréceptrices à vocation neurosensorielle qui transforment un déplacement mécanique en une énergie électrique qui sera transmise vers les centres d'intégration via le nerf vestibulaire. Les cellules ciliées sont dans une certaine mesure assez similaire dans les organes vestibulaires et auditifs : composées d'un corps cellulaire et d'une touffe ciliaire à leur pôle apical (membrane cuticulaire), et connectées au premier neurone afférent à leur pôle basal.

Chaque touffe ciliaire est composée d'une cinquantaine de stéréocils et d'un seul kinocil:

- Les stéréocils sont disposés en rangée et leur longueur augmente au fur et à mesure qu'ils se rapprochent du kinocil. Le sens de leur mouvement détermine l'effet excitateur ou inhibiteur.
- Le kinocil est un grand cil disposé en bordure de la cellule. Il se caractérise par une grande souplesse et se trouve être le plus dévié par les petits mouvements de la cupule dans les canaux et de la macule dans le vestibule. [8]

A leur sommet, les cils sont reliés entre eux par des jonctions élastiques qui leurs permettent de bouger de façon synchrone lors des accélérations, mais également d'ouvrir et de fermer mécaniquement les canaux ioniques situés au-dessus des stéréocils. Les cellules ciliées se distinguent en types I et II, selon des

caractéristiques morphologiques et fonctionnelles [10]:

- **Cellules de type I** : piriformes, avec un noyau en position basale. Elles établissent une synapse avec la fibre afférente par un vaste calice épousant la terminaison évasée de la cellule. D'un point de vue fonctionnel, les cellules de type I se caractérisent par une fréquence de décharge irrégulière au repos et ne peuvent ainsi coder que pour des inclinaisons de leur kinocil dans le sens excitateur : elles sont dites phasiques et sont spécialisées dans la détection de mouvements brusques, c'est-à-dire de haute fréquence.
- **Cellules de type II** : cylindriques, avec un noyau situé plutôt vers la lumière. Les connexions avec les fibres afférentes se réduisent à des petites synapses en bouton. Du point de vue fonctionnel, elles se caractérisent par une fréquence de décharge régulière au repos, ce qui leur permet de coder pour une accélération, tant dans le sens excitateur qu'inhibiteur. Les cellules de type II sont dites toniques et sont spécialisées dans la détection des mouvements de basse fréquence.

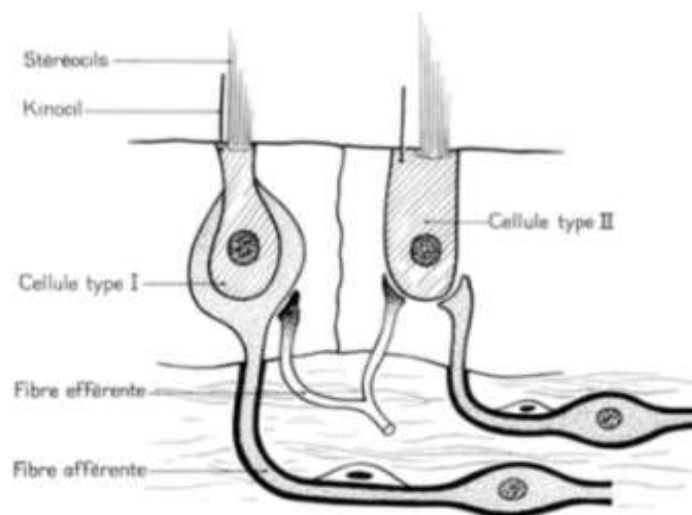


FIGURE 15 : Cellules ciliées de l'épithélium neurosensoriel du labyrinthe membraneux. [D'après Perlermuter]

3.2. Au niveau des canaux semi-circulaires

Les cellules ciliées canales sont réparties sur la crête ampullaire et leurs extrémités sont engluées dans une masse gélatineuse épaisse, appelée cupule. Les cellules de type I se disposent au sommet de la crête ; les cellules de type II sont situées à la base. La disposition des kinocils sur ces cellules est uniforme.

Les kinocils sont tous orientés vers la cavité utriculaire dans le CSC latéral et vers la lumière canalaire dans les CSC antérieur et postérieur.

3.3. Au niveau du saccule et de l'utricule

Les cellules sensorielles maculaires sont recouvertes d'une membrane gélatineuse de nature protidique, appelée membrane otoconiale ou otolithique parce qu'elle contient à sa surface des cristaux de carbonate de calcium, les otolithes ou otoconies. Les otolithes dégénèrent au cours du vieillissement. La membrane otoconiale est arrimée par des filaments à la fois aux cils des cellules ciliées et aux cellules de soutien. La macule otolithique est divisée en deux par un sillon, la striola, ligne sinueuse prenant la forme d'un U pour l'utricule et d'un S pour le saccule et caractérisée par une réduction locale de la taille des otoconies.

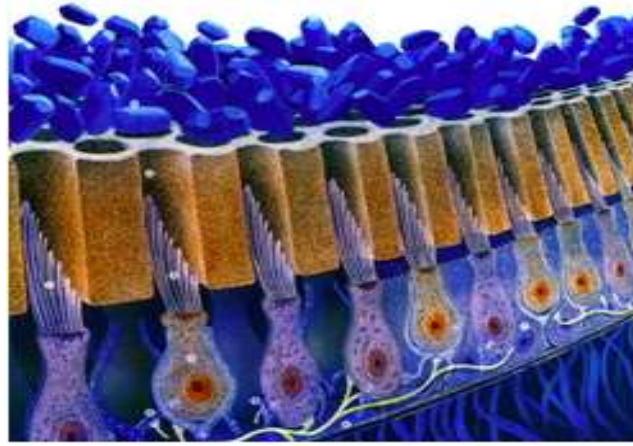


FIGURE 16 : Représentation schématique de la membrane otoconiale. [D'après De Boeck- Neurosciences]

Les cellules de type I se situent au centre de la macule, tandis que les cellules de type II se localisent préférentiellement en périphérie. Les kinocils et les stéréocils des cellules ciliées sont orientés vers la striola dans l'utricule et à l'opposé de la striola dans le saccule.

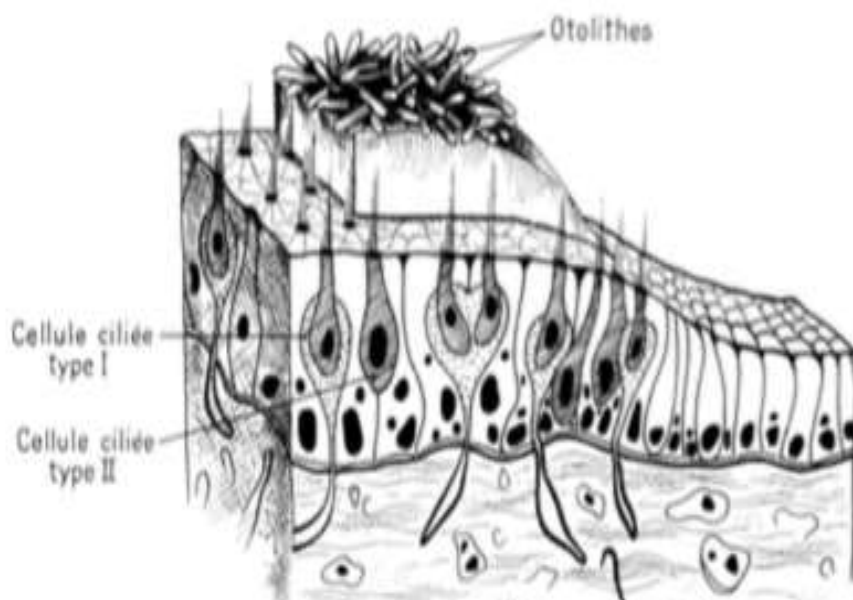


FIGURE 17 : Organisation de la macule otolithique [D'après Perlermuter].

4. Nerf vestibulaire :

Le nerf vestibulaire est formé de neurones primaires dont les corps cellulaires sont situés au niveau du ganglion de Scarpa, ou ganglion vestibulaire.

Les fibres nerveuses qui quittent les cellules sensorielles se rassemblent en deux racines vestibulaires :

- Une racine supérieure, fusion du nerf utriculaire et des nerfs des crêtes ampullaires des CSC antérieur et latéral
- Une racine inférieure, fusion du nerf de la macule sacculaire et du canal semi-circulaire postérieur [13].

Le nerf vestibulaire est formé de la réunion du nerf vestibulaire supérieur et inférieur au niveau du ganglion vestibulaire. Il chemine ensuite dans le conduit auditif interne où il rejoint le nerf cochléaire pour former le nerf vestibulo-cochléaire (VIIIème paire crânienne). Ce dernier s'étend dans le CAI en relation étroite avec le nerf facial et le nerf intermédiaire de Wrisberg, constituant ainsi un pédicule vasculo-nerveux, le paquet acoustico-facial.

Le nerf vestibulo-cochléaire traverse l'angle ponto-cérébelleux. Au niveau du tronc cérébral, le nerf pénètre le névraxe dans le sillon bulbopontique à sa partie la plus latérale. A l'intérieur du névraxe, le nerf vestibulaire se scinde en 2 contingents : vestibulaire et cochléaire, qui rejoignent respectivement les noyaux vestibulaires et cochléaires au niveau de la fossette rhomboïde du tronc cérébral [16].

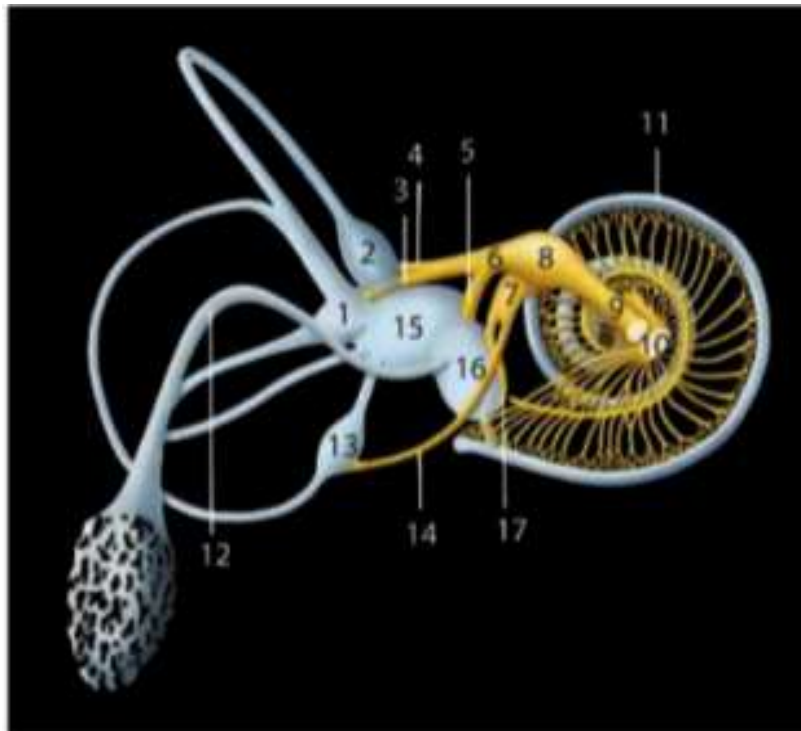


FIGURE 18 : SCHÉMA D'UNE VUE INTERNE DES NERFS DU LABYRINTHE MEMBRANEUX.

(1) TRONC COMMUN AUX CANAUX SEMI-CIRCULAIRES ANTÉRIEUR ET POSTÉRIEUR; (2) AMPOULE ANTÉRIEURE; (3) NERF AMPULLAIRE EXTERNE; (4) NERF AMPULLAIRE ANTÉRIEUR; (5) NERF UTRICULAIRE; (6) NERF UTRICULO-AMPULLAIRE (VESTIBULAIRE SUPÉRIEUR); (7) GANGLION DE SCARPA (NERF VESTIBULAIRE INFÉRIEUR); (8) GANGLION DE SCARPA (NERF VESTIBULAIRE SUPÉRIEUR); (9) NERF VESTIBULAIRE; (10) NERF COCHLÉAIRE; (11) COCHLÉE MEMBRANAIRE; (12) CONDUIT ENDOLYMPHATIQUE MEMBRANAIRE; (13) AMPOULE DU CANAL SEMI-CIRCULAIRE POSTÉRIEUR; (14) NERF AMPULLAIRE POSTÉRIEUR; (15) UTRICULE; (16) SACCULE; (17) NERF SACCULAIRE. [D'APRÈS VEILLON].

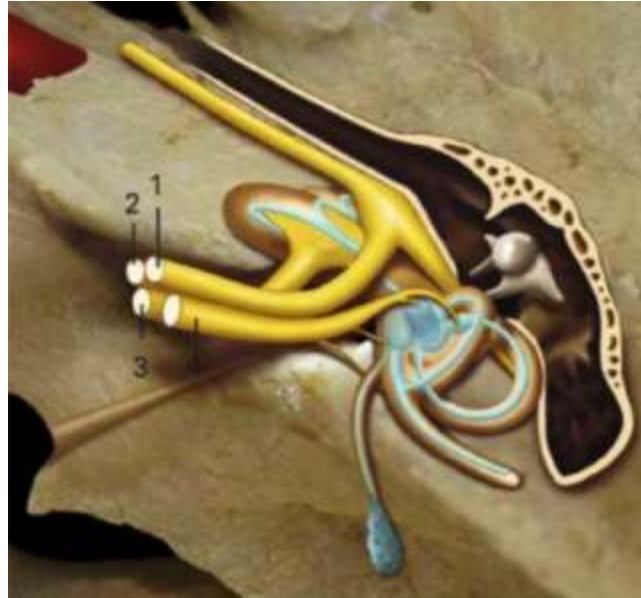


FIGURE 19 : SCHÉMA D'UNE VUE SUPÉRIEURE APRÈS OUVERTURE DU PLAFOND DU MÉAT ACOUSTIQUE INTERNE, MONTRANT LES ÉLÉMENTS NERVEUX DU PAQUET ACOUSTICO-FACIAL.

(1) NERF FACIAL. (2) NERF COCHLÉAIRE. (3) NERF VESTIBULAIRE INFÉRIEUR. (4) NERF VESTIBULAIRE SUPÉRIEUR. [D'APRÈS VEILLON]

5. Vascularisation du labyrinthe vestibulaire :

5.1. Vascularisation artérielle :

La vascularisation artérielle de l'oreille interne est de type terminal, c'est-à-dire sans possibilité de suppléance, ce qui explique la fragilité du vestibule à toute souffrance vasculaire. Elle dépend essentiellement du système vertébro-basilaire. Le labyrinthe osseux et le labyrinthe membraneux possèdent une vascularisation indépendante.

Artères du labyrinthe osseux :

Elles proviennent de :

- L'artère tympanique inférieure, branche de l'artère pharyngienne ascendante
- L'artère stylomastoïdienne, branche de l'artère auriculaire postérieure
- L'artère subarcuata, qui prend naissance soit de l'artère auditive interne, soit directement de l'artère cérébelleuse antéro-inférieure (AICA).

Artères du labyrinthe membraneux [10] :

Elles proviennent de l'artère labyrinthique qui prend naissance soit de l'artère cérébelleuse antéro-inférieure (AICA), soit directement du tronc basilaire. L'artère labyrinthique traverse le conduit auditif interne au fond duquel elle se divise en trois branches :

- Artère vestibulaire antérieure (ou supérieure) : Elle suit le trajet du nerf vestibulaire supérieur et donne des rameaux irriguant une petite partie de l'utricule et du sacule, ainsi que les CSC antérieur et latéral.
- Artère cochléaire : Elle pénètre dans le modiolus (limacon) où elle décrit une boucle, primordiale à reconnaître et à épargner lorsque l'on veut préserver l'audition en cas de chirurgie de l'angle pontocérébelleux, et se divise en deux branches: l'artère cochléaire modiolaire (ou principale, qui vascularise les régions apicales de la cochlée, codant pour les sons les plus graves) et l'artère vestibulo-cochléaire.
- Artère vestibulo-cochléaire : nait le plus souvent de l'artère cochléaire au niveau de la boucle méatale et donne des vaisseaux à destinée labyrinthique postérieure et à destinée cochléaire. La branche cochléaire irrigue la base de la cochlée, codant pour les sons aigus et s'anastomose à

l'artère cochléaire. La branche vestibulaire de l'artère vestibulo-cochléaire assure la vascularisation de la paroi inférieure de l'utricule et du saccule, la macule du saccule, ainsi que le CSC postérieur.

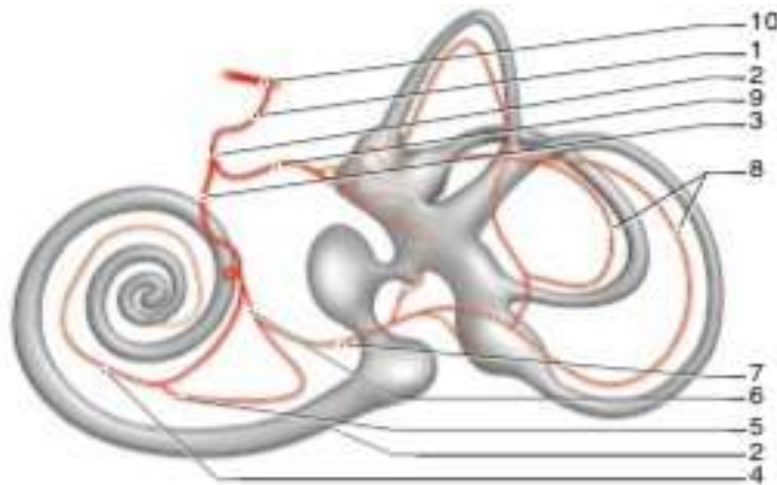


Figure 20 : Vascularisation artérielle de l'oreille interne

1. Artère cérébelleuse antéro-inférieure ; 2. artère labyrinthique ; 3. artère cochléaire ; 4. artère cochléaire modiolaire ; 5. rameau cochléaire ; 6. artère vestibulo-cochléaire ; 7. Artère vestibulaire inférieure ; 8. artères canalaire ; 9. artère vestibulaire antérieure ; 10. artère basilaire. [D'après JP. Sauvage].



Figure 21 : Vue supérieure d'une dissection sur spécimen anatomique droit.

La boucle méatale (BM) de l'artère cochléaire pénètre très franchement dans le méat acoustique interne. AL : Artère labyrinthique.

5.2. Drainage veineux :

Le drainage veineux du labyrinthe vestibulaire est assuré par trois veines : la veine vestibulaire supérieure, la veine vestibulaire inférieure et la veine vestibulaire postérieure. La veine vestibulaire supérieure et la veine vestibulaire inférieure s'unissent avec la veine cochléaire commune pour former la veine de l'aqueduc cochléaire et rejoindre le sinus pétreux inférieur.

La veine vestibulaire postérieure se jette également dans le sinus pétreux inférieur en suivant un canal parallèle au canal endolymphatique. Un trouble du retour veineux dans cette voie pourrait jouer un rôle dans la genèse de l'hydrops labyrinthique [10].

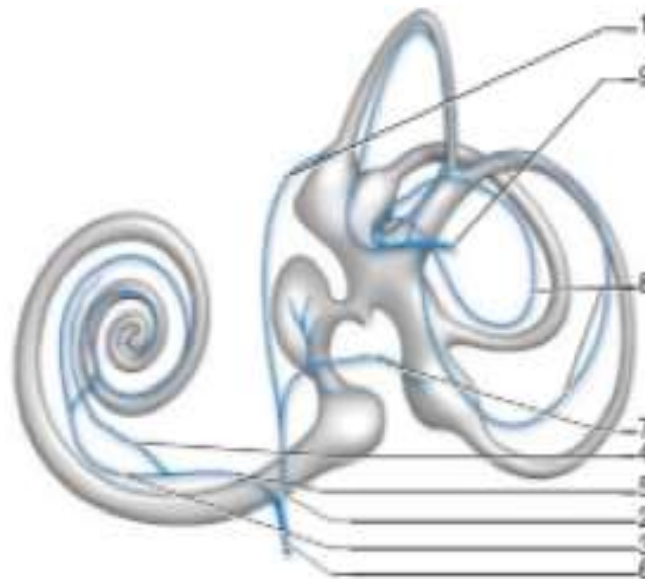


FIGURE 22 : SYSTÈME VEINEUX DE L'OREILLE INTERNE.

1. VEINE VESTIBULAIRE SUPÉRIEURE ; 2. VEINE VESTIBULO-COCHLÉAIRE ; 3. VEINE SPIRALE POSTÉRIEURE ; 4. VEINE SPIRALE ANTÉRIEURE ; 5. VEINE COCHLÉAIRE COMMUNE ; 6. VEINE DE L'AQUEDUC COCHLÉAIRE ; 7. VEINE VESTIBULAIRE INFÉRIEURE ; 8. VEINES CANALAIRES ; 9. VEINE DE L'AQUEDUC DU VESTIBULE [4]

CHAPITRE 2 : Rappel de physiologie vestibulaire

Le contrôle postural a longtemps été assimilé à une simple addition de réflexes statiques générés par le SNC, en réponse à des stimuli sensoriels multiples. Cette vision s'est avérée assez imitative et l'on tend aujourd'hui à considérer le contrôle postural comme une habileté motrice complexe basée sur l'interaction d'un grand nombre de processus sensitivo-moteurs dynamiques. Ce dernier aspire à deux grandes finalités sur le plan fonctionnel, le maintien postural et l'équilibre postural (ou stabilisation posturale), toutes deux indispensables pour se tenir debout, marcher, vaquer à nos activités quotidiennes et interagir avec notre environnement de manière efficace et en toute sécurité. « Le sujet est l'auteur de son propre équilibre et l'artisan de sa rééquilibration » [Romberg].

Le maintien postural (qui est présenté comme "statique") implique l'alignement actif du tronc et de la tête par rapport au champ de gravité, aux surfaces d'appui, à l'environnement visuel et aux références internes. La stabilisation posturale (qui est présentée comme "dynamique") intervient dans les situations perturbant la stabilité, qu'elles soient initiées volontairement par le corps (mouvement volontaire) ou imposées par l'environnement extérieur.

Les informations sensorielles recueillies auprès des systèmes somatosensoriel, vestibulaire et visuel sont analysées et intégrées au niveau des centres supérieurs. La diversité des afférences permet de lever l'ambiguïté pouvant provenir d'un capteur pris isolément par la confrontation de domaines de compétence différents (vision lointaine, mouvements de la tête, appui plantaire sur le sol...). **En cas de cohérence de l'ensemble de ces informations, l'homme parvient à l'équilibre statique ou dynamique ; mais si la moindre incohérence survient, il est alors victime d'un trouble de l'équilibration dont le vertige n'est que l'une des expressions.**

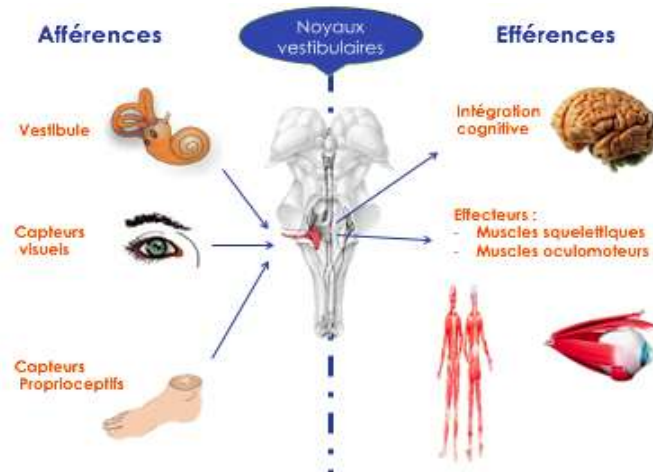
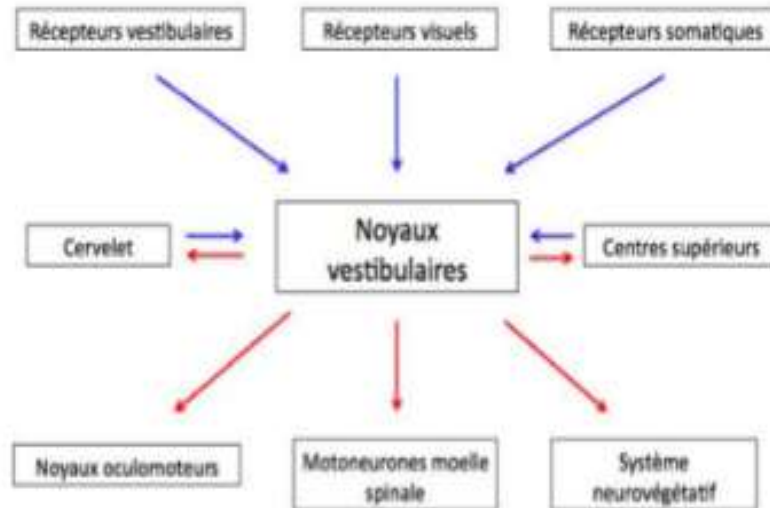


FIGURE 23 : Organisation physiologique du système vestibulaire.

Le poids relatif assimilé à chacune des entrées sensorielles est variable en fonction des objectifs et de la complexité de la tâche escomptée ainsi que du contexte environnemental et de l'expérience antérieure du sujet (notion d'apprentissage) [14]. Cette notion s'explique par la présence d'une inhibition corticale réciproque entre les différents systèmes sensoriels, à savoir le système visuel, vestibulaire et proprioceptif [15]. Un exemple des plus parlants consiste en le fait que lorsque l'on se tient debout les yeux fermés, l'amplitude et la vitesse des oscillations posturales augmentent comparativement à lorsque nous avons les yeux ouverts. Dans ce cas, il y a une augmentation de la pondération des informations sensorielles proprioceptives et vestibulaires.

Le traitement cognitif de l'ensemble de ces informations permet d'élaborer une stratégie de réponse spécifique véhiculée par des fibres efférentes aux systèmes effecteurs, à savoir les muscles squelettiques et les muscles oculomoteurs.



1. Capteurs de l'information sensorielle :

2.1. Les capteurs labyrinthiques :

Le rôle de l'appareil vestibulaire périphérique est de stabiliser le corps et la vision lors des déplacements du sujet. L'appareil vestibulaire périphérique comporte chez l'homme deux systèmes récepteurs : le système canalaire et le système otolithique. Le système canalaire réagit aux accélérations angulaires ("dire oui" pour le canal postérieur, "dire peut-être" ou pencher la tête sur les épaules pour le canal antérieur et "dire non" pour le et canal horizontal ou latéral), le système otolithique réagit aux accélérations linéaires et à la gravité. Ces récepteurs labyrinthiques ne détectent pas la vitesse mais les variations de vitesse.

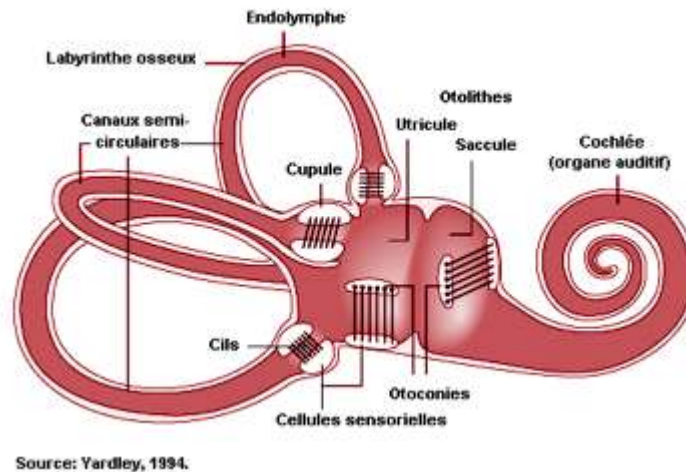


FIGURE 24 : Capteurs labyrinthiques. [D'après Yardley, 1994]

3.1.1. Système canalaire :

1.1.1.1. Aperçu d'histoire:

Les bases de la physiologie vestibulaire reposent sur des expérimentations animales et des observations chirurgicales :

- La loi de Flourens :

Flourens publiait en 1829 une loi issue d'expérimentations sur les pigeons [FLOURENS P. (1829) C.R. ACAD. SCI. (PARIS)], qui stipule que : « La section d'un canal semi-circulaire entraîne des oscillations de la tête dans le plan du canal semi-circulaire coupé ». Ces observations ont permis de conclure que **tout nystagmus se produit dans le plan du canal excité.**

- Les lois d'Ewald :

En 1889, Ewald publie deux lois, également basées sur des expérimentations sur le pigeon [EWALD. E. J. R. 1892. *PHYSIOLOGISCHE UNTERSUCHUNGEN UBER DAS ENDORGAN DES NERVUS OCTARFUS. BERGRNANN, WEISBADEN.*] :

- **Première loi d'Ewald** : C'est l'accélération qui constitue le stimulus des canaux semi-circulaires.
- **Seconde loi d'Ewald** : Pour les canaux semi-circulaires horizontaux (le kinocil étant toujours du côté de l'utricule), les courants inertiels endolympatiques ampullipètes sont donc excitateurs et les courants ampullifuges sont inhibiteurs. Pour les canaux verticaux, c'est l'inverse. [16]

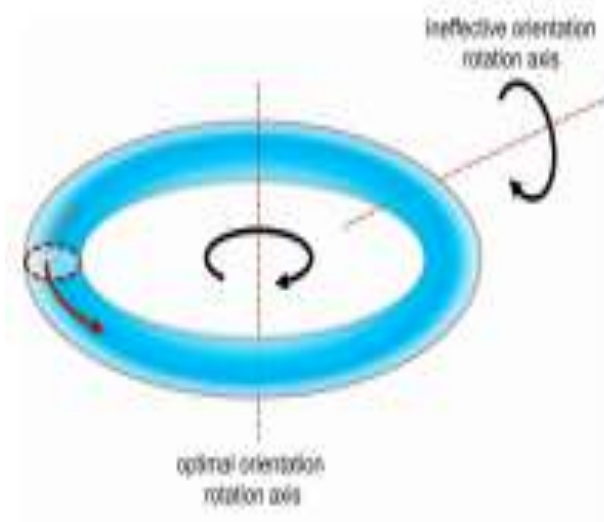


FIGURE 25 : SCHÉMATISATION DE LA PREMIÈRE LOI D'EWALD. L'INCLINAISON DE LA CUPULE EST MAXIMALE LORSQUE LA ROTATION SE FAIT DANS LE PLAN PERPENDICULAIRE À CELUI DU CANAL, ET MINIMALE POUR UNE ROTATION AUTOUR DE L'AXE SITUÉ DANS LE PLAN DU CANAL.

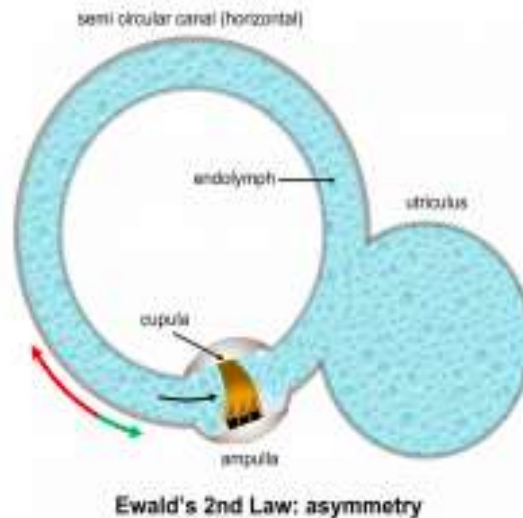


FIGURE 26 : SCHÉMATISATION DE LA SECONDE LOI D'EWALD. COMME L'ORIENTATION DE TOUS LES CILS EST UNIFORME AU NIVEAU DE LA CELLULE SENSORIELLE, LEUR SENSIBILITÉ FACE À UN MOUVEMENT ANGULAIRE EST VARIABLE SELON QU'IL PROVOQUERA UN COURANT AMPULLIFUGE OU AMPULLIPÈTE [8]

- Par la suite:

En 1919, Lermoyez publiait un article sur le « vertige qui fait ectendre » [\[Lermoyez, M. \(1919\). Le vertige qui fait ectendre. La Presse Medicale, 27, 1-3.\]](#) en disant que : « L'équilibration est la résultante d'un ensemble d'actes, grâce auxquels nous conservons ou modifions notre attitude dans l'espace. Le cervelet est le contre-maître qui surveille la bonne exécution des ordres du patron-cerveau par les ouvriers-muscles; il s'adresse à quatre agences de renseignements : l'agence musculaire, l'agence cutanée, l'agence oculaire et l'agence labyrinthique, cette dernière étant la plus importante ».

Ces données ouvrirent la voie à l'expérimentation labyrinthique pour comprendre : les mécanismes de recueil de l'information du mouvement, l'analyse de cette information ainsi que les réponses réflexes que le système vestibulaire déclenche instantanément pour assurer notre équilibre.

1.1.1.2. Réactivité du capteur canalaire :

La cupule vient au contact de la partie opposée de l'ampoule. Elle constitue une barrière qui s'oppose au passage d'endolymphe du CSC vers l'utricule. L'anneau d'endolymphe –dans laquelle baignent les crêtes ampullaires– exerce une force d'inertie sur la cupule.

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

Lorsque la tête est tournée, le mouvement de l'endolymphe provoque le déplacement de la cupule dans un sens ou dans l'autre en fonction du sens de la rotation, ce qui entraîne une bascule latérale des cellules ciliées :

- Le mouvement de l'endolymphe enfonçant la cupule vers l'ampoule est dit ampullipète et entraîne une inclinaison des stéréocils vers le kinocil et l'ouverture mécanique des canaux ioniques, à l'origine d'un afflux de K^+ qui dépolarise les cellules ciliées provoquant un afflux de Ca^{++} . Ce dernier stimule la libération de neurotransmetteurs dans les synapses des fibres du nerf vestibulaire, augmentant ainsi leur fréquence de décharge.
- A l'opposé, un mouvement enfonçant la cupule vers le canal est ampullifuge et éloigne les stéréocils du kinocil. Il en résulte une hyperpolarisation des cellules ciliées, entraînant la fermeture des canaux calciques et une diminution de la fréquence de décharge des fibres nerveuses.

Les influx nerveux se dirigent vers le ganglion de Scarpa qui contient les corps cellulaires des fibres afférences vestibulaires.

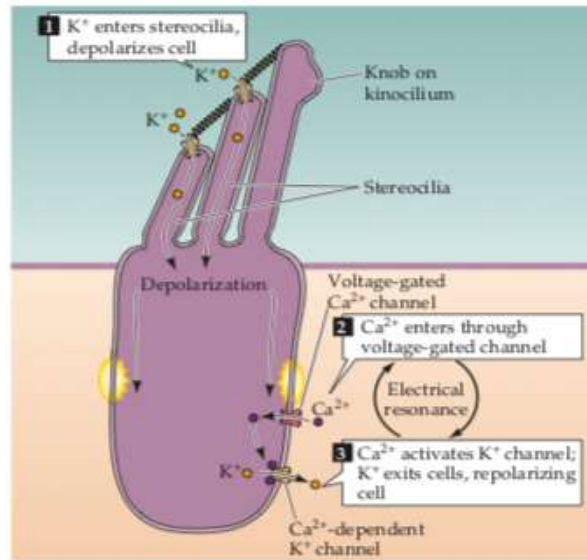


FIGURE 27 : MÉCANISMES IONIQUES CONDUISANT À LA DÉPOLARISATION ET LA REPOLARISATION DES CELLULES CILIÉES [D'APRÈS DE- BOECK- NEUROSCIENCES]

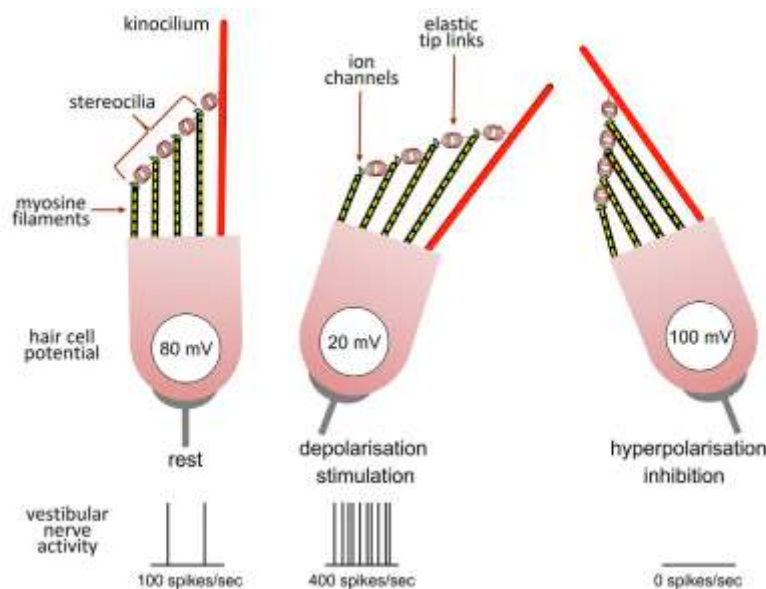


FIGURE 28 : REPRÉSENTATION SCHÉMATIQUE DE LA CELLULE CILIÉE DE L'ÉPITHÉLIUM CANALAIRE. DE LA GAUCHE VERS LA DROITE : CELLULE CILIÉE AU REPOS ; CELLULE CILIÉE EN RÉPONSE À UN MOUVEMENT AMPULLIPÈTE; CELLULE CILIÉE EN RÉPONSE À UN MOUVEMENT AMPULLIFUGE [8]

Selon la loi d'Ewald, les courants endolymphatiques ampullipètes sont donc excitateurs pour les canaux semi-circulaires horizontaux, le kinocil étant toujours du côté de l'utricule. Pour les canaux verticaux, c'est l'inverse, compte tenu que les kinocils des cellules ciliées sont situés du côté du canal et non du côté de l'utricule.

- **L'arrangement des 3 CSC suit trois principes généraux :**
- Une symétrie bilatérale : les canaux sont en miroir l'un de l'autre.
- Une orthogonalité deux à deux : les CSC controlatéraux orientés dans le même plan forment des paires fonctionnelles comme suit : Supérieur droit-Postérieur gauche, Supérieur gauche- Postérieur droit et Horizontal gauche- Horizontal droit.
- Un mode opératoire excitatoire-inhibitoire : Comme l'orientation des cellules ciliées est opposée pour les deux canaux qui forment les couples, le mouvement de l'endolymphe d'un côté provoque l'excitation des cellules ciliées du CSC ipsilatéral, parallèlement à l'inhibition de celles du CSC apparié controlatéral. Par exemple, si une personne tourne sa tête vers la droite, cela entraîne le déplacement de l'endolymphe vers la gauche pour les deux canaux horizontaux. Par conséquent, il y a une activation du canal horizontal droit et une inhibition du canal horizontal gauche. Ce jeu d'excitation-inhibition -appelé *push-pull* ou interaction réciproque- est responsable de la sensibilité extrême du système vestibulaire aux mouvements rotatoires, même minimes.

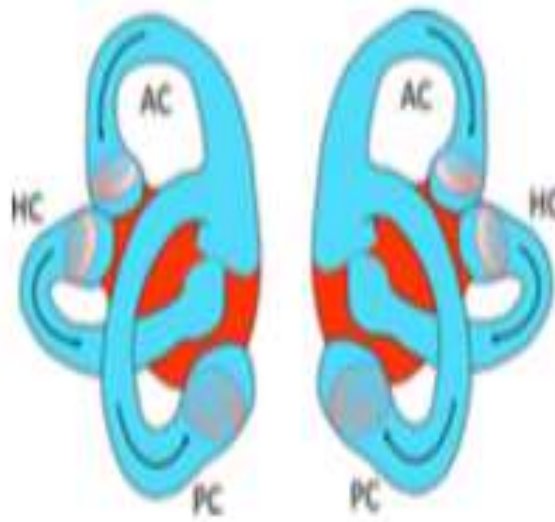


FIGURE 29 : VUE POSTÉRIEURE DES LABYRINTHES DROIT ET GAUCHE. LES FLÈCHES INDIQUENT LE SENS DU MOUVEMENT ANGULAIRE EXCITATEUR POUR CHAQUE CANAL. NOTONS QUE POUR CHAQUE PAIRE COPLANAIRE, LA DIRECTION DU MOUVEMENT OPTIMAL EST OPPOSÉE DES 2 CÔTÉS, RENDANT COMPTE DU MÉCANISME DE PUSH-PULL OU INTERACTION RÉCIPROQUE. HC : CANAL SEMI-CIRCULAIRE HORIZONTAL. AC : CANAL SEMI-CIRCULAIRE ANTÉRIEUR. PC : CANAL SEMI-CIRCULAIRE POSTÉRIEUR.[17]

Le déplacement de l'endolymphe à l'intérieur des couples de canaux déclenche une réponse neuronale maximale lorsque la tête effectue une rotation selon un axe bien précis. Pour les canaux horizontaux droit et gauche, la réponse est maximale au moment où la tête est inclinée vers l'avant d'environ 30 degrés et qu'elle se déplace selon l'axe vertical. Le canal antérieur droit et le canal postérieur gauche se dépolarisent et s'hyperpolarisent de façon maximale lors des rotations de la tête selon l'axe horizontal diagonal orienté à 45 degrés vers la droite (*RALP plane* des anglo saxons). Pour le canal antérieur gauche et le canal postérieur droit, la réponse neuronale est maximale lors de rotations de la tête selon l'axe horizontal diagonal orienté à 45 degrés vers la gauche (*LARP plane*).

3.2.1. Système otolithique :

1.1.2.1. Réactivité des capteurs otolithiques :

L'utricule et le saccule jouent un rôle majeur dans l'équilibre statique et dynamique du Les structures otolithiques sont sensibles à trois types de stimulus : l'accélération linéaire, selon les trois axes classiques de l'espace ; le déplacement statique, tel que l'inclinaison de la tête selon les trois axes de l'espace ; la force gravitaire agissant vers le sol[18]. Ces trois types de stimuli, par les mouvements liquidiens qu'ils provoquent à l'intérieur du système vestibulaire, induisent une transduction mécano-électrique :

- Les macules détectent la position de la tête dans le champ de la pesanteur. Lorsque la tête est immobile, la macule du saccule, orientée verticalement, joue un rôle majeur dans l'équilibre quand le sujet est allongé ; tandis que la macule utriculaire intervient quand le sujet se trouve en position debout. Ceci s'explique par la structure de la membrane otoconiale qui est telle qu'elle ne se déforme pas si une force est appliquée perpendiculairement à sa surface, alors que cette déformation est maximale quand une force est appliquée parallèlement à celle-ci. Ainsi, lorsque le sujet est par exemple allongé, la force de gravité ne déforme pas la membrane otoconiale de l'utricule qui se trouve dans un plan horizontal, tandis que la déformation est maximale au niveau du saccule.
- Le mouvement linéaire ou l'inclinaison de la tête provoque une traînée d'inertie et une force de cisaillement entre la surface maculaire (qui suit très intimement le mouvement d'accélération) et la membrane otoconiale (qui garde sa position initiale du fait de son inertie). Ceci provoque le déplacement des otolithes et donc l'inclinaison des cellules ciliées. Une

dépolarisation de ces dernières est déclenchée lorsque le déplacement linéaire ou la position statique de la tête déplace les otoconies fléchissant les stéréocils vers le kinocil. Par exemple, lorsqu'une personne incline la tête vers l'avant, cela a pour effet d'appliquer une force gravitationnelle sur les otoconies qui ne sont plus disposées perpendiculairement à la gravité. Ils entraînent donc sur leur chemin les stéréocils qui fléchissent vers le kinocil, créant ainsi une dépolarisation des cellules ciliées. À l'inverse, lorsque le kinocil se déplace vers les stéréocils, il y a hyperpolarisation des cellules ciliées.

Lorsqu'elles ne sont pas stimulées, les cellules ciliées libèrent des neurotransmetteurs à fréquence constante. L'inclinaison des cils causant une dépolarisation libère beaucoup plus de neurotransmetteurs ouvrant les canaux ioniques transmembranaires déclenchant ainsi un potentiel d'action engendré par une entrée massive d'ions potassium provenant de l'endolymphe à l'intérieur des cellules ciliées. Les influx nerveux sont également dirigés vers le ganglion de Scarpa [18].

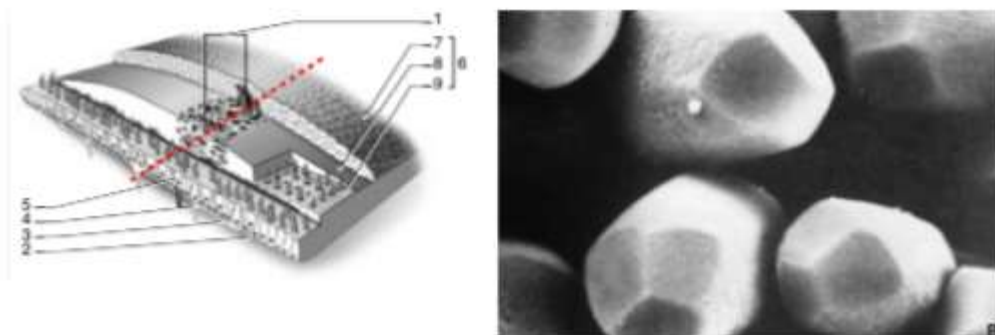


Figure de gauche : Macule otolithique et otoconies humaines.

1. Striola ; 2. membrane BASALE ; 3. cellule de SOUTIEN ; 4. cellules ciliées type 1 ; 5. cellules ciliées type 2 ; 6. membrane OTOLITHIQUE ; 7. OTOLITHES ; 8. couche GÉLATINEUSE ; 9. maillage sous-membranaire. Trait rouge : striola.

A droite : Otoconies humaines. [10]

1.1.2.2. Propriétés physiologiques du système otolithique :

Les cellules de type I se situent au centre de la macule, tandis que les cellules de type II se localisent préférentiellement en périphérie. Ainsi, en allant de la striola vers le bord de la macule, on trouve tout un continuum de spécialisation fréquentielle formé de la combinaison entre des cellules de types I et II : la macule est d'autant plus adaptée à la réponse aux hautes fréquences que l'on est proche de la striola, et répond mieux aux basses fréquences à mesure que l'on se rapproche des bords.

Même s'ils ne forment que deux plans (X et Y), le saccule et l'utricule sont en mesure de capter les positions statiques et les accélérations linéaires dans tous les sens en raison de l'orientation stratégique de leurs cellules ciliées. La striole divise les macules sacculaire et utriculaire en deux régions avec des polarités ciliaires différentes : les kinocils et les stéréocils des cellules ciliées sont orientés vers la striola dans l'utricule et à l'opposé de celle-ci dans le saccule. La polarité est centrifuge pour le saccule (le kinocil pointe vers l'extérieur) et centripète pour l'utricule (le kinocil pointe vers le centre). Ceci explique que, quelle que soit l'orientation de la tête par rapport à la verticale terrestre ou la direction d'une éventuelle accélération linéaire concomitante, un ou plusieurs groupe(s) de cellules ciliées est (seront) toujours stimulé(s) (le mouvement stimulera un groupe de cellules ciliées, tout en inhibant un autre groupe et en demeurant sans effet sur un troisième). Cette propriété physiologique complexe du système maculaire est essentielle pour transmettre à tout moment des informations précises concernant la position de la tête au système nerveux central.

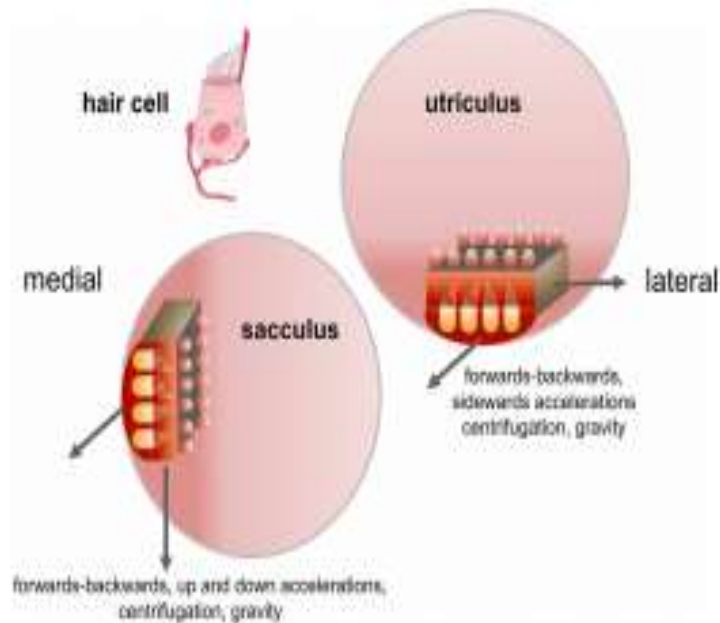


FIGURE 30 : ORIENTATION SPATIALE DES MACULES UTRICULAIRE ET SACCULAIRE DANS L'ESPACE. {UPDATING}

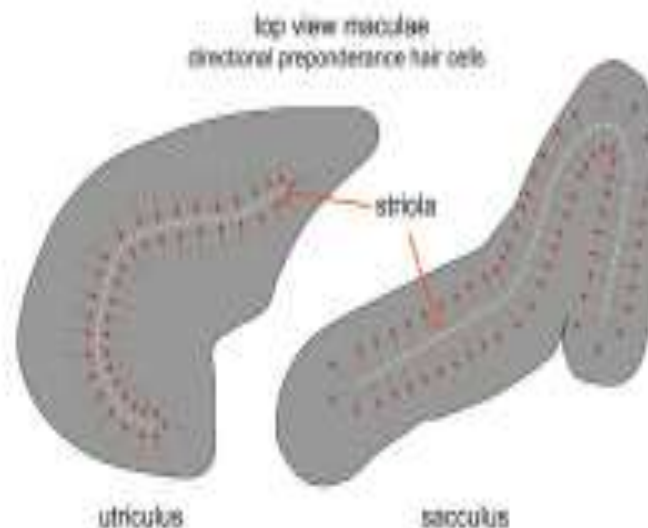


FIGURE 31 : DIRECTION DES CELLULES CILIÉES AU NIVEAU DES MACULES UTRICULAIRE ET SACCULAIRE, DÉTERMINANT LE SENS OPTIMAL DE STIMULATION

Une autre propriété physiologique importante de la macule est celle de l'adaptation. Lorsque le stimulus d'inclinaison de la tête se maintient au-delà de quelques secondes, l'inclinaison des cellules ciliées et les potentiels membranaires commencent à revenir à l'état basal, rendant la cellule prête à coder immédiatement tout nouveau déplacement.

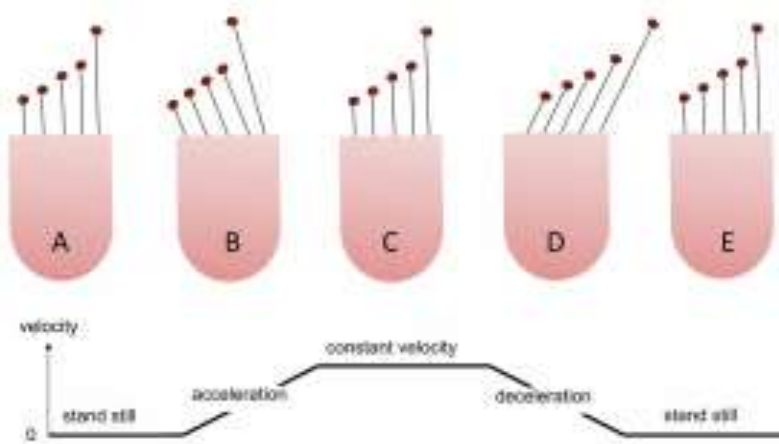


FIGURE 32 : REPRÉSENTATION SCHÉMATIQUE DE LA RÉACTIVITÉ DE LA CELLULE CILIÉE MACULAIRE À UNE ACCÉLÉRATION LINÉAIRE.

L'ensemble utricule-sacculé est à la fois un accéléromètre linéaire qui va permettre au système nerveux central de connaître les mouvements de la tête un capteur de position qui va permettre au corps de savoir dans quelle position se situe la tête (à l'arrêt du mouvement et orientation de la tête par rapport à la verticale terrestre quand la tête est immobile).

On considère que le système otolithique a deux rôles bien définis :

- Le premier va être de renseigner le cerveau lorsque la tête effectue un mouvement de translation ou de rotation (faible implication des macules dans les mouvements de rotation).
- Le deuxième rôle du système otolithique va être de renseigner le corps sur la position de la tête dans n'importe quel plan de l'espace à un instant T. On considère qu'en position verticale, un individu sain est capable de déterminer la position de sa tête par rapport à la verticale au demi-degré près (perception de la verticale subjective +++).

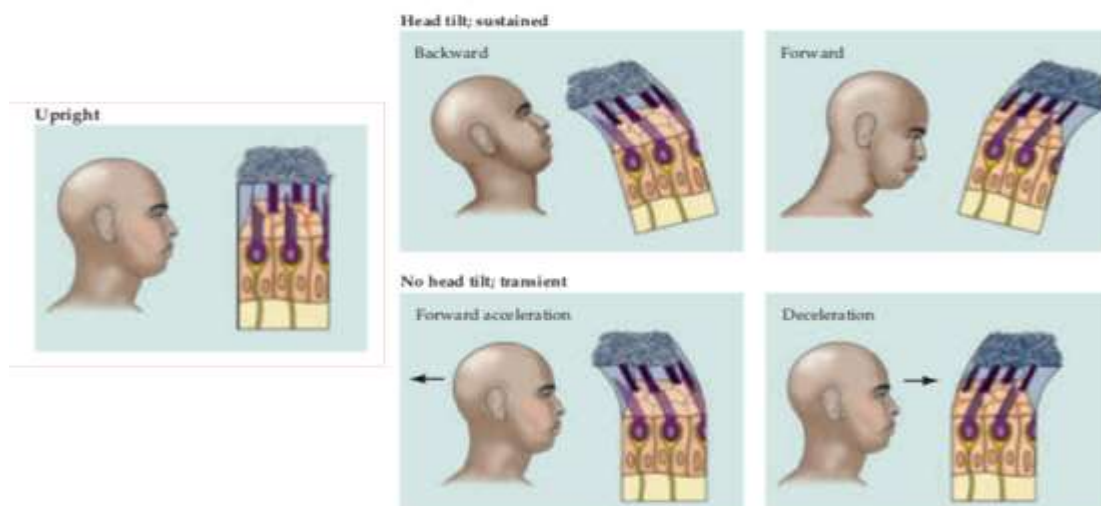


FIGURE 33 : MOUVEMENTS DES CELLULES CILIÉES MACULAIRES ASSOCIÉS AUX MOUVEMENTS DE LA TÊTE. UPRIGHT= TÊTE EN RECTITUDE. HEAD TILT, SUSTAINED = TÊTE INCLINÉE SANS ACCÉLÉRATION LINÉAIRE. NO HEAD TILT, TRANSIENT= MOUVEMENT D'ACCÉLÉRATION LINÉAIRE, TÊTE NON INCLINÉE.

Si le système canalaire fonctionne sur un mode binaire, droite-gauche, facilitant son exploration, le système otolithique, très sophistiqué, fournit quatre images statiques et dynamiques du corps dans le champ gravitationnel ce qui complique son exploration instrumentale.

2.2. Le capteur visuel

Par l'importance que l'Homme accorde à sa vue et pour son caractère esthétique, l'œil a fait l'objet d'un intérêt particulier depuis la haute Antiquité. Ecrivains et poètes se sont attardés à le décrire, amours se sont forgés au travers d'un regard et enfin, scientifiques et médecins se sont acharnés à son étude.



L'œil représente une pièce maîtresse au cœur du système de l'équilibration. Il représente à la fois un capteur et un effecteur du système vestibulaire, très intéressant à étudier du fait du caractère étonnant de sa musculature extrinsèque et de ses nombreuses connexions.).

Il est très difficile de définir avec précision la vision binoculaire. Certains auteurs s'aventurent tout de même à définir la binocularité comme étant "l'utilisation conjuguée des yeux, permettant la formation simultanée de l'image d'un même objet sur la rétine des deux yeux". Cependant, voir et regarder –bien qu'il puisse sembler le contraire– n'ont pas exactement la même définition : nous voyons un ensemble, mais ne regardons qu'un élément au sein de ce dernier [2]. Ainsi, si la vision rétinienne (ou "périphérique") excelle à analyser le champ visuel pour permettre d'identifier les déterminants de l'information visuelle et d'orienter le sujet au sein de son environnement, un 2ème type de vision doit nécessairement

intervenir pour permettre de “regarder” nettement un objet : la vision fovéale (ou “centrale”).

2.1.1. Vision fovéale :

Si l'on suppose la tête immobile et le regard fixe en direction centrale, le champ visuel est la surface formée par l'ensemble des points visibles, ces points étant supposés repartis sur une sphère dont l'œil serait le centre.

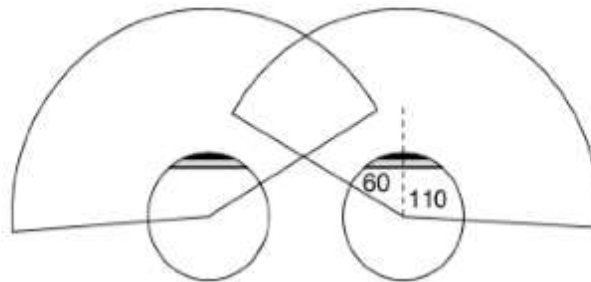


FIGURE 34 : LE CHAMP VISUEL EST LA SURFACE FORMÉE PAR L'ENSEMBLE DES POINTS VISIBLES, CES POINTS ÉTANT SUPPOSÉS RÉPARTIS SUR UNE SPHÈRE DONT L'ŒIL SERAIT LE CENTRE

L'acuité visuelle élevée est restreinte à une très faible portion circulaire du champ visuel central (de 1 à 2°), correspondant à la fovéa au centre de la rétine. Elle diminue ensuite de façon exponentielle en allant de la fovéa vers la périphérie de la rétine. Jusqu'à 20° d'excentration par rapport à la fovéa, l'image reste correcte, puis sa qualité diminue progressivement pour devenir très médiocre à partir de 45° d'excentration [2]. C'est ainsi que l'on définit “le champ du regard”, qui correspond à l'ensemble des points de fixation possibles, et dont les limites forment des angles de 45 degrés par rapport à l'axe du regard central.

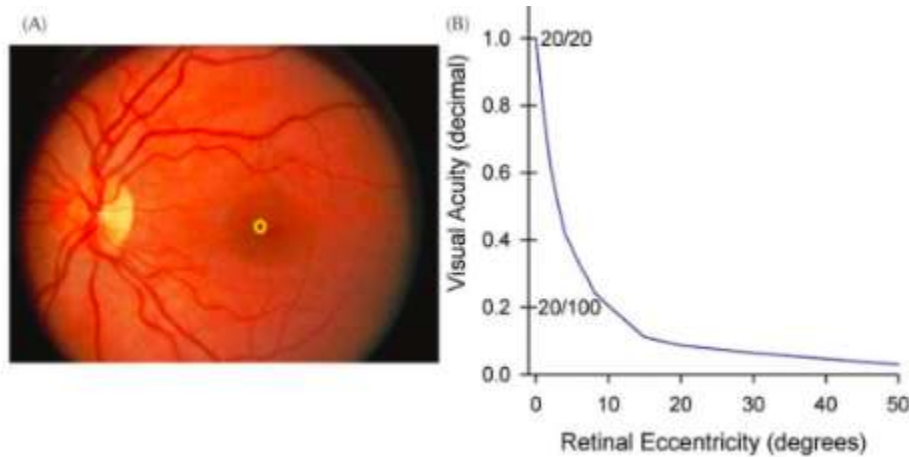


FIGURE 35 : RELATION ENTRE LE DEGRÉ D'EXCENTRICITÉ DE L'IMAGE SUR LA RÉTINE ET L'ACUITÉ VISUELLE. A : Photographie d'une rétine chez un sujet SAIN ; le petit cercle jaune délimite approximativement la fovéa. B : Courbe exponentielle traduisant la relation entre l'acuité visuelle (20/20=1) et le degré d'excentricité de l'image rétinienne par rapport à la fovéa. [D'après Brandt.T, The neurology of eye movements, modifié).

2.1.2.Oculomotricité :

Sur le plan fonctionnel, les mouvements des yeux dans les 3 directions – verticale, horizontale et torsionnelle– sont assurés par 6 muscles oculomoteurs, dotés d'une action spécifique et organisés sur le plan fonctionnel en 3 paires :

- Droit supérieur et droit inférieur : assurent respectivement, les mouvements verticaux d'élévation et d'abaissement.
- Droit interne ou médian et droit externe ou latéral : assurent respectivement, les mouvements horizontaux d'adduction (en dedans, vers le nez) et d'abduction (en dehors, vers la tempe).
- Oblique inférieur ou petit oblique et oblique supérieur ou grand oblique : assurent les mouvements verticaux et les mouvements de torsion c'est-à-dire autour de l'axe optique (excycloduction et incycloduction

respectivement).

Chaque paire est mise en jeu selon la direction du mouvement, et au sein d'une paire chaque muscle a une action agoniste ou antagoniste selon le sens du mouvement.



FIGURE 36 : MUSCLES OCULOMOTEURS EN VUE LATÉRALE ET EN VUE SUPÉRIEURE.

Les muscles oculomoteurs sont innervés par trois paires de nerfs crâniens, issus du tronc cérébral et de leurs noyaux respectifs :

- Le nerf III (oculomoteur) : assure l'innervation des muscles droit supérieur, droit inférieur, petit oblique et droit interne
- Le nerf IV (nerf trochléaire) : innerve spécifiquement le muscle grand oblique
- Le nerf VI (nerf abducens) : innerve le muscle droit latéral

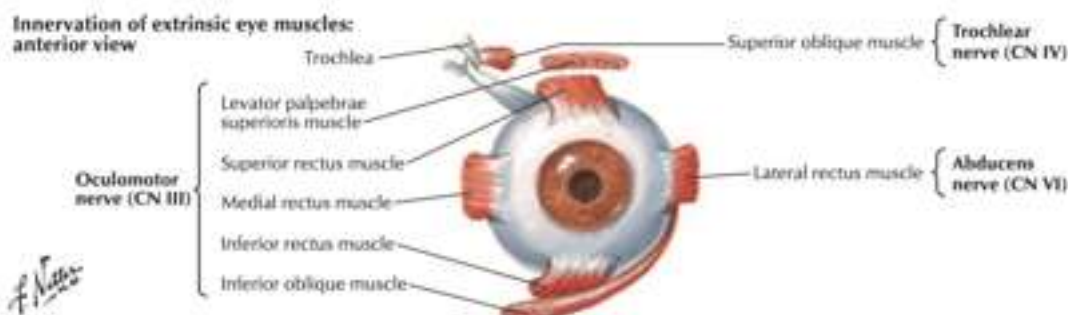


FIGURE 37 : INNERVATION DES MUSCLES OCULOMOTEURS.

La vision binoculaire est assurée grâce à l'action synergique des muscles oculomoteurs. Chaque muscle a un antagoniste ipsilatéral et, dans le cas de mouvements conjugués des deux yeux, est associé au couple agoniste/antagoniste de l'autre œil. Ainsi, par exemple, le droit externe droit a comme antagonistes, le droit interne droit et le droit externe gauche et, comme agoniste, le droit interne gauche. Cette synergie obéit à deux lois :

- **La loi de Hering** : durant tout mouvement binoculaire, l'influx nerveux est envoyé en quantité égale aux muscles agonistes des deux yeux. Ainsi, quand on dirige notre regard à droite, le droit externe droit et le droit interne gauche reçoivent des influx nerveux de même intensité et au même moment.
- **La loi de Sherrington** : la contraction d'un muscle entraîne le relâchement (inhibition) de son muscle antagoniste [20].

Par exemple, une déviation du regard à droite implique la contraction du muscle droit externe droit et du droit interne gauche, –et parallèlement selon la loi de Sherrington– le relâchement de leurs antagonistes respectifs, à savoir le droit interne droit et le droit externe gauche.

Les plans des muscles extra-oculaires sont alignés avec les plans des canaux semi-circulaires. Cela revient à dire que les entrées vestibulaires, qui permettent de détecter le mouvement, ont les mêmes coordonnées que les effecteurs oculomoteurs. Il y a par conséquent dans les centres un référentiel dynamique de base déterminé par la direction des canaux semi-circulaires, ainsi que par l'utricule et le saccule puisque ces derniers occupent eux-mêmes des plans correspondant respectivement au canal latéral et au canal supérieur ipsilatéral [7].

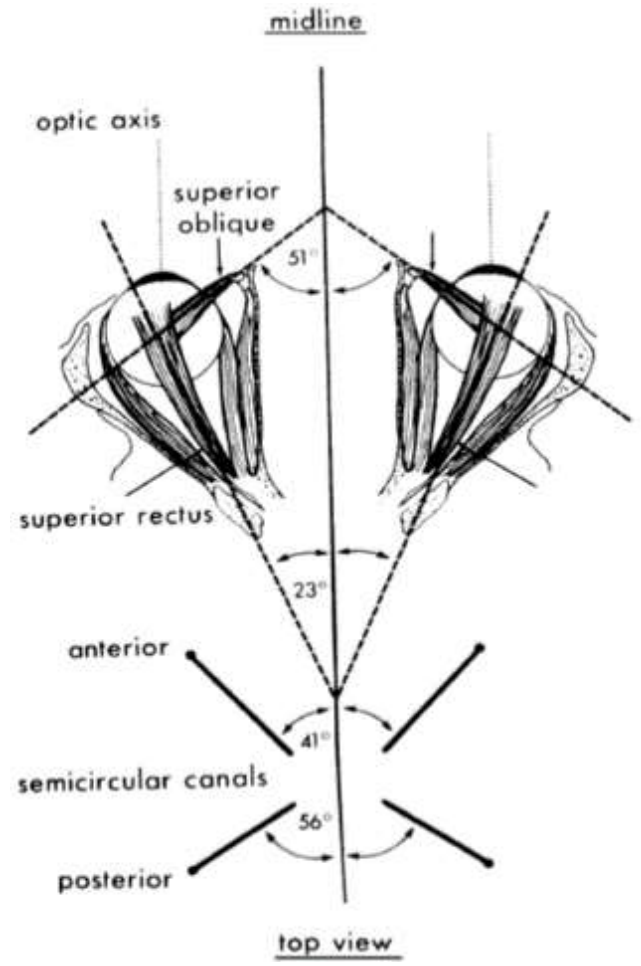


FIGURE 38 : ORIENTATION DES PLANS DES CANAUX SEMI-CIRCULAIRES ET DES DIRECTIONS DE TRACTION DES MUSCLES EXTRAOCULAIRES. NOTONS L'ALIGNEMENT PRESQUE PARFAIT DES PLANS DES CSC ET DES MUSCLES OCULOMOTEURS. CETTE CORRESPONDANCE FORME UN SYSTÈME DE COORDONNÉES INTRINSÈQUES COMMUN AUX CANAUX ET AUX MUSCLES. [D'APRÈS PERLERMUTER- CAHIERS JAUNES] [21]

2.1.3. Mécanismes sous-tendant la stabilité du regard :

Pour avoir une vision claire et précise des objets qui nous entourent, il faut ramener leur image sur la fovéa. Tous les points situés le long de la ligne fictive joignant la fovéa à un point situé à l'infini sont localisés « tout droit » ; l'image de ces derniers ne déclenche aucun mouvement oculaire. A l'inverse, tous les points déviant de cette ligne sont considérés comme des stimuli orientés dans des

directions visuelles secondaires : ils sont localisés par d'autres récepteurs rétiniens et sont toujours responsables du déclenchement d'un réflexe de fixation dont la finalité est de stabiliser, de fixer, l'image de la cible sur la fovéa. Il s'agit d'un processus dit de « fovéation » réalisé par les mouvements oculaires et les mouvements de la tête.

La première partie du réflexe de fixation dépend du système optocinétique et aboutit à la contraction des muscles oculomoteurs de façon à amener les yeux sur la nouvelle cible. Ensuite, les mêmes muscles oculomoteurs doivent stabiliser les yeux sur cet objet d'attention. C'est le rôle de la deuxième partie du réflexe de fixation, assurée par le système de maintien de regard excentré, qui requiert une contraction dite tonique des muscles oculaires. Cette activité tonique est rendue possible par un réseau de neurones dispersés dans le tronc cérébral et le cervelet, qu'on dénomme intégrateur neuronal. Un dysfonctionnement de l'intégrateur neuronal peut résulter soit en un nystagmus du regard excentré par déficit du système soit en un nystagmus pendulaire par emballement du système. [22]

Si la stabilité du regard est assurée par une contraction dite tonique des muscles oculaires, elle ne peut toutefois être obtenue que grâce à **d'incessants mouvements oculaires correctifs** mis en jeu dans diverses circonstances, et dont chacun dispose d'un champ de compétence limité [23]:

- Les mouvements réflexes vestibulaires permettent de maintenir l'image de la scène visuelle stable sur la rétine lors des mouvements angulaires ou linéaires de la tête de courte durée en utilisant le signal vestibulaire.
- Les mouvements réflexes optocinétiques : stabilisent l'image rétinienne lors des mouvements angulaires ou linéaires soutenus de la tête, en utilisant le signal visuel.

- Les mouvements de poursuite lente : maintiennent sur la fovéa l'image d'une cible de petite taille en mouvement, ou d'une cible située à une distance très proche de la tête pendant un mouvement linéaire. En collaboration avec les réponses optocinétiques, ce type de mouvements permet la stabilisation du regard lors des rotations soutenues de la tête. En effet, si le système vestibulaire excelle à contrecarrer les mouvements rapides de la tête, il est relativement insensible aux mouvements lents ou à la rotation persistante de cette dernière. Dans ce cas, les mouvements oculaires compensatoires sont dus à l'activation des mouvements optocinétiques et de poursuite lente, qui ne repose pas sur des informations vestibulaires mais sur des indices visuels indiquant le mouvement du champ visuel.
- Les saccades sont déclenchées par un événement externe comme l'apparition soudaine d'un nouveau stimulus visuel dans notre environnement, et ont pour rôle d'amener rapidement la cible sur la fovéa.
- Les mouvements de vergence sont des mouvements disconjugués, c'est-à-dire différents sur les deux yeux. Ce sont les seuls mouvements oculaires physiologiques qui échappent aux lois de Hering et Sherrington, à la fin de déplacer les yeux dans des directions opposées, de sorte que les images d'un même objet soient placées ou maintenues simultanément sur la fovéa de chaque œil.

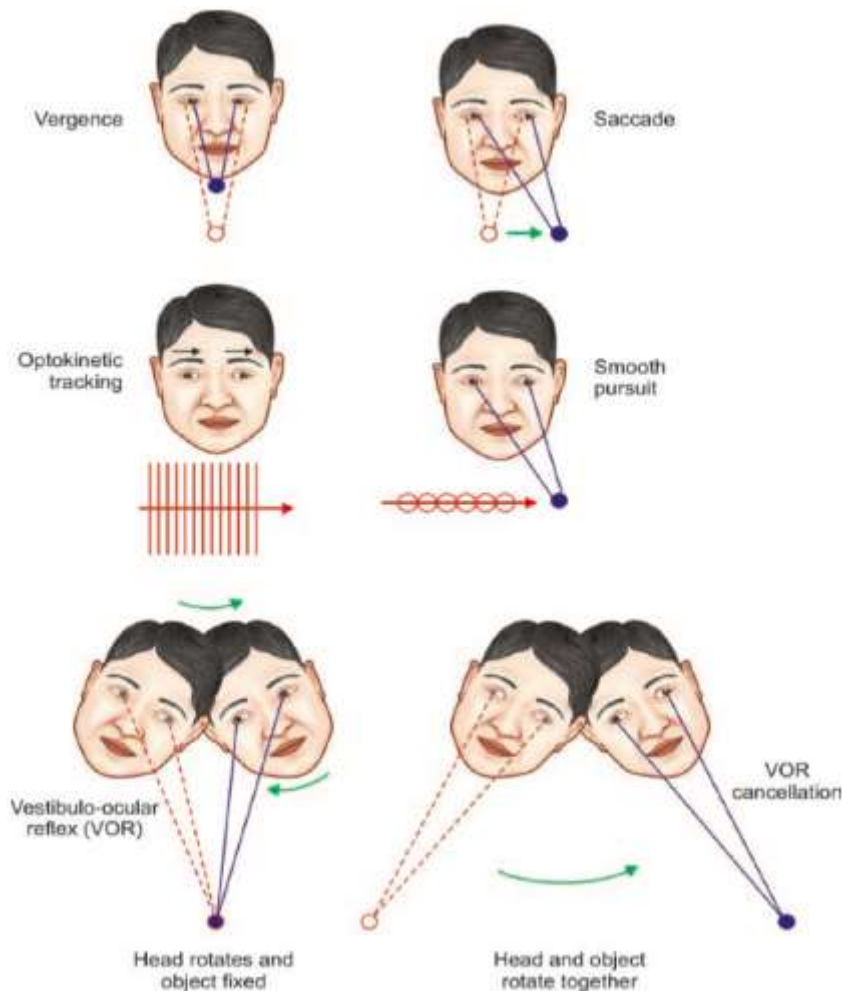


FIGURE 39 : TYPES DE MOUVEMENTS OCULAIRES. LES SACCADES FONT TOURNER LES YEUX AFIN DE RAMENER L'IMAGE DE LA CIBLE VISUELLE SUR LA FOVÉA. LES MOUVEMENTS DE POURSUITE MAINTIENNENT L'IMAGE D'UNE CIBLE EN MOUVEMENT FIXE SUR LA FOVÉA. LES MOUVEMENTS DE VERGENCE SONT NON CONJUGUÉS, PERMETTANT LE MOUVEMENT DES DEUX YEUX SIMULTANÉMENT DANS DES DIRECTIONS OPPOSÉES AFIN DE POSITIONNER L'IMAGE D'UNE CIBLE EN MOUVEMENT SUR LES 2 RÉTINES. LE RÉFLEXE VESTIBULO-OCULAIRE COMPENSE LE MOUVEMENT DE LA TÊTE PAR UNE ROTATION DES YEUX DANS LA DIRECTION OPPOSÉE AFIN DE STABILISER L'IMAGE SUR LA RÉTINE. [24]

Nous nous contenterons de détailler plus bas la physiologie du réflexe vestibulo-oculaire. Pour plus de détails concernant les autres types de mouvements oculaires, utiles pour comprendre l'étude des voies oculogyres tant en clinique qu'en vidéo-oculographie, se référer à l'annexe « types de mouvements oculaires et leurs fonctions ».

2.3. Capteurs proprioceptifs et extéroceptifs

L'étude de la proprioception suscite un grand intérêt depuis des centaines d'années. Son évolution, parallèlement aux progrès scientifiques, a été émaillée par l'émergence d'idées, leur rejet, voire leur réémergence.

Aristote stipulait fermement que l'humain n'était pourvu que de cinq sens : la vue, l'ouïe, l'odorat, le goût et le toucher. C'est à Charles Sherrington que l'on doit la découverte de la proprioception, sixième sens jusque-là méconnu quoique sollicité en permanence pour l'achèvement de toutes nos tâches, des plus évidentes aux plus complexes [25]. Elle est mystérieuse du fait qu'elle nous est très largement inconsciente, attrayante car prometteuse d'une compréhension plus nette de notre expérience sensorielle au quotidien.

Le système proprioceptif joue un rôle très important dans le maintien postural et l'équilibre ainsi que dans le contrôle moteur, en informant en permanence les centres sur la posture exacte du corps et sur les mouvements des différents segments les uns par rapport aux autres. Ces informations sont recueillies par différents récepteurs très largement répartis dans tout le corps, certains étages étant toutefois privilégiés (notamment la cheville, la plante des pieds et le cou). On décrit :

- Les récepteurs musculaires ou « fuseaux neuromusculaires », mécanorécepteurs situés dans la région équatoriale des fibres fusoriales des muscles striés squelettiques. Les fuseaux neuromusculaires ont longtemps été considérés comme les seuls responsables du recueil de l'information proprioceptive. Avec le progrès scientifique, ils ont certes perdu de leur exclusivité, mais en rien de leur importance. Ils sont encore aujourd'hui considérés comme des récepteurs kinesthésiques majeurs, en

particulier au niveau des articulations proximales.

- Les récepteurs tendineux ou « organes tendineux de Golgi », mécanorécepteurs situés au niveau de la jonction musculo-tendineuse, spécifiquement sensibles à l'étirement du tendon.
- Les récepteurs ostéo-articulaires : ce sont des récepteurs phasico-toniques situés dans les capsules articulaires et dans le périoste, qui renseignent sur la position et sur les mouvements de l'articulation.
- Les récepteurs cutanés, dits « extéroceptifs», sont spécialisés dans la transformation de grandeurs physiques variées en influx nerveux et sont particulièrement représentés au niveau des zones de contact avec le sol (plante des pieds).

2. Réception, intégration et analyse de l'information sensorielle

Une fois captées par les récepteurs vestibulaires périphériques, les informations sont acheminées par les axones des neurones afférents constituant la branche vestibulaire du nerf vestibulo-cochléaire. Ce nerf se projette ipsilatéralement sur les noyaux vestibulaires (NV) situés dans le tronc cérébral, situés sous le plancher du quatrième ventricule.

Le complexe nucléaire vestibulaire se compose de quatre noyaux principaux : médial (NVM ou noyau de Shwalbe), supérieur (NVS ou noyau de Betcherew), latéral (NVL ou noyau de Deiters) et inférieur (NVI). Les noyaux vestibulaires forment deux colonnes cellulaires distinctes, reliées entre elles par de nombreuses interconnexions commissurales, permettant aux noyaux de recevoir des afférences, pas seulement homolatérales, mais également controlatérales. Le noyau vestibulaire médial, qui est le plus grand, forme la colonne cellulaire médiane ; les noyaux vestibulaires supérieur, latéral et inférieur forment la colonne cellulaire latérale [26]:

- Le noyau vestibulaire médial reçoit essentiellement des afférences ampullaires. Il est connecté aux noyaux oculomoteurs [III, IV, VI] via le faisceau longitudinal médian afin de servir de médiateur au réflexe vestibulo-oculaire, mais intervient également dans le contrôle du réflexe vestibulo spinal via des connexions bilatérales avec la moelle épinière cervicale via le faisceau vestibulo-spinal médian (contrôle de la musculature axiale du cou). Le noyau médial est donc responsable de la régulation yeux-tête-cou.
- Le noyau vestibulaire supérieur reçoit également des afférences ampullaires des conduits semi-circulaires supérieur et postérieur. Comme le noyau vestibulaire médial, il envoie des fibres efférentes ascendantes aux muscles oculomoteurs via le faisceau longitudinal médian. Il est le seul à n'envoyer aucune projection directe vers la moelle épinière.
- Le noyau vestibulaire latéral reçoit majoritairement les afférences maculaires, mais également des afférences en provenance des ampoules et du vestibulocérébellum. Il est impliqué exclusivement dans le contrôle postural. Les neurones du NVL se projettent ipsilatéralement sur les motoneurones de la moelle épinière (à partir du niveau cervical jusqu'au niveau lombaire) via le faisceau vestibulo-spinal latéral s(FVSL) et sur le cervelet, participant à l'élaboration du réflexe vestibulospinal en coordonnant le tonus réflexif des muscles du tronc et des extenseurs proximaux des membres.
- Le noyau vestibulaire inférieur reçoit des informations afférentes des macules utriculaire et sacculaire. Il est principalement dévolu au contrôle de la posture. Il se projette essentiellement sur le cervelet, le noyau

fastigial et la moelle épinière à travers le FVSM, mais également sur les trois autres noyaux vestibulaires.

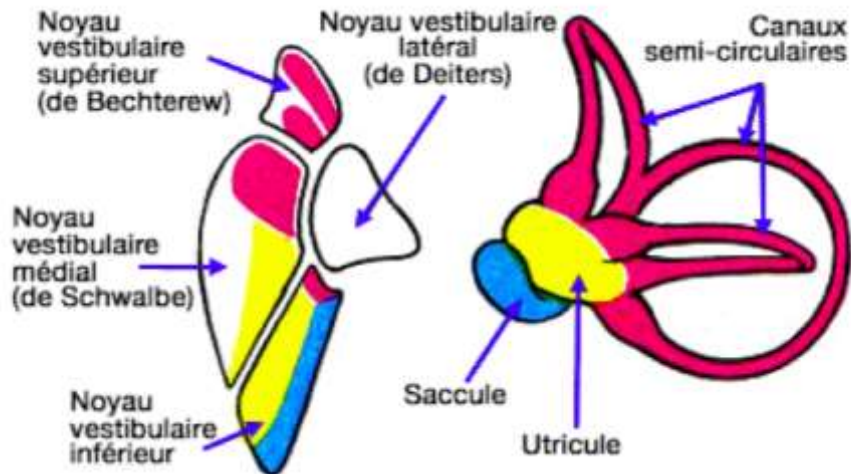


FIGURE 40 : PROJECTION DU SYSTÈME VESTIBULAIRE PÉRIPHÉRIQUE SUR LES NOYAUX VESTIBULAIRES [D'APRÈS KAHLE].

Les noyaux vestibulaires du tronc cérébral s'avèrent être un véritable centre d'intégration où convergent les informations sensorielles issues des différents capteurs de l'information sensorielle, mais également des afférences en provenance du cervelet ou du cortex et des afférences issues des noyaux contralatéraux via les fibres commissurales, le tout permettant de fournir une information sensorielle multimodale. Les noyaux vestibulaires centraux intègrent ces différentes informations et élaborent une représentation interne tridimensionnelle du mouvement de la tête et du tronc dans l'espace. Ils projettent sur le faisceau longitudinal médian du tronc cérébral ; de là, l'information sensorielle voyage vers quatre structures : le cervelet, les yeux, la moelle épinière ainsi que le thalamus lequel redirige les signaux vers le cortex somatosensoriel et pariétal. C'est à ce dernier niveau que la fonction de l'équilibre accède à la conscience et se voit intégrée à l'image corporelle, en particulier à son déplacement et sa position.

3. Projections des noyaux vestibulaires et Réflexes compensatoires :

Les systèmes effecteurs ont pour but de maintenir la posture et de stabiliser le regard. Cela est possible grâce aux trois principales voies efférentes du système vestibulaire, permettant de servir les trois principaux réflexes compensateurs de ce dernier :

- Les voies vestibulo-oculaires : les neurones vestibulaires secondaires sont connectés aux motoneurones des noyaux oculomoteurs, servant le réflexe vestibulo-oculaire qui joue un rôle important dans la stabilisation de l'image visuelle sur la rétine.
- Les voies vestibulo-spinales servent le réflexe vestibulo-spinal, jouant un rôle essentiel dans le maintien de la posture, autant statique que dynamique.
- Les voies vestibulo-végétatives servent le réflexe vestibulo-végétatif, commandant –entre autres– les modifications du rythme cardiaque et de la motricité digestive en réponse aux mouvements.

Les noyaux vestibulaires sont également connectés au cortex vestibulaire via les voies ascendantes vestibulo-corticales et au cervelet via la voie vestibulo-cérébelleuse ; ces deux dernières complètent et affinent le fonctionnement du système de l'équilibration.

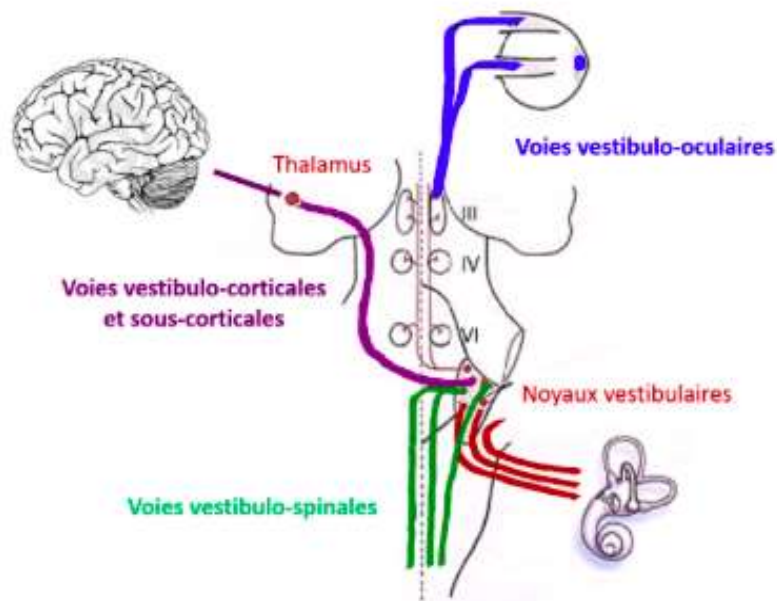


FIGURE 41 : Principales voies de projection des noyaux vestibulaires.

3.1. Voies vestibulo-oculaires : stabilisation du regard

La perception de la stabilité de l'environnement pendant que nous interagissons avec lui et le traversons –autrement dit le maintien de l'équilibre– est largement dépendante du mécanisme de stabilisation du regard lors d'un mouvement de la tête. Ce mécanisme est l'une des principales fonctions du système vestibulaire.

Le réflexe vestibulaire-oculaire (VOR) est un réflexe clé qui assure le lien entre le système vestibulaire et le système oculaire. Il a pour rôle de stabiliser l'image sur la fovéa lors du mouvement de la tête dans une direction, et ce en agissant directement sur la musculature oculaire extrinsèque. Idéalement, il induit une rotation simultanée des yeux de vitesse et d'amplitude égale à la rotation de la tête, de direction opposée, de manière à stabiliser le regard dans l'espace [27]. Il est caractérisé par des latences très courtes, lui permettant de contrôler les premières composantes de la réponse oculaire à une rotation passive de la tête, dans les 15 ms du début de la rotation (les mouvements oculaires médiés par des signaux visuels

ne peuvent être générés qu'après une latence de 70ms). En effet, la transduction du mouvement de la tête par les cellules ciliées du labyrinthe vestibulaire a lieu bien avant que le système visuel ne puisse détecter le glissement de l'image sur la rétine. Cette différence de latence devient plus que jamais déterminante pendant la marche, les mouvements de la tête contemporains à chaque pas atteignent des fréquences situées dans un intervalle de 0.5 à 5 Hz. Seul le réflexe vestibulo-oculaire est "suffisamment rapide" pour contrecarrer les mouvements de la tête à de pareilles fréquences [23].

Le réflexe vestibulo-oculaire est un arc réflexe rapide à trois neurones reliant les afférences vestibulaires périphériques aux muscles oculomoteurs cibles. Les neurones afférents primaires du nerf cochléo-vestibulaire constituent la partie sensorielle du RVO qui signale la rotation de la tête. Ils se projettent sur les noyaux vestibulaires médial et supérieur ipsilatéraux. Des noyaux vestibulaires sont issus des interneurones qui se projettent, via le faisceau longitudinal médian, sur les noyaux des nerfs abducens (VI) et oculomoteur (III), innervant les différents muscles oculomoteurs. Ces derniers constituent la partie efférente du réflexe permettant de contrôler la position des yeux dans l'orbite [28].

Comme nous l'avons précédemment décrit, les CSC répondent au mouvement angulaire, tandis que le saccule et l'utricule réagissent à la gravité et à l'accélération linéaire : le saccule détecte l'accélération dans le plan sagittal et l'utricule celle s'effectuant dans le plan horizontal. Le canal horizontal droit et gauche, le canal postérieur droit et supérieur gauche, et le canal supérieur droit et postérieur gauche forment des **paires coplanaires**. Avec les organes otolithiques, ils permettent de détecter le mouvement de la tête dans presque tous les plans. Ainsi, on peut considérer que le RVO a deux composantes, dont la capacité à travailler en synergie

est importante pendant la marche, puisque le mouvement de la tête dessine une combinaison de trajectoires angulaire et linéaire [29] :

- Le RVO angulaire, médié par les canaux semi-circulaires. Le rôle du réflexe canalo-oculaire est de provoquer par réflexe un mouvement oculaire de sens et d'amplitude égaux et opposés. Ce réflexe a pour objet de maintenir l'image nette sur la fovéa en cas de déplacement angulaire.
- le RVO linéaire compense l'inclinaison de la tête dans le plan frontal par une cyclotorsion oculaire dans le cadre du réflexe de contre-rotation oculaire.

2.1.1. Réflexe vestibulo-oculaire angulaire :

De façon simplifiée, on considère que toute rotation angulaire de la tête dans un sens s'effectue dans le plan d'un canal semi-circulaire, ce qui entraîne la contraction d'un muscle oculaire agoniste dans le même plan et l'inhibition de l'antagoniste, à l'origine d'un mouvement conjugué des yeux dans le sens opposé. Comme la rotation de la tête active de façon concomitante plusieurs CSC, les mouvements oculaires compensateurs font habituellement intervenir plusieurs muscles oculaires extrinsèques.

Si le RVO opère dans les trois plans de l'espace pour des angles intermédiaires, c'est dans le plan horizontal qu'il peut, le plus aisément, être mis en évidence :

a. Réflexe vestibulo-oculaire (RVO) dans le plan du canal horizontal

Les deux canaux horizontaux agissent comme la principale paire coplanaire détectant une rotation horizontale de la tête. Il existe également une contribution variable des entrées résultant de l'inclinaison des autres canaux contemporaine du mouvement de cette dernière.

- Cas d'une rotation inférieure à 30 degrés :

Une rotation de la tête inférieure à 30 degrés (limite de rotation de l'œil autorisée par la cavité orbitaire), vers la droite (à titre d'exemple), les yeux fermés, déclenche une séquence d'événements, via la **voie directe du RVO** :

- L'endolymphe se déplace vers la droite du côté ipsilatéral entraînant une dépolarisation des cellules ciliées du canal horizontal droit (excitation du canal placé du côté de la rotation).
- L'activité du noyau vestibulaire droit (VN) augmente. Cette activation est transmise d'une part aux motoneurones du noyau abducens (VI) gauche entraînant une contraction du muscle droit externe gauche (abducteur), et d'autre part aux motoneurones du noyau oculomoteur droit (III) à l'origine de la contraction du muscle droit interne de l'œil droit (adducteur).
- Les motoneurones du côté controlatéral sont le siège de phénomènes opposés, suite au mécanisme dit de push pull (inhibition réciproque du canal horizontal gauche, placé du côté opposé de la rotation) : Par des voies symétriques, les muscles oculaires antagonistes (droit externe du côté droit et droit interne du côté gauche) sont inhibés par le canal horizontal gauche.
- Le cervelet affine le processus.

Il en résulte un mouvement conjugué des 2 yeux vers la gauche dans des proportions, à un degré et à une vitesse similaires à ceux du mouvement de la tête ("œil de poupée").

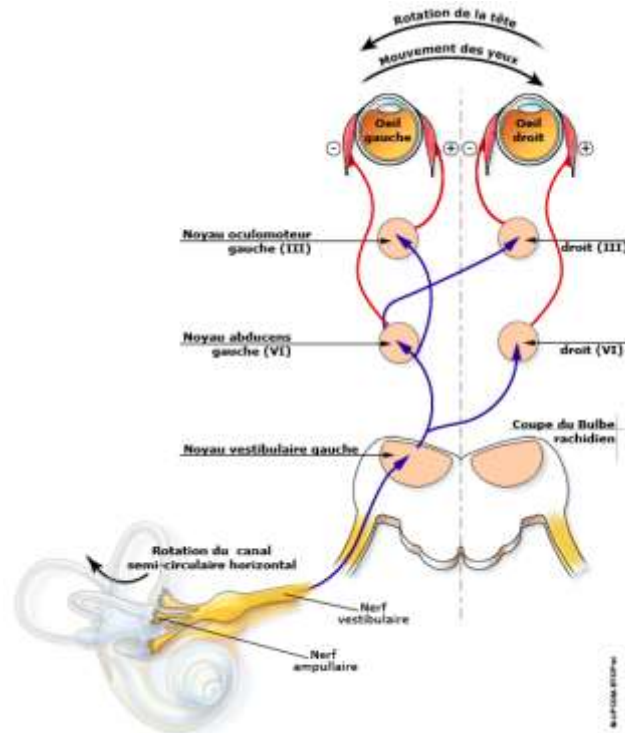


FIGURE 42 : SCHÉMATISATION DE LA GENÈSE D'UN RVO HORIZONTAL SUITE À UNE ROTATION DE LA TÊTE VERS LA DROITE.

Afin de maintenir la stabilité de l'image, les yeux doivent cesser de tourner dès lors que la rotation de la tête s'arrête, et rester dirigés vers la gauche. Cependant, en considérant isolément la réponse de la voie directe du RVO, les forces de restauration élastique de l'orbite tendent à ramener rapidement l'œil en position primaire. Les muscles oculomoteurs nécessitent une activation tonique soutenue et d'amplitude suffisante pour maintenir l'œil tourné vers la gauche. Cette dernière provient du noyau prepositus hypoglossi (PPH), qui convertit l'entrée vestibulaire de courte durée, dite phasique en un signal de longue durée (tonique), nécessaire pour le maintien du regard en position excentrée, et dépend fortement de l'intégrité du vestibulocérébellum. Il s'agit de la **voie indirecte du RVO**, dont le fonctionnement est indissociable de celui de la voie directe [23].

- Cas des rotations supérieures à 30 degrés : Genèse d'un nystagmus physiologique

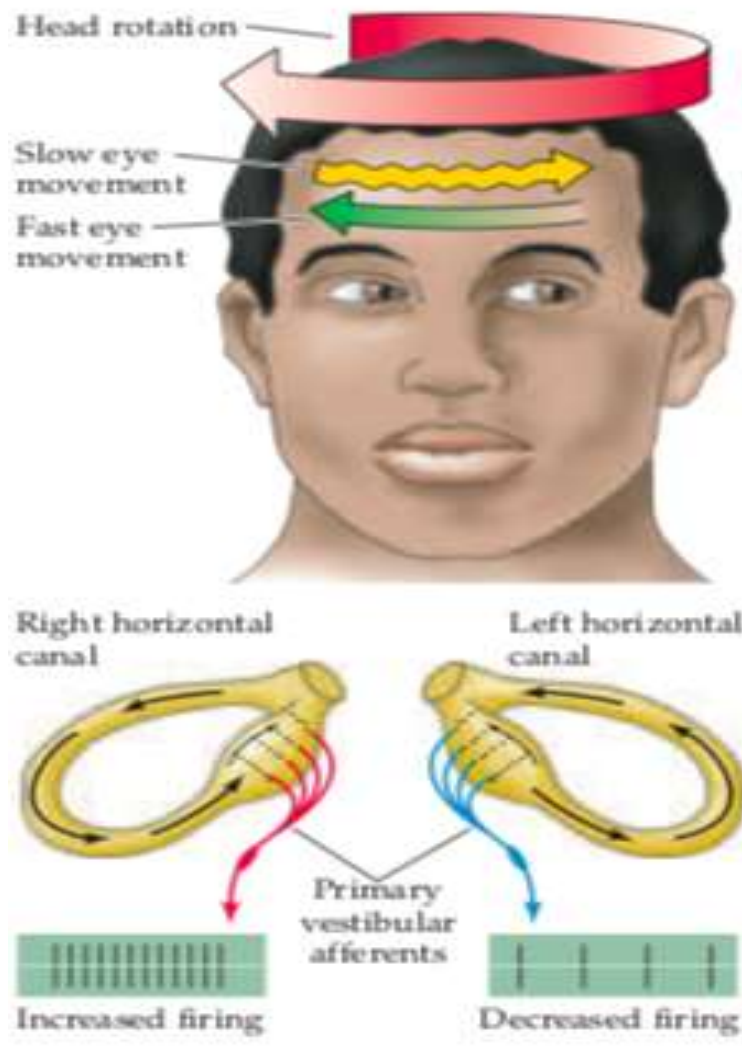


FIGURE 43 : NYSTAGMUS PHYSIOLOGIQUE [D'APRÈS DE BOECK- NEUROSCIENCES]

La cavité orbitaire ne permet pas de rotation de l'œil au-delà de 30 degrés. Des saccades battent du côté de la rotation pour ramener l'œil au bord opposé de l'orbite. Ainsi sont réinitialisées de nouvelles rotations lentes de l'œil de 20 à 30° dans le sens opposé de la rotation [30].

Les phases rapides du nystagmus horizontal physiologique que l'on observe lorsque le mouvement de la tête dépasse 30 degrés dans le plan horizontal correspondent à des saccades de refixation. On comprend ainsi que le nystagmus

vestibulaire correspond à cette succession de phases rapides et de phases lentes, prenant leur origine respectivement au niveau du tronc cérébral (système saccadique) et du labyrinthe, dont l'objectif est d'aboutir à une stabilisation de l'image sur la rétine lorsque le mouvement de la tête dépasse les capacités de rotation de l'œil dans l'orbite. Cet objectif est atteint si la vitesse de l'œil (somme des phases lentes du nystagmus) égale celle de la tête, de sorte que le gain du RVO (qui correspond au rapport entre le mouvement des yeux et celui de la tête) soit égal à l'unité. Par exemple, une rotation de tête vers la droite de 40° donnera lieu à une succession de nystagmus horizontaux battant à droite (car le sens est donné conventionnellement par celui de la phase rapide), dont la somme des phases lentes vers la droite atteindra approximativement 40° (JP.SAUVAGE).

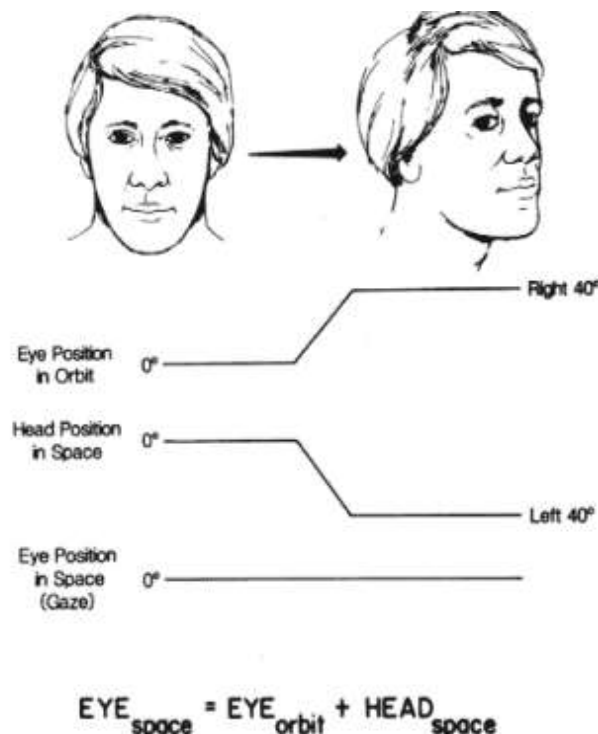


FIGURE 44 : REPRÉSENTATION DE LA RÉPONSE DU RVO ANGULAIRE À UNE ROTATION DE LA TÊTE DE 40 DEGRÉS VERS LA GAUCHE. LA ROTATION DES YEUX DE 40 DEGRÉS VERS LA DROITE PERMET D'ANNULER LE MOUVEMENT DE LA TÊTE, DE SORTE QUE LA STABILITÉ DU REGARD (POSITION DE L'ŒIL DANS L'ESPACE) SOIT ASSURÉE.

b. RVO dans le plan des canaux verticaux

Les projections excitatrices des canaux verticaux se font sur les muscles grand oblique ipsilatéral et droit inférieur controlatéral pour les canaux postérieurs et sur les muscles droit supérieur ipsilatéral et petit oblique controlatéral pour les canaux antérieurs. Il en résulte que [31]:

- La stimulation du canal postérieur droit produit des phases lentes horaires et verticales inférieures et donc des phases rapides antihoraires et verticales supérieures ;
- La stimulation du canal postérieur gauche produit une phase lente antihoraire et verticale inférieure et donc une phase rapide horaire et verticale supérieure ;
- La stimulation du canal antérieur droit produit des phases lentes horaires et verticales supérieures et donc des phases rapides antihoraires et verticales inférieures;
- La stimulation du canal antérieur gauche produit des phases lentes antihoraires et verticales supérieures et donc des phases rapides horaires et verticales inférieures.

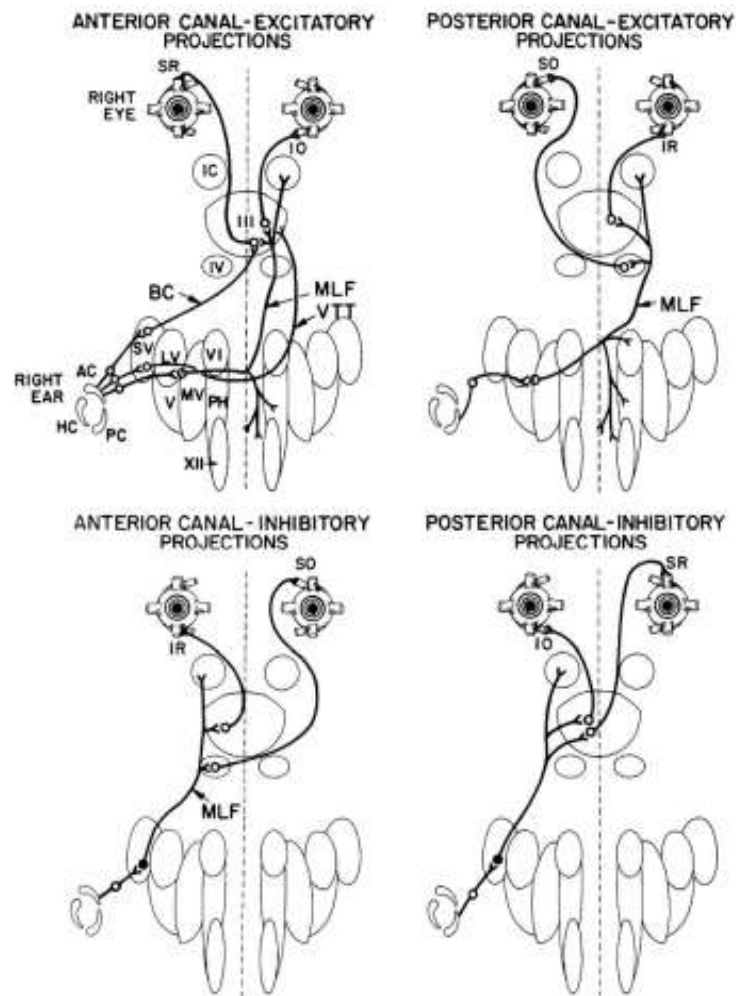


FIGURE 45 : VOIES EXCITATRICES ET INHIBITRICES DES CANAUX VERTICAUX.

AC/PC/HC:/canal semi-circulaire antérieur/postérieur/horizontal; SR/MR/IR/LR: muscles droit supérieur/ droit médial/ droit inférieur/ droit latéral; SO/IO: muscles oblique supérieur/oblique inférieur; III : noyau oculomoteur commun; IV : noyau oculomoteur pathétique; VI : noyau oculomoteur externe; SV/LV/MV: noyau vestibulaire supérieur/ latéral/ médial; BC: Brachium conjunctivum; PH: noyau prepositus hypoglossi; IC: noyau interstitiel de Cajal; VTT:tractus tegmental ventral; MLF: Faisceau longitudinal médian; ATD: tractus ascendant de Deiters. [32]

En physiologie, on ne trouve que des stimulations combinées : par exemple, stimulation des deux canaux postérieurs lorsque l'on s'allonge ou stimulation des deux canaux antérieurs lorsque l'on se redresse (plan du *pitch*). Il y a encore les stimulations simultanées des canaux antérieur et postérieur droits lorsque l'on incline la tête vers la droite ou la stimulation simultanée des canaux antérieur et postérieur gauches lorsque l'on incline la tête vers la gauche (plan du *roll*). Les phases rapides des nystagmus produits par la stimulation d'un canal vertical isolé ou de canaux verticaux combinés, examinées du point de vue de l'observateur, sont décrites dans le tableau ci-dessous [31] .

Canal / Activité	CA	CP	CA+CP
Côté droit			 Latéroflexion Dt
Côté gauche			 Latéroflexion G
Droit + gauche	 Antéflexion	 Rétroflexion	

FIGURE 46 : Direction des phases rapides des nystagmus produits par la stimulation des canaux verticaux.

Implications physiopathologiques :

Il est crucial d'évaluer soigneusement les mouvements oculaires pendant l'examen clinique, car le substrat physiologique et anatomique du système oculomoteur est intimement lié au système vestibulaire par le biais du RVO. Le RVO est responsable des phénomènes de nystagmus observés chez les patients. Chaque canal semi-circulaire a son nystagmus du fait de ses connexions avec la musculature extra-oculaire. Inversement, chaque nystagmus constaté témoigne de l'excitation de son canal que l'on soit en physiologie ou en pathologie.

Les nystagmus vestibulaires physiologiques ne surviennent qu'au cours d'un mouvement et lui sont spécifiques. Les nystagmus vestibulaires pathologiques seront exactement les mêmes nystagmus mais survenant en l'absence de mouvement de tête ou ne correspondant pas à ce mouvement.

Dans le plan horizontal, la destruction unilatérale d'un canal produit une asymétrie du signal vestibulaire. En effet, le côté sain garde son activité spontanée, ce qui contraste avec l'absence d'activité du côté lésé. Cette asymétrie génère un nystagmus battant vers le côté sain avec une phase lente dirigée vers le côté lésé, tout comme si le patient tournait la tête vers le côté sain. La destruction du canal gauche produit un nystagmus horizontal battant vers la droite et la destruction du canal droit produit **un nystagmus horizontal battant vers la gauche.**

Dans le plan vertical, un vertige positionnel paroxystique bénin (VPPB) du canal postérieur droit –à titre d'exemple– produira un nystagmus battant vers le haut et dans le sens horaire.

La destruction ou la stimulation de tous les canaux semi-circulaires d'un côté entraîne un nystagmus mixte horizonto-rotatoire dont la direction correspond à la somme vectorielle des nystagmus produits par chacun des trois canaux. Ainsi, une

névrite vestibulaire droite, à titre d'exemple, produira un nystagmus avec des phases rapides vers la gauche et dans le sens anti-horaire.

2.1.1. RVO linéaire

Les inclinaisons de la tête dans le plan frontal (latérales) sont principalement détectées par la macule utriculaire. Le nerf vestibulaire supérieur transporte les impulsions de l'utricule au noyau vestibulaire médial via le faisceau longitudinal médian (FLM). Ce dernier projette sur les noyaux oculomoteurs par le biais desquels il stimule les muscles droit médial et oblique inférieur pour générer des réflexes statiques de contre-rotation oculaire, consistant en un mouvement de cyclotorsion des yeux opposé à celui de la tête de telle manière à compenser partiellement le mouvement de celle-ci [33]. Une électrode placée sous l'œil pourrait capter ce potentiel sous la forme d'une réponse phasique appelée Potentiel Évoqué Myogénique Vestibulaire Oculaire (PEMOV), exploration complémentaire de développement récent ayant révolutionné l'approche du clinicien concernant les syndromes vestibulaires.

Le réflexe vestibulo-oculomoteur linéaire est un phénomène d'origine à la fois canalaire et otolithique qui se déroule en deux phases :

- Une phase dynamique d'origine canalaire (70%) et otolithique (30%) durant laquelle on observera un **nystagmus torsionnel** ;
- Une phase statique purement otolithique qui va permettre la stabilité de l'image sur la rétine lors des mouvements de la tête dans le plan frontal ; c'est la **contre rotation oculaire** à proprement parler.

Implications physiopathologiques :

L'atteinte des voies otolithiques centrales induit un syndrome totalement différent de l'atteinte des voies canalaire, ne comportant pas de nystagmus mais un désalignement oculaire vertical (skew deviation).

La skew deviation s'intègre souvent dans le cadre d'une réaction de torsion oculaire (oculaire tilt reaction ou OTR) associant une cyclorotation pathologique des yeux autour de leur axe optique, une déviation de la verticale visuelle subjective, une inclinaison de la tête vers l'œil le plus bas et une tendance à la chute latérale également de ce côté.

La skew deviation –isolée ou s'intégrant dans une OTR complète– traduit un déséquilibre des afférences vestibulaires dans le plan frontal (roll). Elle peut être retrouvée dans le cadre de lésions affectant en tout point la voie utriculo-oculaire [34]. Dans la réaction pathologique d'inclinaison oculaire, les yeux, la tête et le corps sont continuellement ajustés à ce que le système nerveux central calcule à tort comme étant vertical. Cette compensation provoque une rotation syncinétique des yeux, de l'axe interpupillaire et de la tête dans le plan de roulis pour se réaligner selon la verticale perçue [15].

Les caractéristiques de l'OTR s'opposent ainsi point par point à celles de la réaction de contre-roulis physiologique (composantes vestibulo-oculaire et vestibulo-colliculaire de la réaction de redressement en réponse à l'inclinaison latérale de la tête et du corps), au cours duquel la torsion oculaire se fait dans le sens opposé à celui de l'inclinaison de la tête. La skew deviation est simplement une ocular tilt reaction sans torticolis, du fait que l'atteinte des voies graviceptives préserve les connexions vestibulo-spinales. Elle est principalement liée à des lésions supranucléaires dans la fosse postérieure.

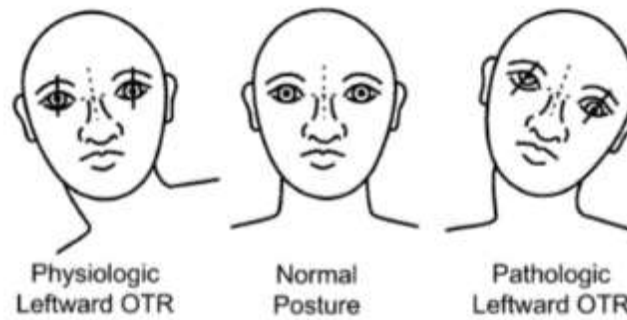


FIGURE 47 : CONTRE-ROULIS PHYSIOLOGIQUE VS PATHOLOGIQUE. DANS LA RÉACTION PHYSIOLOGIQUE D'INCLINAISON OCULAIRE (À GAUCHE), L'INCLINAISON COMPENSATOIRE DE LA TÊTE PRÉDOMINE, AVEC SEULEMENT UNE PETITE DÉVIATION OBLIQUE OU UN CONTRE-ROULIS OCULAIRE STATIQUE DANS LE SENS OPPOSÉ. DANS LA RÉACTION D'INCLINAISON OCULAIRE PATHOLOGIQUE (À DROITE), LES TROIS COMPOSANTES DE LA RÉACTION D'INCLINAISON OCULAIRE SONT PRÉSENTES ; L'INCLINAISON DE LA TÊTE SE FAIT DANS LE MÊME QUE LA TORSION OCULAIRE [33]

3.2. Voies vestibulo-spinales

Les neurones vestibulaires secondaires se projettent sur les motoneurones spinaux, ce qui permet la stabilisation de la tête par le réflexe vestibulo-colliculaire (ou réflexe vestibulo-cervical) et du corps dans l'espace grâce au réflexe vestibulo-spinal. Ces deux réflexes interviennent dans le contrôle de la posture ainsi que dans les réactions d'adaptation et de rééquilibration.

3.2.1. Réflexe vestibulo-colliculaire :

Le réflexe vestibulo-colliculaire (ou vestibulo-cervical) se traduit par une série de mouvements compensateurs de la tête destinés à stabiliser la tête dans l'espace pendant le mouvement, via une stimulation réflexe des muscles de la nuque. Cette dernière est générée par les voies neuronales issues des CSC et transitant par le faisceau longitudinal médian qui descend par la partie basse du tronc cérébral et la moelle épinière cervicale vers les motoneurones cervicaux [35].

Le gain de ce réflexe est extrêmement faible par rapport à celui du RVO en situation physiologique, témoignant de son rôle secondaire dans les phénomènes de stabilisation et d'équilibre. Il est cependant nettement augmenté en cas de déficit vestibulaire, dans une tentative de se substituer partiellement aux réflexes vestibulo-oculaires déficitaires ; son efficacité, tant en termes d'amplitude que de vitesse, reste cependant bien inférieure à celle de ces derniers [36].

3.2.2. Réflexe vestibulo-spinal [37]:

Le réflexe vestibulo-spinal est un réflexe clé dont le rôle est de générer un mouvement compensatoire du corps visant à maintenir le contrôle postural (contrôle des muscles antigravitaires pour maintenir le centre de gravité sur la base de support). Il est fortement impliqué dans l'automatisme de la marche et du changement postural : une altération des voies du RVS augmenterait le risque de chute, en particulier chez le sujet âgé.

La réponse canalo-spinale est un réflexe qui permet le maintien de la posture et de l'équilibre en cas d'accélération angulaire. L'arc réflexe utilisé emprunte trois neurones, expliquant la grande rapidité de la réponse motrice.

La réponse maculo-spinale a pour finalité d'immobiliser le corps et la tête, en réponse à un déplacement linéaire. L'arc réflexe met également en jeu trois neurones, ce qui explique la rapidité de la réponse musculaire nécessaire pour assurer le maintien de l'équilibre :

- Les voies utriculospinales projettent sur les motoneurones de la moelle épinière dorsale et lombaire, permettant de maintenir le tonus musculaire des muscles extenseurs du tronc et des membres inférieurs impliqués dans le maintien de la station debout. Elles transitent par le faisceau vestibulospinal latéral ipsilatéral à l'utricule, et déclenchent une réaction

d'alerte précoce en cas de chute suite au désalignement de la tête par rapport à la gravité. Le réflexe vestibulo-spinal envoie des signaux moteurs au système musculo-squelettique afin de stabiliser le corps.

- Les voies sacculospinales se projettent majoritairement sur la moelle cervicale par le faisceau vestibulospinal médial, et particulièrement le noyau accessoire innervant le muscle sternocléidomastoïdien. Les projections des voies sacculospinales sont bilatérales et noyées dans les projections canalaire avec pour rôle de maintenir la tête dans les déplacements verticaux. **Un potentiel appelé potentiel évoqué myogénique vestibulaire cervical (cVEMP) peut être obtenu par l'enregistrement du potentiel d'action du muscle sterno-cleido-mastoidien, et constitue l'un des principaux outils permettant au clinicien d'interroger les macules sacculaires.**

3.3. Voies vestibulo-végétatives

Il est maintenant établi que les entrées du système vestibulaire modifient l'activité du système nerveux sympathique et parasympathique pendant les changements posturaux, par l'intermédiaire du réflexe vestibulo-végétatif.

L'importance du RVS dans la régulation de la pression sanguine repose probablement sur la sensibilité du système vestibulaire dans la détection des changements d'orientation de la tête dans l'espace. Ce dernier module la fréquence cardiaque et la pression artérielle lors de la mise en orthostatisme : la réponse est rapide et se déclenche dès le début du mouvement, permettant d'éviter une lipothymie qui se produirait si seul le réflexe barorécepteur sinusal carotidien entrait en jeu.

Le réflexe vestibulo-végétatif intervient également dans le maintien d'une pression sanguine stable pendant les modifications posturales. Il détecte la constante gravitaire qui donne un poids à la masse sanguine cérébrale lorsque le sujet est immobile en équilibre statique, mais surtout lors des fortes accélérations linéaires ; les noyaux vestibulaires transmettent directement ces informations otolithiques aux centres neuro-végétatifs de régulation de la TA, permettant ainsi une adaptation rapide du système autonome cardio-circulatoire, afin d'éviter un effet de déplétion sanguine pendant le mouvement.

3.4. Voies vestibulaires centrales

Le système vestibulaire permet l'intégration et la perception de la position du corps dans l'espace grâce aux voies neuronales centrales qui se projettent sur le thalamus, le cortex, et le cervelet :

Des noyaux vestibulaires sont issus des efférences qui atteignent le cortex via le tractus thalamocortical. Le thalamus agit à titre de relais entre la moelle épinière et le cortex somatosensoriel en projetant l'information vestibulaire au niveau de plusieurs aires du cortex dites vestibulaires [38]. Bien que le réseau cortical vestibulaire ne soit pas clairement organisé comme c'est le cas pour les autres modalités sensorielles, les données de la littérature attribuent au cortex vestibulaire pariéto-insulaire (CVPI) un rôle prioritaire [39].

A l'instar des noyaux vestibulaires, ces aires corticales sont multi sensorielles et intègrent donc, en plus des informations vestibulaires, des signaux divers issus de modalités sensorielles. Elles assurent des fonctions d'ordre perceptives et cognitives telles que la perception de la verticale subjective, la navigation et la mémoire spatiale ainsi que la représentation du schéma corporel en indiquant l'orientation spatiale par rapport à la pesanteur. Dans cette fonction, la synergie avec

la vision, la sensibilité extéroceptive et la proprioception relèguent la fonction otolithique au dernier plan (prévalence des entrées somato-sensorielles sur les entrées otolithiques). Ainsi, bien que les processus vestibulaires stabilisateurs soient automatiques et subconscients, il existe une perception « consciente » de la position de la tête et de son mouvement [28].

L'une des caractéristiques les plus mystérieuses du système vestibulaire s'incarne dans le fait qu'il s'agit de la seule modalité sensorielle présentant une dominance hémisphérique : hémisphère droit pour le sujet droitier, hémisphère gauche pour le gaucher [15].

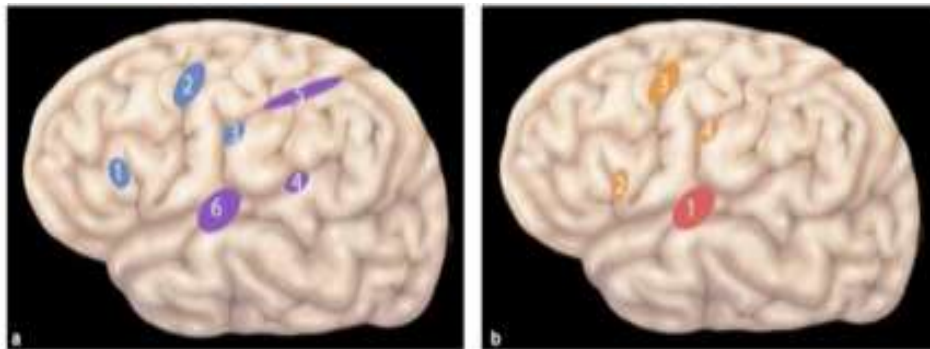


FIGURE 48 : AIRES VESTIBULAIRES CORTICALES. A– AIRES CORTICALES RECEVANT LES STIMULATIONS DES NOYAUX VESTIBULAIRES.

(1) CHAMP FRONTAL DES YEUX ; (2) AIRE 2A ; (3) AIRE 2V ; (4) AIRES TEMPORALES SUPÉRIEURE ET MÉDIALE ; (6) CORTEX VESTIBULAIRE PARIÉTO–INSULAIRE (CVPI). B–AIRES CORTICALES SE PROJETANT VERS LES NOYAUX VESTIBULAIRES. (1) CORTEX VESTIBULAIRE PARIÉTO–INSULAIRE ; (2) AIRE 6PA; (3) AIRE 3A; (4) AIRE 2V: VOIES VESTIBULAIRES DANS LE TRONC CÉRÉBRAL [VEILLON]

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

En provenance des noyaux vestibulaires, des afférences sont dirigées vers les cellules de Purkinje du cervelet, plus particulièrement le "vestibulocérébellum", composé du lobe flocculo-nodulaire et du cortex vermien :

- Les cellules de Purkinje renvoient des signaux inhibiteurs aux noyaux vestibulaires (**boucle de rétroaction vestibulo-cérébello-vestibulaire**), ayant pour but de moduler le réflexe vestibulo-oculaire. De fait, ces signaux agissent en tant qu'inhibiteur du réflexe vestibulo-oculaire afin de permettre de fixer un objet précis lors des mouvements de la tête [40];
- Le vermis antéro-supérieur semble agir indirectement sur le réflexe vestibulo-spinal en codant les signaux vestibulaires et l'entrée proprioceptive provenant des muscles axiaux ; les effets créés ne sont toutefois pas complètement compris [41].

L'impact du cervelet sur le système vestibulaire est clairement établi sur le fait qu'une atteinte de ce dernier réduit la qualité de certaines fonctions vestibulaires, s'incarnant essentiellement en des troubles d'équilibre lors de la marche et du maintien de la station debout. Cependant, comme les réflexes vestibulaires sont encore présents –bien que altérés– en cas d'atteinte du cervelet, ce dernier semble plus vraisemblablement agir comme un "modulateur" ou "régulateur" central de la fonction vestibulaire [42]: il réajuste en permanence les entrées vestibulaires en autorisant ou inhibant –quand cela s'avère nécessaire– telle ou telle information à sa sortie du noyau vestibulaire.

4. Particularités physiologiques du système de l'équilibre

4.1. Un système multifactoriel « monté en parallèle »

Vision, labyrinthes et proprioception adressent simultanément leurs informations aux centres supérieurs le long de voies nerveuses montées « en parallèle ». Ainsi, l'équilibre peut se maintenir même si certaines des informations que les capteurs adressent sont incomplètes, absentes, voire incohérentes. En d'autres termes, la destruction de l'une des voies d'informations n'entraîne pas l'arrêt du fonctionnement de tout le système, contrairement à ce que l'on observe dans un montage en série [7].

S'il s'agit d'une aubaine pour l'individu (fonctionnement en "mode sans échec"), ce "montage en parallèle" complique la tâche au praticien lorsqu'il s'agit d'analyser un trouble de l'équilibre et de déterminer quel organe est défaillant au sein d'une organisation complexe. Une autre implication pratique consiste dans le fait que les examens complémentaires doivent s'attacher à explorer une à une chacune des voies d'information.

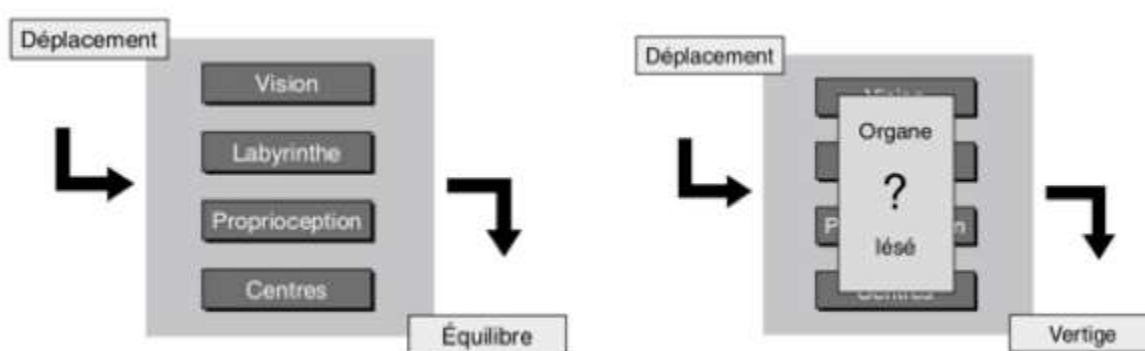


FIGURE 49 : DIFFICULTÉ DIAGNOSTIQUE D'UN TROUBLE DE L'ÉQUILIBRATION DU FAIT DU CARACTÈRE MULTISENSORIEL ET DU MONTAGE « EN PARALLÈLE » DE L'ENSEMBLE DU SYSTÈME [7].

4.2. Un système dont la hiérarchie varie avec la fréquence [2]

Pour les mouvements de la tête aux basses fréquences (moins de 0.1 à 0.2 Hz), l'œil "se débrouille tout seul" : les informations visuelles suffisent à assurer la stabilité des images rétiniennes. Le poids des informations proprioceptives cervicales et labyrinthiques est faible dans cette zone de fréquences.

Aux moyennes fréquences, (jusqu'à environ 1 Hz), le système otolithique prospère dans la détection de la force gravitationnelle et de l'accélération linéaire, avec une contribution importante des entrées visuelles et proprioceptives.

Aux hautes fréquences, le réflexe optocinétique n'est plus opérant et le seul vestibule assure la stabilité de l'image rétinienne. Les canaux semi-circulaires prennent le relais pour les fréquences entre 0.1 et 10 Hz afin ; ils détectent les accélérations angulaires et contribuent avec le système otolithique afin d'assurer la stabilité des images.

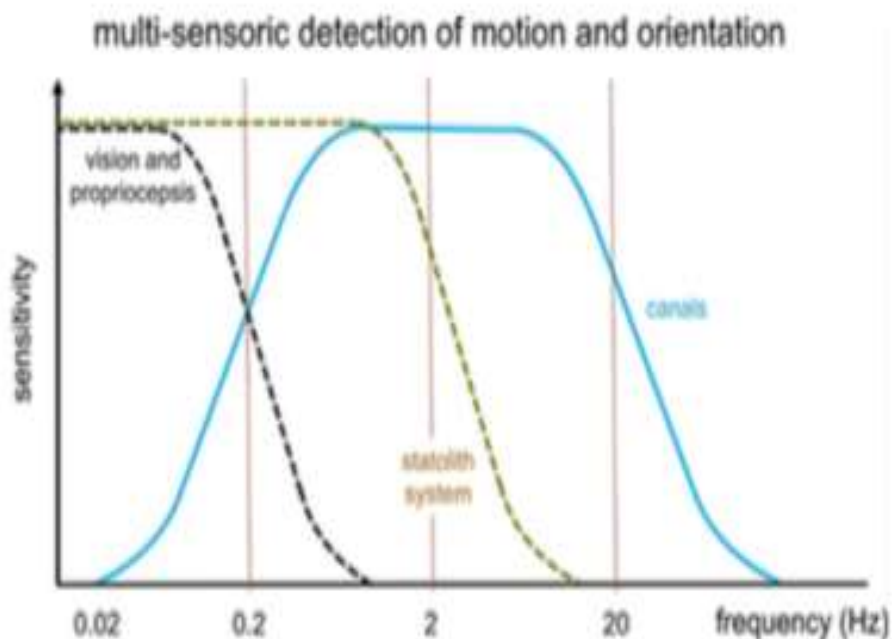


FIGURE 50 : REPRÉSENTATION GRAPHIQUE DU POIDS RELATIF DES ENTRÉES SENSORIELLES EN FONCTION DE LA FRÉQUENCE DU MOUVEMENT [17]

La principale conséquence de cette hiérarchie en clinique est qu'aux basses et moyennes fréquences, les examens vestibulaires (examen clinique, épreuve calorique...), pour laisser s'exprimer les voies labyrinthiques, doivent être pratiqués dans l'obscurité absolue, sans aucune référence visuelle. Par contre, aux hautes fréquences (ex : test d'Halmagyi et video-Head Impulse Test), l'étude du réflexe vestibulo-oculaire s'affranchit de la condition d'obscurité.

4.3. Un système “ doué de compensation ” :

Pour contrecarrer les déséquilibres induits par une atteinte vestibulaire, l'organisme s'adapte rapidement afin de ne plus utiliser l'information vestibulaire : c'est la compensation vestibulaire, qui désigne les phénomènes liés à la disparition des symptômes consécutifs à une perte de la fonction vestibulaire : le neuroépithélium du vestibule ne se régénérant pas après sa destruction, la disparition des symptômes vertigineux et/ou des troubles posturaux résulte d'une adaptation du système nerveux central.

La compensation vestibulaire joue un rôle majeur en cas de déficit vestibulaire unilatéral : elle permet à l'organisme de s'adapter rapidement et de rétablir une situation d'équilibre nouveau omettant l'entrée vestibulaire défaillante. Le degré de compensation peut être évalué sur le gain du RVO aux épreuves rotatoires, mais également sur la restauration du réflexe vestibulo-spinal via la posturographie [43].

CHAPITRE 3 : Physiopathologie

1. Syndrome vestibulaire

Les informations vestibulaires sont acheminées par les nerfs vestibulaires de manière symétrique vers les noyaux vestibulaires (NV) homologues situés dans le tronc cérébral. Du fait de son organisation anatomo-fonctionnelle, un processus lésionnel aigu ou subaigu d'une des structures vestibulaires entraîne un fonctionnement asymétrique, d'où l'apparition d'un syndrome vestibulaire aigu. Les signes cardinaux de ce dernier se déduisent des connexions du labyrinthe postérieur et des différentes modalités sensorielles avec les noyaux vestibulaires centraux, dans des conditions statiques (signes spontanés survenant même en l'absence de mouvement), dynamiques (en relation avec les mouvements de la tête) et positionnelles (par rapport au vecteur gravité). Une atteinte chronique ou progressive ou bilatérale des structures vestibulaires se manifeste plutôt par une ataxie vestibulaire, les déficits statiques étant plus rapidement compensés que les déficits dynamiques [44].

Quatre grandes classes de désordres peuvent être répertoriées : cognitivo-perceptuels, oculomoteurs, posturo-locomoteurs et neurovégétatifs. Plus récemment, la littérature reconnaît l'influence du syndrome vestibulaire sur les émotions et la personnalité, dimension trop souvent négligée par le praticien dans la prise en charge d'un syndrome vestibulaire.

1.1. Troubles oculomoteurs

En condition statique, l'incohérence de l'information le long de la voie canalo-oculaire entraîne un nystagmus spontané horizonto-rotatoire battant du côté sain, et peut également inclure une cyclotorsion oculaire statique en cas d'atteinte étendue au système otolithique.

Le syndrome oculomoteur dynamique se traduit par une altération du gain du réflexe vestibulo-oculaire (RVO), stabilisant les images sur la rétine lors des mouvements du corps, ainsi que de celui du réflexe optocinétique (ROC), stabilisant les images sur la rétine face à un flux optique. L'environnement visuel bascule dans le sens de la rotation de la tête, se traduisant par une perturbation de l'acuité visuelle dynamique et des oscillopsies (*illusion optique de mouvement faisant qu'un objet immobile paraît se déplacer en un va-et-vient incessant et rapide de petite amplitude*) [45].



1.2. Troubles posturaux

S'agissant des troubles posturaux en condition statique, la tête du patient est inclinée dans le plan frontal de 4° en moyenne au stade aigu d'un déficit vestibulaire unilatéral total. Le tronc peut également être incliné du côté de l'atteinte, mais dans une moindre mesure[46]. Ces déficits posturaux statiques seraient dus aux asymétries des réflexes s'exerçant sur la musculature squelettique via les faisceaux vestibulo-spinaux latéral et médian. On observe une diminution du tonus des muscles extenseurs des membres du côté atteint et une augmentation du tonus des muscles du côté sain.

Le syndrome postural dynamique est souvent plus marqué. Il traduit une altération des gains du réflexe vestibulo-spinal et vestibulo-colliculaire, responsable de déviations posturales et de chutes.

1.3. Troubles cognitivo-perceptuels

L'incohérence des informations le long de la voie vestibulo-corticale explique le **VERTIGE**, issu du latin *vertere* "tourner". Elle peut également entraîner des signes d'atteinte de la voie otolithique, à savoir un trouble de la perception de la verticale subjective ou des sensations illusoires de latéropulsion du corps (le sujet sent comme s'il était projeté sur le côté).



Les patients se plaignent souvent de désorientation spatiale, et présentent de moins bonnes performances dans les tâches de navigation spatiale basées sur la locomotion (par exemple, revenir à un point de départ après un déplacement effectué dans l'obscurité) [45].

1.4. Symptômes neuro végétatifs

Une atteinte unilatérale du système vestibulaire se traduit, entre autres, par des symptômes neurovégétatifs. Ces derniers peuvent être dans certains cas plus invalidants que le trouble de l'équilibre en lui-même et dépendent du profil psychologique du patient et de son état émotionnel.

On avait tendance à expliquer cette stimulation par la proximité dans le tronc cérébral (plancher du 4ème ventricule) du noyau vestibulaire et du noyau du X (pneumogastrique). En fait, il n'y a aucune participation vagale ou parasympathique dans les symptômes neurovégétatifs rencontrés dans la pathologie vestibulaire ; ces derniers s'expliquent par une perturbation du réflexe vestibulo-végétatif. Dans un 1er temps il existe une stimulation sympathique avec décharge d'adrénaline puis survient une brusque inhibition du système orthosympathique expliquant la pâleur, l'hypotension et la baisse du tonus musculaire.

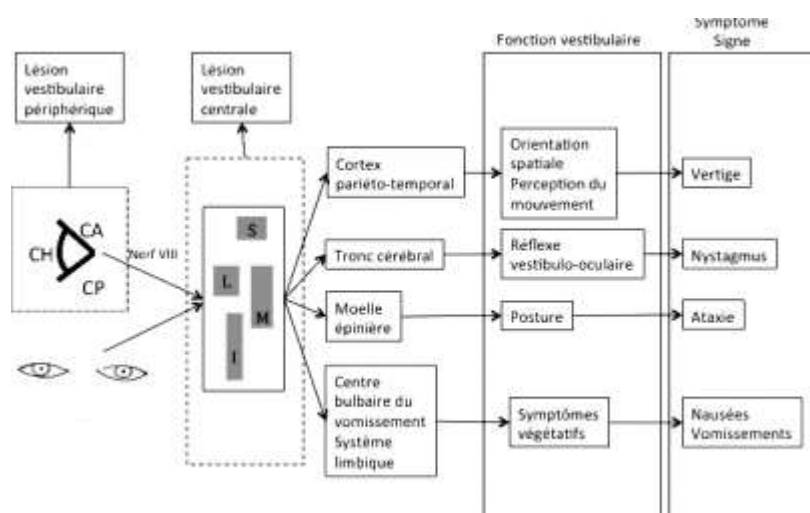


FIGURE 51 : SCHÉMATISATION NEURO-ANATOMIQUE DES SYMPTÔMES ET SIGNES PRINCIPAUX EN CAS DE LÉSION VESTIBULAIRE PÉRIPHÉRIQUE OU CENTRALE [47]

2. Vertige périphérique

Comme nous l'avons précédemment cité, le vertige est la conséquence d'une asymétrie des informations vestibulaires le long des voies vestibulo-corticales.

Le vertige est dit périphérique lorsqu'il résulte d'une atteinte du labyrinthe vestibulaire (ex: vertige positionnel paroxystique bénin, ménière....) ou du nerf vestibulaire (ex: déficit vestibulaire unilatéral brusque ou "névrite vestibulaire"...). Il s'oppose au vertige central qui résulte d'une atteinte des noyaux vestibulaires ou des voies vestibulaires centrales (AVC ischémique ou hémorragique, tumeur, migraine...).

D'un point de vue anatomo-physiologique, un vertige périphérique peut résulter d'une atteinte unilatérale -ou plus rarement bilatérale- du labyrinthe ou du nerf vestibulaire, soit par destruction (déficit vestibulaire), soit par irritation (Épisodes aigus et récidivants de stimulation ou d'inhibition vestibulaire unilatérale). Le tableau ci-dessous résume les principales causes de vertiges périphériques en fonction du mécanisme pathologique sous-jacent.

Tableau : Principales étiologies des vertiges périphériques en fonction du mécanisme physiopathologique sous-jacent. [Adapté de[1]] :

Mécanisme physiopathologique	Principales étiologies
Syndrome irritatif : Épisodes aigus et récidivants de stimulation ou d'inhibition vestibulaire unilatérale	<ul style="list-style-type: none"> - Vertige paroxystique positionnel bénin (canalolithiase) - Maladie de Menière (rupture de la barrière endo-périlymphatique) - Paroxysmie vestibulaire (conflit neurovasculaire) - Fistule périlymphatique (modifications de pression)
Déficit vestibulaire (labyrinthe ou nerf vestibulaire) unilatéral aigu ou subaigu, responsable d'un déséquilibre entre les afférences vestibulaires droite et gauche	<ul style="list-style-type: none"> - Névrite vestibulaire - Labyrinthite aiguë
Déficit vestibulaire bilatéral	<ul style="list-style-type: none"> - Ototoxicité (ex. aminoglycosides) - Maladie de Menière bilatérale - Schwannome vestibulaire bilatéral - Méningite - Maladie neurodégénérative avec ou sans syndrome cérébelleux associé

CHAPITRE 4 : Evaluation clinique du patient vertigineux

En matière de vertige, l'examen clinique représente la pierre angulaire de la démarche diagnostique et permet, à lui seul, d'aboutir au diagnostic étiologique neuf fois sur dix, ou sinon de cibler les explorations complémentaires indispensables en fonction du contexte. En effet, si les techniques d'imagerie et d'explorations fonctionnelles vestibulaires sont en plein essor, leur rentabilité diagnostique demeure sine qua none des critères cliniques ayant déterminé leur indication).

Le but de l'examen clinique est d'évaluer le degré d'urgence et de préciser rapidement s'il s'agit d'une origine périphérique (le plus souvent bénigne) ou d'une pathologie centrale, souvent grave car pouvant rapidement engager le pronostic vital du patient, et pouvant nécessiter de diriger le patient vers une hospitalisation sans délai ou de recourir en urgence à un avis spécialisé.

L'idéal est sans aucun doute d'examiner le patient au décours de la crise, période privilégiée où l'examen clinique apporte des éléments précieux, en particulier un nystagmus caractéristique. Si ce dernier représente un véritable ADN du vertige, il se caractérise par une grande labilité et doit être recherché de façon répétée lors des consultations. Ailleurs, le vertige se réduit à une plainte déclarative et l'interrogatoire est plus que jamais capital pour le classer dans un cadre nosologique précis.

1. Interrogatoire

L'interrogatoire minutieux est le temps essentiel de l'examen, même en urgence. Il se veut exhaustif, systématisé, orienté par une bonne maîtrise de la pathologie vertigineuse (on ne trouve que ce que l'on cherche), et directif sans être trop suggestif.

L'expérience démontre que, si l'on n'aboutit pas à une suspicion diagnostique

au terme de l'interrogatoire, on n'y aboutira sans doute jamais...

L'interrogatoire est double, s'intéressant d'abord au patient vertigineux, puis à son vertige.

2.4. Interrogatoire général du patient vertigineux

Doit préciser :

- Age du patient
- Profession : nécessaire à préciser, d'une part pour identifier certaines professions à risque (plongeurs, pilotes, parachutistes...), et d'autre part pour apprécier le retentissement du vertige sur l'activité du patient, permettant d'évaluer la nécessité d'un éventuel arrêt de travail.
- Antécédents médicaux : Antécédents otologiques (en particulier infectieux et traumatiques), Recherche systématique d'un terrain vasculaire (HTA, diabète, obésité, dyslipidémie, tabagisme, trouble du rythme cardiaque...), Pathologies neuropsychiatriques (SEP, Migraine, Épilepsie, Anxiété, Dépression...), Pathologies ostéo-articulaires...
- Prises médicamenteuses : Traitements en cours (en accordant une attention particulière à ceux connus pour interférer avec les résultats des examens vestibulaires : vestibuloplégiques, effet désinhibiteur...) ; Prise récente de médicaments potentiellement ototoxiques (en particulier aminosides); Prise de quinine ou de salicylés à fortes doses; Prise d'insuline ou d'antidiabétiques oraux ...,
- Habitudes toxiques (Éthylisme, Drogues ...)
- Antécédents chirurgicaux et traumatiques : traumatisme récent (en particulier cranio-cervical), Chirurgie de l'oreille...

2.5. Interrogatoire précisant les caractéristiques du vertige

L'interrogatoire spécifique est ciblé sur les caractéristiques du vertige pouvant orienter le médecin vers un diagnostic étiologique. Les principaux éléments à préciser sont :

- **Le type de vertige :**

La sensation vertigineuse est souvent difficile à définir. Le premier problème auquel on est confronté est celui du sens des mots qui n'est souvent pas le même pour le patient et pour le médecin. *“Les mots que j’emploie, ce sont les mots de tous les jours, et ce ne sont point les mêmes ! ... Ces fleurs sont vos fleurs et vous dites que vous ne les reconnaissez pas.”* (Paul Claudel, Cinq Grandes Odes – 1913).

C'est particulièrement le cas du mot « vertige » qui est un terme que les patients utilisent pour désigner toutes sortes de malaises avec ou sans perte de conscience : « crise, dérangement, éblouissement, étourdissement, évanouissement, indisposition, malaise, oppression, pâmoison, panique, syncope, vertige ». Sensu stricto, le vertige, issu du latin *vertere* “tourner”, correspond à une situation où le sujet voit tout tourner devant lui. Le “vertige rotatoire” est un pléonisme confortable pour le clinicien, souvent utilisé en pratique pour éliminer les autres situations où “ça ne tourne pas vraiment” et qui orientent plutôt le diagnostic vers un malaise.

Une première question à type de “Que vous arrive-t-il?” permettra au patient de débiter sa plainte, différemment formulée: impression de rotation ou de bascule de l'environnement autour du patient ou du patient lui-même (comme sur un manège), sensation de tangage (comme sur un bateau), simple ressenti d'une instabilité mal systématisée, d'une pseudo-ébrïété, d'un enfoncement dans le sol, d'oscillopsies; sensation d'être projeté brutalement, de latéro-déviations lors de la conduite automobile, ou encore de trouble de la démarche pouvant aller jusqu'à

l'ataxie franche.

Le médecin doit aiguiller ce moment crucial de l'interrogatoire par des questions claires et précises pour distinguer un vertige d'un déséquilibre et la réalité d'une crainte : "S'agit-il bien d'un vertige ? Sommes-nous bien d'accord sur les mots ? Est-ce que ça tourne vraiment ? Est-ce la pièce qui tourne ou vous ? Est-ce plutôt une perte d'équilibre ou une instabilité ? Avez-vous peur de tomber ? ...". [48]

- **La chronologie du trouble** : Le vertige a-t-il débuté de façon brutale ou progressive ? Le vertige est-il constant ou intermittent ? S'il est constant, depuis combien de temps ? S'il est intermittent, de quand date la première crise, quelle est la durée et la fréquence des crises ?

Par exemple, le vertige « positionnel » est rapidement perçu après la prise de position ; la crise de Ménière met plusieurs minutes, voire heures, à s'installer ; l'ischémie surprend le patient en quelques secondes [7].

- **La durée du vertige** : "... en secondes, minutes, jours ?". Elle présente un poids très important dans l'orientation diagnostique.

TABLEAU : ORIENTATION DIAGNOSTIQUE EN FONCTION DE LA DURÉE DU VERTIGE.

Durée du vertige	Principaux diagnostics à évoquer
Secondes	Vertige positionnel paroxystique bénin Vertige cervical
Minutes à Heures	Accident ischémique transitoire Maladie de Ménière Migraine vestibulaire
Jours	Névrite vestibulaire (ou déficit vestibulaire unilatéral brusque) Labyrinthite infectieuse
Semaines	Vertiges psychogènes +++

- **La présence d'un éventuel facteur déclenchant** : déclencheurs positionnels, déclencheurs présents dans la coordination œil-tête (mouvements rapides de la tête, en marchant, en courant...), déclencheurs visuels (stimulations visuelles mouvantes...), déclencheurs proprioceptifs (chaussures aux semelles épaisses, tapis en mousse, plans inclinés, sols irréguliers), autres (syndrome infectieux récent, prise médicamenteuse, mouchage, bruits forts ...).

Tableau : Orientation diagnostique en fonction de l'éventuel facteur déclenchant.

[49]

Facteur déclenchant	Principaux diagnostics à évoquer
Changements de position de la tête	Vertige positionnel paroxystique bénin (VPPB)
Mouvements cervicaux	VPPB ; Vertige cervical ; Malformation d'Arnold Chiari
Stress	Migraine ; Vertiges psychogènes
Modifications de la pression dans l'oreille interne et/ou sons forts (Phénomène de Tullio)	Fistule labyrinthique ; Fistule périlymphatique ; Déhiscence du canal semi-circulaire antérieur (Syndrome de Minor) ; Syphilis
Effort excessif	Déhiscence du canal semi-circulaire antérieur ; Malformation d'Arnold Chiari
Vertiges spontanés (absence de facteur déclenchant)	Névrite vestibulaire ; Maladie de Ménière ; Accident ischémique transitoire ou constitué ; Sclérose en plaques

- **L'aura de crise** : est à rechercher systématiquement. La maladie de Ménière à titre d'exemple est connue pour en posséder une et le malade sait décrire cette aura qui se répète avant chaque crise. Par ailleurs, l'existence de l'aura est rassurante, le malade étant prévenu de la survenue de celui-ci, ce qui lui permet de suspendre une activité potentiellement à risque (conduite automobile...).
- **Les symptômes associés** :
 - Signes neurovégétatifs (nausées, vomissements, pâleur, sudations...) ; souvent associés, sans intérêt diagnostique particulier si ce n'est que leur intensité témoigne généralement de celle du vertige. Ils doivent être entendus et pris en compte dans le traitement.
 - Signes auditifs (acouphènes, hypoacousie, sensation de plénitude d'oreille) : ont l'avantage, lorsqu'ils existent, de désigner l'oreille comme responsable et de préciser le côté de l'atteinte. La présence de signes auditifs pointe habituellement vers la responsabilité labyrinthique ; ils n'ont cependant de valeur diagnostique que s'ils sont unilatéraux et que leur survenue ou la modification de leur perception sont synchrones du vertige.
 - Signes neurologiques (troubles de la vigilance ; céphalées ; les "6D" traduisant une atteinte des paires crâniennes: diplopie, dysarthrie, dysphagie, dysesthésie, dysmétrie, dysdiadococinésie; troubles sensitivo moteurs ...); la présence d'un quelconque signe neurologique constitue un drapeau rouge orientant vers une origine centrale du vertige.
 - Signes visuels (oscillopsies, altération de l'acuité visuelle...).

- **Le degré d'invalidité**: différentes échelles standardisées peuvent être utilisées pour évaluer le degré de retentissement du vertige sur l'activité et la qualité de vie du patient, dimension importante à prendre en considération dans la prise en charge thérapeutique et le suivi évolutif. L'échelle DHI est largement utilisée en pratique clinique (cf annexe).

2.6. Le « calendrier du vertige »

Le praticien devra s'attarder à retracer l'histoire du vertige, et ce en incitant le patient à décrire précisément trois crises (dans le cas d'un vertige récurrent):

- la "toute première" crise +++;
- lorsqu'il ne s'agit pas d'une première crise, le patient sera amené à décrire avec précision la crise " la plus typique" parmi toutes celles qu'il a expérimentées. Le praticien doit savoir diriger l'interrogatoire de façon à déterminer s'il existe un quelconque lien entre elles (même pathologie évoluant par crises ou épisodes indépendants);
- enfin "la crise actuelle".

Cet exercice peut s'avérer très difficile à réaliser par un patient qui aura bien souvent tendance à s'égarer dans les mots et à perdre le fil des idées; il est cependant incontournable: c'est de lui que l'on verra naître l'énoncé du diagnostic. Le praticien doit savoir diriger l'interrogatoire, sans omettre l'importance du temps d'écoute.

De façon schématique, l'histoire du vertige peut se présenter sous 3 formes:

- le vertige de début brutal durant plusieurs jours et de régression progressive (prototype de la névrite vestibulaire) (1)
- le vertige itératif ou récurrent, survenant par crises de moins de 24 heures, séparées par des périodes de rémission peu ou pas symptomatiques (ex:

Maladie de Ménière, Migraine...) (2)

- les situations subaiguës ou chroniques, faites d'un mélange d'épisodes d'instabilité, de vertiges positionnels brefs et de crises pouvant durer plusieurs mois (VPPB, Déficits vestibulaires progressifs, Contusion labyrinthique...) (3)

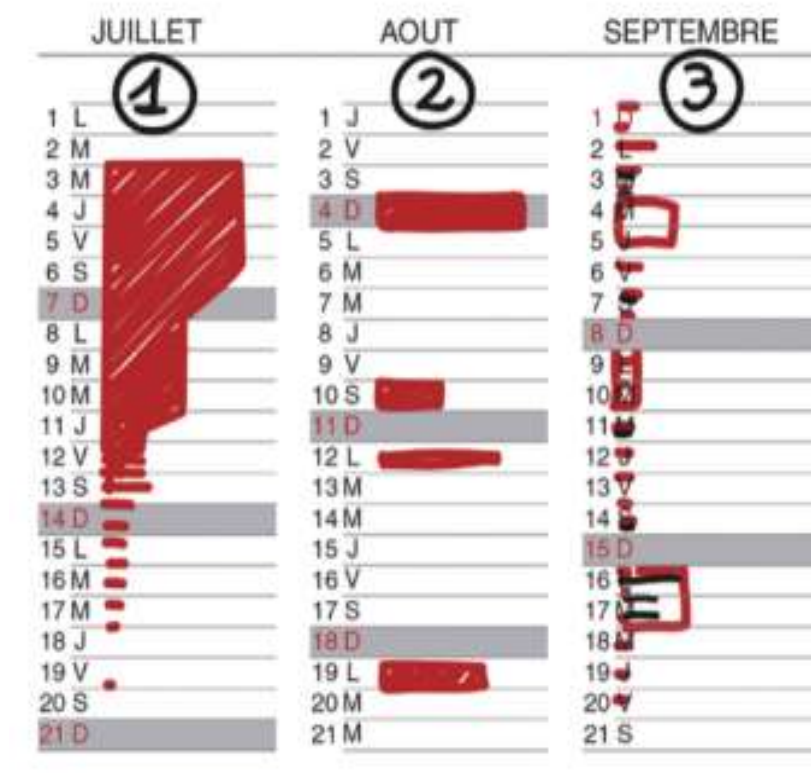


FIGURE 52 : Calendrier du vertige [50]

2.7. « SO STONED », afin de ne rien oublier !

L'acronyme SO STONED, dont chaque lettre possède une signification précise, permet de couvrir huit dimensions différentes, quoiqu'étroitement liées, qui facilitent le recueil des données cliniques pertinentes pour tracer un profil au vertige. Comme les pathologies vestibulaires les plus courantes possèdent chacune une empreinte digitale caractéristique lorsque les différentes dimensions du "SO STONED" sont prises en compte, ce dernier outil augmente la probabilité d'identifier l'entité étiologique la plus invraisemblablement en cause :

- S: Symptômes (What are the Symptoms)
- O: Fréquence (How often do the symptoms occur)
- S: Début (Since when did it start)
- T: Facteurs déclenchants et/ou aggravants (Trigger of symptoms)
- O: Symptômes otologiques associés (Otological additional symptoms)
- N: Signes neurologiques associés (Neurologic additional symptoms)
- E: Evolution des symptômes (Evolution of symptoms)
- D: Durée des symptômes (Duration of symptoms)

L'interrogatoire est si précieux qu'à son terme, le praticien est déjà le plus souvent en mesure d'émettre une hypothèse diagnostique forte et ceci, avant même d'avoir examiné le patient.

2. Examen clinique

L'examen clinique du patient vertigineux se déroule en 3 temps : d'abord en position assise, puis en position debout (sous réserve que l'état du patient le permette), et enfin sur une table d'examen pour permettre de réaliser les manœuvres positionnelles diagnostiques.

2.1. Examen général

Un examen clinique général est indispensable, notamment pour éliminer un faux vertige. Il comprend une évaluation systématique des signes vitaux : prise de la tension artérielle en position assise puis debout (rechercher une hypotension orthostatique, une hypo- ou hypertension) , une auscultation cardiaque (recherche une brachy/tachyarythmie, un souffle), une prise de la température, la recherche d'un souffle sur le trajet carotidien, la prise d'une glycémie capillaire

2.2. Examen neurologique

L'examen neurologique doit être complet, tout en portant une attention particulière à l'examen des paires crâniennes et à la recherche d'un syndrome cérébelleux.

Le labyrinthe à lui seul ne peut être à l'origine d'aucun signe neurologique, mis à part ceux exprimés par le nerf vestibulaire.

2.2.1. Évaluer l'état de vigilance

Un vertige d'origine labyrinthique périphérique n'est jamais responsable d'un trouble de la conscience. Ainsi, tout patient présentant une quelconque altération de l'état de vigilance au cours ou au décours d'une crise de vertige doit être adressé en urgence en milieu neurologique.

Il est toutefois nécessaire de faire la part entre un trouble de conscience et un malaise pouvant accompagner certaines étiologies de vertiges périphériques

(certaines crises de Ménière, certaines formes de neuronite vestibulaire...) et n'entraînant jamais de perte de connaissance. L'interrogatoire est encore ici roi.

2.2.2. Rechercher un syndrome cérébelleux :

Le syndrome cérébelleux est à rechercher systématiquement. En cas d'atteinte du cervelet, on observe :

- Une hypotonie musculaire : c'est l'un des éléments majeurs du syndrome. Elle se traduit par une exagération de l'amplitude des mouvements au niveau des membres et par des réflexes ostéo-tendineux pendulaires.
- Des troubles de l'équilibre et de la marche (ataxie cérébelleuse, cf supra)
- Des troubles de l'exécution du mouvement et des gestes volontaires :
Hypermétrie ou dysmétrie (le malade dépasse le but lors de l'exécution du mouvement, recherchée par la manoeuvre doigt-nez ou talon-genou),
Asynergie (impossibilité d'associer des mouvements volontaires),
Dyschronométrie (Retard dans l'initiation et l'arrêt du mouvement),
Adiadococinésie à l'épreuve des marionnettes (traduit l'impossibilité de réaliser des mouvements alternés rapides), Tremblement d'action....
- Des troubles de la parole et de l'écriture

2.2.3. Examen des paires crâniennes

L'examen des paires crâniennes est important dans le diagnostic étiologique. Étant donné la proximité anatomique des noyaux vestibulaires et des noyaux des paires crâniennes, toute atteinte centrale touchant ceux-ci s'exprime également par l'intermédiaire du ou des autres. Les douze paires crâniennes doivent être testées successivement, les noyaux les plus proches du nerf vestibulo-cochléaire étant les noyaux du VII, V, X, XI et XII.

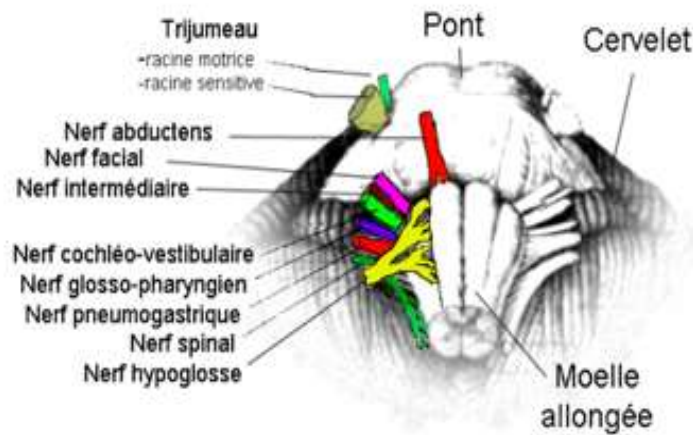


FIGURE 53 :

Nerf optique (II) :

L'exploration du nerf optique (II) repose sur l'étude de l'acuité visuelle et du champ visuel, ainsi que sur l'évaluation du réflexe pupillaire. Une atteinte de ce dernier au cours d'un vertige signe une origine centrale, et indique formellement l'orientation du patient en milieu neurologique ou ophtalmologique. Le praticien doit toujours garder en tête la névrite optique pouvant révéler une sclérose en plaques, dont le vertige peut également être la première manifestation, et qui impose une orientation du patient en milieu neurologique et ophtalmologique.

Nerfs oculomoteurs (III, IV, VI) :

Une atteinte des nerfs oculomoteurs (III, IV et VI) se traduit par une excursion oculaire impossible, incomplète ou seulement ralentie. Le patient se plaint généralement d'une diplopie. L'examineur doit apprécier la symétrie des mouvements oculaires et la position des globes, puis tester les mouvements oculaires contrôlés par ces nerfs en demandant au patient de suivre le déplacement d'une cible dans chacun des 4 quadrants du champ visuel et vers le bout du nez (rechercher un nystagmus ou une paralysie oculomotrice).

L'atteinte du nerf oculomoteur commun (III) entraîne une diplopie dans le regard oblique, un ptosis et une abolition du réflexe photomoteur. En cas d'atteinte du nerf trochléaire (IV), la diplopie est plutôt verticale et prédomine dans le regard vers le bas et vers le côté sain. Le patient est particulièrement gêné dans la lecture ou la descente d'escalier. L'atteinte de l'oculomoteur externe (VI) se traduit par une diplopie horizontale; la tête est tournée du côté déficitaire.



Figure 54: Examen des nerfs oculomoteurs. [Série personnelle]

Nerf trijumeau (V) :

La fonction du nerf trijumeau (V) est évaluée par l'étude de la sensibilité des trois territoires de la face innervés par les branches du V (V1-front, V2-joue et V3-sous-mandibulaire). L'effleurement des différents territoires par un petit objet pointu permet au praticien de juger de la symétrie des réponses et de la normalité de la fonction sensitive, nociceptive et discriminative du trijumeau. On évalue également le réflexe cornéen en effleurant le bord inférieur ou latéral de la cornée avec une mèche de coton, à la recherche d'une faiblesse du clignement par déficit facial. La

fonction motrice du trijumeau est appréciée en palpant les muscles masséters pendant que le patient serre les dents ou en lui demandant d'ouvrir la bouche contre résistance. En cas de déficit des muscles ptérygoïdiens la mâchoire dévie du côté atteint à l'ouverture de la bouche.

Devant une atteinte du V associée à un « vertige chronique », le praticien évoque systématiquement une tumeur de la fosse postérieure, en particulier la plus fréquente d'entre elles chez l'adulte, le neurinome de l'acoustique.

Il est également à noter que la racine descendante du nerf trijumeau qui véhicule la sensibilité douloureuse de la face descend de la protubérance jusqu'aux premiers niveaux cervicaux, passe à la partie ventrale des noyaux vestibulaires, voire plus loin. Il est donc fréquent de retrouver une atteinte du réflexe cornéen et de la sensibilité haute de la face dans les lésions latérobulaires partielles les plus susceptibles de prêter à confusion avec une atteinte labyrinthique.



Figure 55 : Evaluation du réflexe cornéen dans le cadre de la recherche d'une paralysie du V [Série personnelle].

Nerf facial (VII) :

Le nerf facial est évalué par la recherche d'une paralysie faciale. Ceci passe d'abord par une évaluation du tonus musculaire en observant méticuleusement le visage du malade passif (symétrie des rides frontales, des deux sillons nasogéniens, des commissures labiales, existence de fasciculations spontanées...). L'examen évalue ensuite la force musculaire sous-tendue par le nerf facial en demandant au patient de contracter les 3 paires de muscles "péri-orificiels" de la face innervée par ce dernier : l'orbiculaire des paupières (le patient est amené à fermer les yeux très fort), l'orbiculaire des lèvres (on demande au patient de siffler), et le grand zygomatique (le patient doit sourire en serrant les dents très fort). Une paralysie prédominant nettement à la partie inférieure du visage (le plissement du front et l'occlusion palpébrale sont préservés) oriente vers une origine centrale. A l'opposé, la paralysie est généralisée aux territoires supérieur et inférieur en cas d'atteinte périphérique.



Figure 56 : Evaluation de la fonction du nerf facial (VII). [Série personnelle]

Nerf glossopharyngien (IX) et Nerf pneumogastrique (ou vague, X) :

Le nerf glossopharyngien et le nerf pneumogastrique sont habituellement testés simultanément. On recherche des troubles de la phonation et de la déglutition. On demande également au patient de prononcer la lettre "A" à la recherche d'un "signe du rideau" (déviation de la luette vers le côté sain), traduisant une paralysie du constricteur supérieur du pharynx. Il existe également une hypoesthésie du tiers postérieur du voile, de l'amygdale et du pharynx. Le réflexe nauséux est diminué ou aboli, et peut être évalué en effleurant avec un abaisse-langue la paroi postérieure du pharynx successivement des deux côtés.



Figure 57 : Recherche d'un signe du rideau, dans le cadre d'une atteinte des nerfs mixtes. [Série personnelle]

Nerf spinal accessoire (XI) :

Le nerf spinal accessoire, qui est purement moteur, est évalué en testant les muscles qu'il innerve. L'atteinte du sterno cléido mastoïdien et du trapèze se traduisent par "une épaule tombante" et par un déficit moteur lorsqu'on demande au patient de lever l'épaule contre-résistance.

Nerf grand- hypoglosse (XII) :

Le 12ème nerf crânien est évalué en demandant au patient de tirer la langue à la recherche de fasciculations, d'une déviation de la pointe de la langue vers le côté lésé (traduisant une faiblesse musculaire), ou encore d'une amyotrophie du même côté (témoin de l'ancienneté de la lésion).

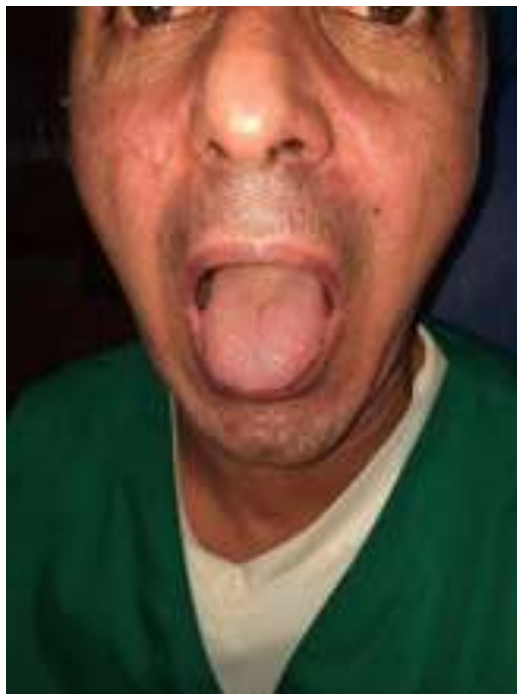


Figure 58 : Examen du nerf grand hypoglosse. On demande au patient de tirer la langue à la recherche de fasciculations, d'une déviation de la pointe de la langue vers le côté lésé, ou encore d'une amyotrophie du même côté. [Série personnelle]

2.2.4. Reste de l'examen neurologique :

- Examen de la motricité aux membres supérieurs et inférieurs (mobilisation des membres)
- Recherche de signes pyramidaux : ROT vifs, polycinétiques et diffusés, Hypertonie pyramidale dite spastique, Anomalie des réflexes cutanés avec signe de Babinski et abolition des réflexes cutanés abdominaux, Syncinésies, Clonus de la rotule et trépidation épileptoïde du pied, Déficit moteur prédominant sur les muscles extenseurs aux membres supérieurs (perte des mouvements fins et rapides des doigts) et sur les muscles fléchisseurs aux membres inférieurs (signe de Mingazzini, signe de Barré)
- Recherche de signes extra-pyramidaux : tremblement de repos lent et régulier, hypertonie plastique (signe de la roue dentée), hypokinésie (mouvements rares et lents)
- Examen sommaire de la sensibilité à la recherche d'un trouble de la sensibilité profonde (sens du gros orteil, perception de la vibration...)
- Recherche d'un syndrome de Claude Bernard-Horner, qui consiste en un ptosis partiel, un myosis relatif et une enophtalmie, par atteinte des voies orthosympathiques destinées à la pupille et aux muscles palpébraux. L'association vertiges et signe de Claude Bernard Horner peut s'intégrer dans le cadre d'un syndrome de Wallenberg (ou syndrome latéral du bulbe, qui associe du côté homolatéral un sd cérébelleux, une anesthésie de l'hémiface, une anesthésie pharyngo-laryngée et un sd de Claude Bernard Horner, et du côté controlatéral une anesthésie thermo-algique), d'une migraine ou d'un traumatisme cervical.

2.3. Examen ORL :

L'examen otologique comprend systématiquement une otoscopie et une acoumétrie.

2.3.1. Otoscopie

L'otoscopie permet d'examiner le conduit auditif externe et la membrane tympanique. Cet examen permet de rechercher des signes d'otite moyenne aiguë, d'otite moyenne chronique simple ou cholestéatomateuse, d'une plaie ou encore de stigmates d'un éventuel geste chirurgical.



Figure 59 : Otoscopie au spéculum. [Série personnelle]

Au fait, l'otoscopie est presque toujours normale dans les syndromes labyrinthiques, et le médecin cherche surtout à s'assurer de la normalité de cet examen.



Figure 60 : Aspect d'un tympan normal à l'otoscopie. [Série personnelle]



FIGURE 61 : Exemples d'anomalies tympaniques à l'otoscopie. De la gauche vers la droite: perforation tympanique antérieure; perforation tympanique aticale, avec cholestéatome; otite moyenne aiguë

2.3.2. Acoumétrie

L'acoumétrie permet de tester l'audition et de rechercher une asymétrie de perception auditive. Un diapason de 500 Hz est écouté par le praticien puis placé immédiatement tout près de chacune des 2 oreilles du patient en lui demandant s'il entend le son, et s'il l'entend mieux d'un côté que de l'autre.

L'épreuve de Rinne permet de comparer la conduction osseuse (CO) et la conduction aérienne (CA). Le pied du diapason en vibration est appliqué sur le relief osseux rétro-auriculaire, la mastoïde, afin d'évaluer la voie de conduction osseuse

en court-circuitant la chaîne tympano-ossiculaire. Lorsque le patient cesse de percevoir la vibration, on place le diapason en regard du conduit auditif pour évaluer la conduction aérienne. Normalement, on entend moins bien par voie osseuse que par voie aérienne :

- Le Rinne est dit positif lorsque le patient entend mieux le son par voie aérienne, il peut s'agir soit d'une audition normale ou d'une surdité de perception.
- Le Rinne est négatif si l'audition est meilleure par voie osseuse, en faveur d'une surdité de transmission.
- Le Rinne peut être faussement négatif en cas de surdité de perception profonde ; le son est uniquement perçu par voie osseuse (le patient ne perçoit aucun son par voie aérienne), soit à partir de l'oreille saine controlatérale (transmission par voie transcrânienne), soit que le patient interprète incorrectement la vibration comme étant un son. Lorsque le Rinne est négatif pour une oreille, mais que le Weber ne révèle pas de latéralisation significative vers cette même oreille, il s'agit très probablement d'une surdité de perception unilatérale profonde.

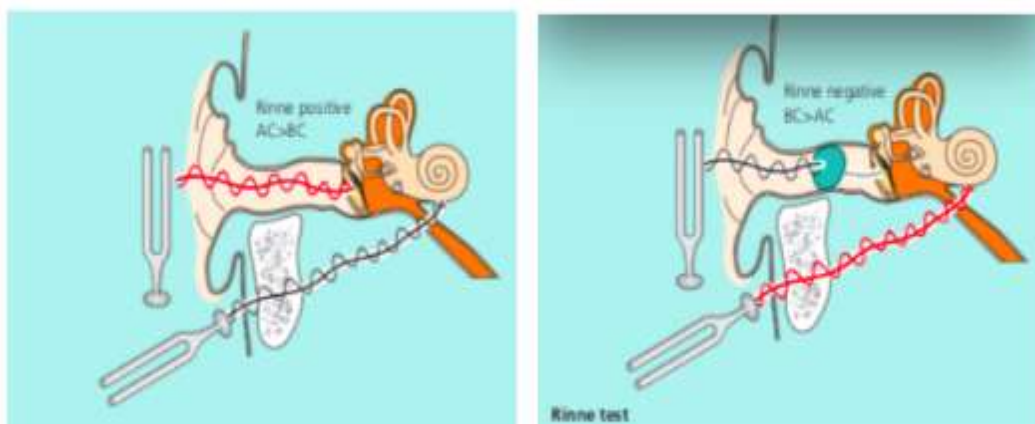


FIGURE 62 : Schématisation de l'épreuve de Rinne. BC= Conduction osseuse. AC= Conduction aérienne[2].

Dans l'épreuve du Weber, le pied du diapason est placé sur la racine du nez et on demande encore une fois au patient s'il perçoit mieux le son d'un côté ou de l'autre. Le son est latéralisé du côté de l'oreille supposée la plus sourde en cas de surdité de transmission (suspectée le plus souvent par l'otoscopie). En cas de surdité de perception, le son est mieux perçu du côté de l'oreille présumée saine.

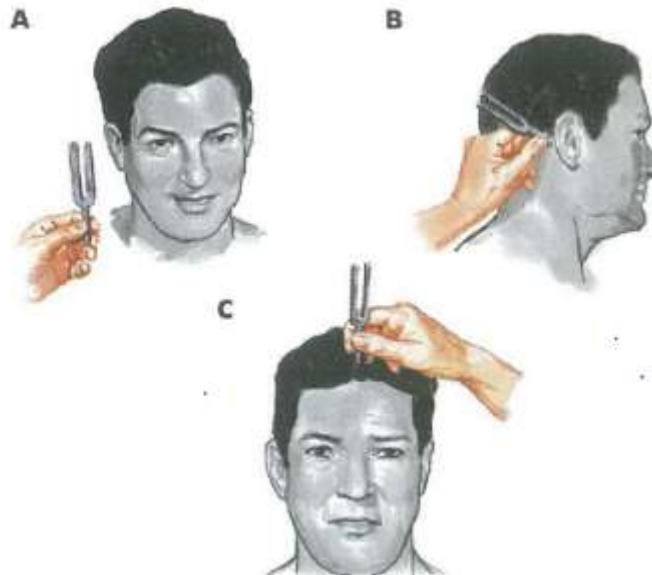


FIGURE 63 : Triade acoumétrique. Épreuve de Rinne : (A) Evaluation de la conduction aérienne; (B) Evaluation de la conduction osseuse. (C) Test du Weber. [Disease of ear, nose, throat]

Tableau : Résultats de l'acoumétrie [3].

Test	Audition normale	Surdité de transmission	Surdité de perception
Rinne	CA > CO (Rinne positif)	CA > CO (Rinne positif)	CO > CA (Rinne négatif)
Weber	Pas de latéralisation	Latéralisation du côté de l'oreille atteinte	Latéralisation du côté de l'oreille saine



Figure 64 : Epreuves du Rinne et du Weber en acoumétrie. [Série personnelle]

2.3.3. Autres :

L'examen ORL est ensuite complété par celui de l'oro- et du rhinopharynx, ainsi que des fosses nasales et des aires ganglionnaires cervicales. Il est le plus souvent normal.



Figure 65: Examen ORL général. [Série personnelle]

2.4. Examen vestibulaire clinique :

L'examen vestibulaire a pour but d'évaluer indirectement la fonction de chacun des 5 capteurs du labyrinthe vestibulaire –à savoir les 3 CSC et les 2 organes otolithiques– en analysant le retentissement de l'éventuelle altération labyrinthique sur la voie effectrice motrice. Les réflexes vestibulo-oculaire+++ (étude des mouvements oculaires corrélés aux stimuli), vestibulo-spinal (examen des fonctions du maintien postural et de l'équilibration) présentent les outils d'évaluation de base auprès des patients présentant un vertige ou un trouble de l'équilibre.

2.4.1. Analyse de la fonction vestibulo-spinale :

Elle repose sur l'analyse des fonctions de posture et d'orientation par une simple observation du patient en station debout et à la marche. Ensuite, divers tests cliniques facilement réalisables permettent d'évaluer les réflexes de stabilisation posturale, mais sont jugés peu spécifiques car pouvant être altérés dans le cadre de nombreuses affections extra-vestibulaires.

Cette étape de l'examen constitue un élément d'orientation diagnostique, l'ataxie vestibulaire présentant des caractéristiques différentes d'une ataxie par atteinte cérébelleuse.

2.4.1.1. Observation de la marche et de la posture du patient :

L'observation de la marche et de la posture du patient est un élément majeur d'orientation diagnostique. Elle permet, dès les premiers moments de l'examen, de juger de l'intensité du vertige et d'orienter le praticien vers une origine labyrinthique ou centrale. En cas d'origine labyrinthique, l'intensité du vertige est directement corrélée à la capacité ou non de marcher (par exemple si un patient atteste "ressentir le vertige" au moment de l'examen et que sa marche est strictement normale, le labyrinthe est invraisemblablement indemne).

Schématiquement, au terme de quelques secondes d'observation, le praticien pourra conclure à 3 types de profils :

- le "profil normal", de loin le plus fréquent: la marche est strictement normale, avec respect de la ligne droite et du demi-tour. Dans ce cas, le labyrinthe est certainement indemne ou très légèrement atteint.
- le "profil vestibulaire" : il s'agit d'un "déviant harmonieux". La marche requiert un appui mural, est marquée par une déviation progressive toujours du même côté, et peut présenter l'aspect typique de steppage avec élévation du genou. Les trajets du sujet dessinent les rayons d'une étoile : c'est la "marche en étoile". La marche est également perturbée par l'occlusion des yeux, l'obscurité ou la rotation de la tête, imposant au patient d'adopter une position d'évitement, tête figée sur le tronc.
- le "profil central": il s'agit d'un "déviant inhomogène". Différentes anomalies peuvent être notées –s'intégrant le plus souvent dans le cadre d'une ataxie cérébelleuse– et ne sont pas aggravées par la fermeture des yeux (station debout difficile avec chute en arrière, oscillations brusques et irrégulières, élargissement du polygone de sustentation, danse des tendons, marche ébrieuse avec lancer de jambe hypermétrique...).

Cette étape de l'examen permet également d'identifier rapidement un profil psychogène (patient simulateur). La "marche hystérique" est souvent caractéristique : le patient a tendance à arriver bruyamment, à feindre de grands troubles de la marche, pour finalement récupérer seul sa position d'équilibre.



FIGURE 66 : Orientation diagnostique en fonction de la station debout et de la marche du patient [Chays]

2.4.1.2. Analyse de la fonction d'équilibration :

a. Manoeuvre de Romberg:

La manœuvre de Romberg étudie l'équilibre statique du sujet debout, pieds joints, yeux fermés. Le Romberg labyrinthique se caractérise par une déviation lente et progressive du corps du côté du labyrinthe malade, et ce après un laps de temps de latence". En cas d'atteinte centrale, on observe plutôt une instabilité avec tendance à la chute sans direction précise.

b. Epreuve des index (Barré aux membres supérieurs):

La recherche d'une déviation des index s'avère plus sensible et se fait chez un patient assis, yeux fermés, sans appui dorsal, bras et index tendus à l'horizontale.

L'examineur note leur éventuelle déviation vers la droite ou la gauche, le haut ou le bas. Là encore, la déviation se produit du côté de la secousse lente du nystagmus en cas d'atteinte labyrinthique, et sans systématisation dans les atteintes centrales.



Figure 67: Epreuve des index [Série personnelle]

c. Piétinement aveugle (également appelé test de Fukuda ou d'Unterberger) :

Ce test, développé en 1959 par T.Fukuda, est préférable aux classiques tests de Romberg et des index compte tenu d'une sensibilité supérieure.

Il consiste à demander au patient de piétiner sur place, au rythme d'environ deux pas par seconde, et en levant le genou de 45°. Il est recommandé de réaliser un minimum de 50 pas pour obtenir des résultats objectifs. Il est nécessaire de placer la tête en rotation neutre dans le cadre de l'examen vestibulaire car le test peut être modifié complètement par la mise en jeu du réflexe nuchal. Le positionnement des bras au cours de ce test a également fait l'objet de nombreuses controverses.

T.Fukuda, et de nombreux auteurs après lui, ont initialement imposé le positionnement des bras en élévation antérieure à 90°, stipulant que la position des bras pouvant influencer le réflexe myotatique des membres inférieurs. P.Wintgens, B.Weber ont ensuite démontré qu'il n'existait pas de différence significative entre la position bras à 90° et la position bras ballant, et ont donc plaidé en faveur de cette dernière afin de faciliter la réalisation du test.

A la fin des 50 piétinements, le praticien doit mesurer :

- La distance parcourue séparant le sujet de sa position de départ
- La déviation : Angle mesuré entre la verticale et la droite passant par les deux traits au niveau du talon droit
- Le « spin » (rotation sur place) : correspond à l'angle de déviation du patient pendant sa marche en aveugle. Le "spin" est reconnu dans la littérature comme la dimension la plus intéressante à considérer dans l'évaluation de la fonction vestibulaire. Cet angle est normalement supérieur à 90° pour un patient présentant un trouble d'origine vestibulaire. .



Figure 68 : Test de Fukuda. Le patient piétine sur place les index pointés et les yeux fermés pendant 50 pas. A la fin du test, on guette une éventuelle déviation segmentaire. [Série personnelle]

d. **Marche aveugle (Babinski-Weil) :**

Le patient fait trois pas en avant puis trois pas en arrière, yeux fermés. Le sujet normal décrit globalement un segment sur une ligne droite.

En cas de pathologie labyrinthique, le patient s'écarte de la ligne droite à chaque fois, décrivant ainsi une étoile. La déviation se fait là encore vers le côté atteint, et doit être quantifiée.

e. **Réaction posturale à la poussée brève :**

L'examineur se place derrière le sujet en position de Romberg. Après l'en avoir préalablement prévenu, il effectue de ses 2 mains une traction brève sur les 2 épaules vers l'arrière. La réaction posturale d'esquive physiologique consiste à effectuer un petit pas en arrière et/ou à se pencher en avant afin de bloquer la chute.

La réponse aux poussées brèves est réduite dans les atteintes cérébelleuses tandis qu'elle est normale en cas de déficit vestibulaire.

**Réactions posturales
à la poussée brève**



FIGURE 69 :

2.4.2. Evaluation de la fonction vestibulo-oculaire

2.4.2.1. Examen oculomoteur :

Par l'examen clinique oculomoteur s'inscrivant dans ce contexte de vertige, le praticien aspire simplement à s'assurer du bon fonctionnement du système oculomoteur, préalable indispensable lui autorisant d'utiliser l'œil comme témoin des fonctions vestibulaires (fonctions canales surtout, mais également- à un moindre degré- otolithiques). L'examen est habituellement normal en cas de pathologie vestibulaire périphérique. Des résultats perturbés témoignent d'une atteinte centrale, sans présager en rien de son site exact.

Toute vidéonystagmoscopie doit être précédée d'une évaluation clinique globale de l'oculomotricité :

L'examen commence par une évaluation sommaire de l'acuité et du champ visuel. La vision centrale peut être évaluée en demandant au patient de lire un court texte en fermant l'œil gauche, puis un autre texte en fermant le droit. En ce qui concerne la vision périphérique : le praticien place ses index à la verticale puis à l'horizontale et demande au patient de le regarder dans les yeux tout en désignant l'index qui est mis en mouvement dans son champ de vision périphérique.

Pour tester la poursuite, on se place à 60 cm environ du sujet et on lui 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, puis vertical, et éventuellement dans les plans oblique et circulaire (10 à 15 secondes pour chaque plan).

Normalement, la poursuite est souple, régulière, sans à-coup, sans saccade. Le test est pathologique lorsqu'on voit apparaître des saccades ou des arrêts pendant que le sujet suit la cible des yeux; on parle alors de poursuite saccadique,

qui peut être le signe d'appel d'une affection centrale (syndrome cérébelleux, affection occipitale ou pariétale) [48].

On évalue ensuite les saccades en plaçant deux cibles visuelles (par exemple les index de l'examineur ou 2 stylos) de part et d'autre de la ligne médiane, à une soixantaine de centimètres du sujet, et de manière à ce que le patient les voie horizontalement sous un angle de 20 à 30°. On donne au patient la consigne de fixer alternativement une cible puis l'autre, chacune pendant 1 à 2 secondes, tout en maintenant la tête immobile, le test étant répété deux ou trois fois. Le même test est ensuite reproduit dans le sens vertical.

L'interprétation concerne principalement :

- la précision de la saccade : La saccade normale sous-estime légèrement la cible. Une impulsion trop importante en magnitude et trop longue en durée déplace l'œil rapidement, mais au-delà de la cible : on parle d'hypermétrie, qui –même minime – doit alerter le clinicien sur une éventuelle atteinte cérébelleuse. A l'inverse, une impulsion trop faible et de trop courte durée ne permettra pas à l'œil d'atteindre la cible ; plusieurs saccades successives seront nécessaires à cette fin et on parle dans ce cas d'hypométrie. C'est un signe fréquemment rencontré dans les atteintes cérébelleuses et dans les atteintes du tronc cérébral (maladie dégénérative démyélinisante, maladie de Friedrich, Parkinson), mais peut aussi traduire une pathologie ophtalmologique ou une atteinte pariétale.
- la vitesse d'exécution du mouvement. La saccade normale se caractérise par une vitesse rapide, et par une décélération brusque en fin de parcours. Un ralentissement de la vitesse saccadique se traduit par "un arrêt mou", et plaide en faveur d'une lésion intrinsèque du tronc cérébral. Si l'œil est

ralenti lors des mouvements en adduction, on évoquera en premier chef une ophtalmoplégie internucléaire uni- ou bilatérale, complète ou non (affection du faisceau longitudinal médian qui peut être, ou non, associée à un nystagmus monoculaire ataxique de Harris sur l'œil en abduction, c'est-à-dire un nystagmus plus ample ou n'existant que sur l'œil en abduction) [2], [51].



Figure 70 : Evaluation clinique des saccades [Série personnelle].

[La conjugaison des mouvements oculaires peut être observée tout au long des tests précédents.](#) Toute dissociation des mouvements des yeux doit être dépistée, non seulement parce qu'elle peut traduire une affection centrale, mais encore parce que même si elle ne traduit pas une affection centrale, elle implique de choisir comme témoin du vestibule l'œil dont la motilité est la plus proche possible de la normale [7].

2.4.2.2. Analyse des voies vestibulo-oculaires :

a. Rechercher un nystagmus spontané :

Le nystagmus est un mouvement saccadé, rythmé et involontaire, constitué par une succession de mouvements va-et-vient des globes oculaires. Il est fait de 2 phases (ou secousses) élémentaires : une phase lente –générée par le RVO dans une tentative de maintenir l’oeil fixé sur une cible–, suivie d’une saccade rapide dans le sens opposé qui n’est autre qu’un réflexe de recentrage de l’œil, le ramenant à sa position de départ dès lors que ce dernier s’approche de l’angle maximal de rotation de l’oeil dans la cavité orbitaire (portée oculomotrice, qui est d’environ 30 degrés dans le plan horizontal). Ce type de nystagmus est dit nystagmus à ressort, par opposition au nystagmus pendulaire, dont les vitesses de la phase lente et de la phase rapides sont égales, et qui n’est jamais d’origine vestibulaire (origine congénitale, contexte ophtalmologique...). Par définition, un nystagmus pendulaire n’a pas de sens, puisqu’il n’a pas de phase rapide.

Le nystagmus peut être physiologique dans le regard en position extrême, le mouvement lent étant dans ce cas adapté au mouvement de la tête. Le nystagmus est pathologique parce qu’il ne correspond pas au mouvement de la tête. Il présente dans ce cas la traduction d’un déséquilibre dans les niveaux toniques de l’activité médiatrice du RVO.

a.1. Observation et analyse :

L'observation d'un nystagmus spontané, c'est à dire présent en l'absence de tout mouvement de la tête et quelle que soit la position du sujet, ne requiert que quelques secondes et indique formellement la réalisation d'une vidéonystagmographie (VNG) lorsqu'il ne s'accompagne d'aucun signe d'appel central.

Un nystagmus spontané est d'abord recherché chez un sujet en position assise, la tête droite immobile, les yeux ouverts dans la lumière. Il est plus facilement repérable en demandant au patient de fixer un mur uni ou le plafond, car ainsi fait, le repère visuel est absent empêchant toute fixation fovéale (en présence du repère visuel, le système visuel plus puissant que le labyrinthe masque le désordre vestibulaire en faisant interférer le réflexe optocinétique).

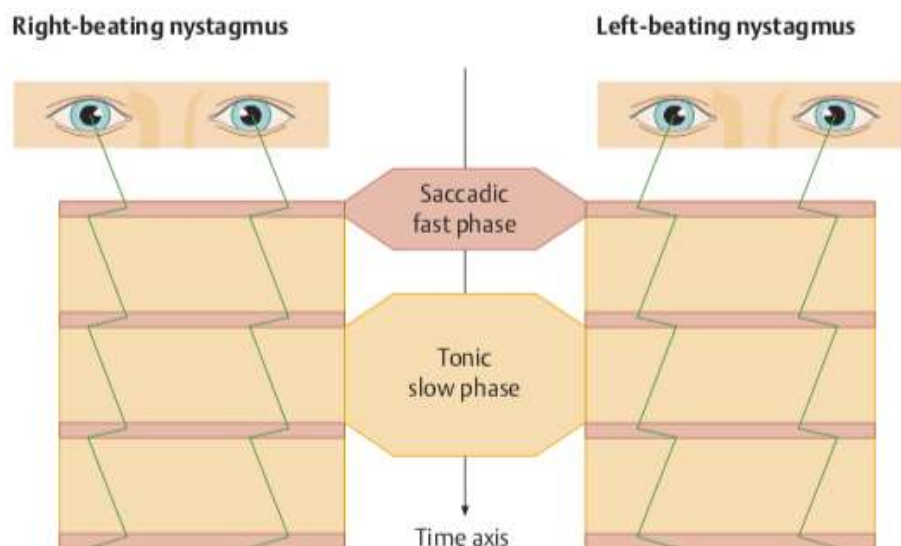


FIGURE 71 : Représentation schématique d'un nystagmus horizontal battant vers la droite et un autre vers la gauche

On cherche ensuite à évaluer l'effet de la fixation. A cette fin, le plus facile est de faire porter au patient des lunettes de Frenzel (lunettes éclairantes et grossissantes munies de verres de 20 dioptries), et le mieux est de réaliser une vidéonystagmoscopie. On nomme vidéonystagmoscopie toute observation de

mouvement oculaire à type de nystagmus, réalisée par l'intermédiaire d'un vidéo-oculoscope. Cette dernière représente aujourd'hui un outil d'observation clinique de référence en matière de syndromes vestibulaires, et consiste à munir le patient d'un masque totalement étanche à la lumière, permettant de rechercher un nystagmus dans des conditions de parfaite obscurité et d'étudier les trois directions élémentaires du nystagmus en temps réel. En effet, l'observation directe du nystagmus en dehors de l'obscurité n'est possible que pour des nystagmus d'origine centrale ou des nystagmus périphériques en période de crise vertigineuse aiguë (nystagmus suffisamment intense pour être visualisé). Le vidéonystagmoscope comprend des petites caméras vidéo dotées d'un système d'éclairage en lumière infrarouge dont le principe est basé sur la détection de l'empreinte irienne, et permet de visualiser sur un écran l'image reflétant la position exacte de l'œil dans son orbite, ainsi que le moindre mouvement oculaire. Les différentes images recueillies peuvent être enregistrées pour une analyse ultérieure.



Figure 72 : Recherche d'un nystagmus spontané sous masque de vidéonystagmoscopie. [Série personnelle].

Que le sujet soit dans la lumière (YL) ou dans l'obscurité (YO), la recherche des nystagmus spontanés se fait dans la direction du regard médian (YLM, YOM), puis en demandant au sujet de déplacer le regard vers la droite (YLD, YOD), puis vers la gauche (YLG, YOG) et le haut (YLH, YOH), sans dépasser une excursion de 30 degrés par rapport à la position médiane, au risque de déclencher un nystagmus du regard latéral physiologique. L'objectif est de savoir si le nystagmus change de sens dans une direction ou n'apparaît que dans le regard latéral ou vertical (nystagmus du regard excentré) [31].

Le nystagmus doit être analysé [52], ce qui revient à :

- **En définir la direction** : un nystagmus peut être horizontal, vertical, rotatoire (= torsionnel), ou toute combinaison de ces trois directions. L'obliquité désigne la combinaison d'un mouvement horizontal et d'un mouvement vertical et ne doit pas être confondue avec la torsion. Un mouvement rotatoire (= torsionnel) désigne un mouvement autour de l'axe visuel et n'est donc observé cliniquement qu'en regardant les vaisseaux épiscléraux, la cornée tournant autour de son centre.

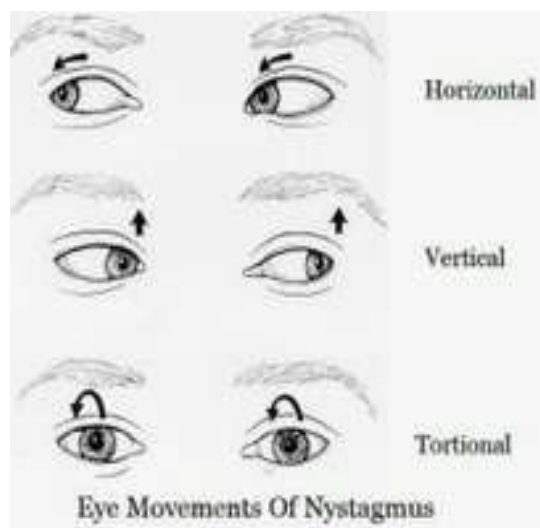


Figure 73 : Schématisation des différentes directions du nystagmus

La direction du nystagmus est très importante à évaluer dans l'orientation diagnostique. Par exemple, un nystagmus vertical pur ou un nystagmus torsionnel pur signe une origine centrale ; un nystagmus horizontal-torsionnel mixte est typique d'un dysfonctionnement labyrinthique périphérique, et un nystagmus vertical-torsionnel mixte qui devient plus vertical en regardant vers un côté et plus torsionnel en regardant vers l'autre est typique d'une excitation inappropriée du CSS postérieur dans le cadre d'un VPPB.

- Préciser le sens du nystagmus : Le sens d'un nystagmus à ressort a été donné arbitrairement par celui de la saccade rapide (considéré par rapport au patient) car c'est elle qui est le plus facilement repérée par l'observateur. Ainsi, un nystagmus à ressort horizontal peut battre vers la droite, ou vers la gauche, ou alternativement vers la droite et vers la gauche ; un nystagmus à ressort vertical peut battre vers le haut ou vers le bas, etc. ; un nystagmus rotatoire peut battre dans le sens horaire ou dans le sens antihoraire, etc., tous deux définis par rapport au patient, c'est-à-dire l'inverse du sens vu par l'observateur.
- Vérifier s'il varie ou non avec le sens du regard
- Préciser le caractère épuisable ou non du nystagmus en observant la constance de son intensité au cours de l'examen. Il est dit épuisable lorsque l'on voit s'amorcer la décroissance de son intensité au bout d'un certain temps d'observation (quelques secondes).
- En préciser l'intensité selon la classification d'Alexander (pour un nystagmus horizontal):
 - Degré I : nystagmus présent uniquement dans la direction du regard ipsilatéral

- Degré II : nystagmus présent en plus dans le regard central
- Degré III : nystagmus présent en plus dans la direction du regard controlatéral

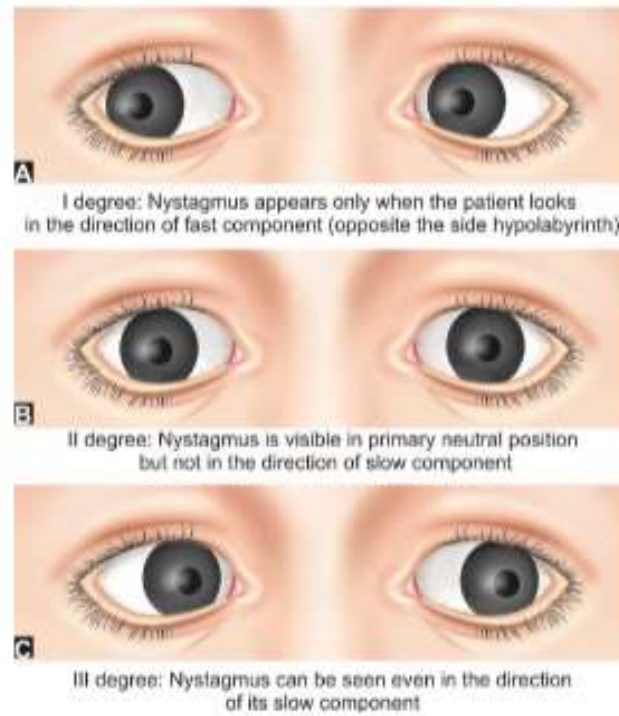


FIGURE 74 : Intensité du nystagmus selon les degrés d'Alexander (ABC)

- Déterminer l'amplitude du nystagmus, c'est-à-dire la magnitude du mouvement de l'œil, de pic à pic sur un enregistrement, mesurée en degrés. Par convention, on parle de petite amplitude (5°), d'amplitude moyenne (5 à 15°), ou de grande amplitude ($> 15^\circ$).
- Préciser la fréquence du nystagmus : nombre d'oscillations par seconde, exprimé en hertz. Par convention, on parle de basse fréquence (≤ 2 Hz), de fréquence moyenne (2 à 5 Hz), de haute fréquence (> 5 Hz).

a.2. Représentation :

Le nystagmus peut être représenté sous forme de flèches rectilignes horizontales, verticales et obliques (respectivement nystagmus horizontal, nystagmus vertical ou oblique) ou sous forme de flèches circulaires (nystagmus torsionnels horaire ou antihoraire pour l'observateur)[4].

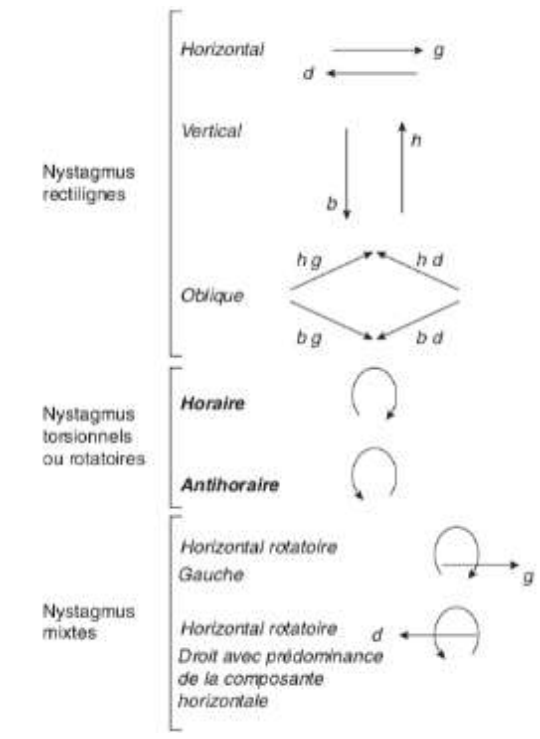


FIGURE 75 : Sens des nystagmus. g: horizontal gauche; d: horizontal droit; b:vertical inférieur; h: vertical supérieur

Le schéma de Kestenbaum revu par Klainguti représente un moyen simple de représenter le nystagmus :

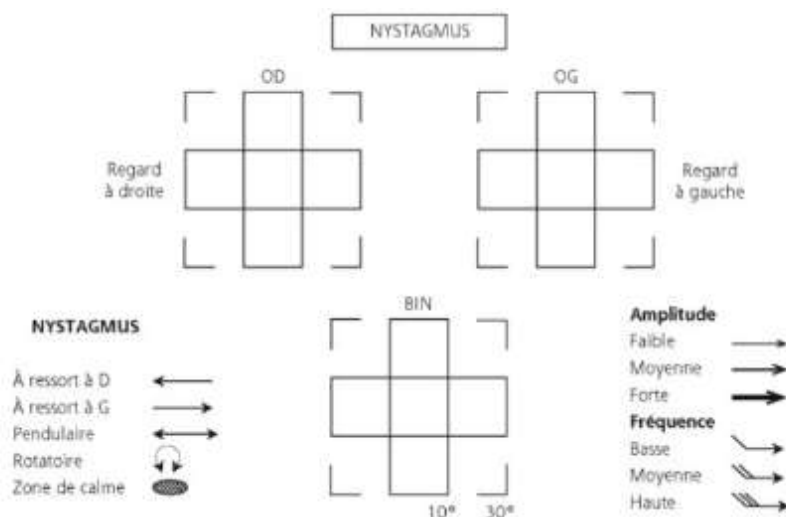


FIGURE 76 : Schéma vierge Kestenbaum revu par Klainguti pour représenter les caractéristiques cliniques d'un nystagmus

a.3. Interprétation :

L'examen, tel que décrit plus haut, permet de distinguer différents types de nystagmus, dont les deux principaux à étayer dans notre contexte sont : le nystagmus vestibulaire spontané (périphérique, provoqué au niveau du labyrinthe ou du nerf vestibulaire, ou central qui tire son origine dans le tronc cérébral ou le cervelet) et le nystagmus du regard excentré (ou *Gaze nystagmus* des anglo-saxons).

Le nystagmus vestibulaire spontané périphérique est unidirectionnel (c'est-à-dire qu'il ne change pas de sens avec la direction du regard) et horizonto-rotatoire. Un nystagmus vertical ou rotatoire pur résulte rarement de lésions vestibulaires périphériques. En effet, cela impliquerait des lésions sélectives de certains canaux individuels des deux côtés. La situation étant très peu probable, on peut garder en tête qu'un nystagmus vertical ou rotatoire pur n'est jamais d'origine périphérique. Par contre, une lésion centrale, tel un infarctus cérébelleux, peut parfois produire un nystagmus mixte horizonto-rotatoire mimant un nystagmus vestibulaire périphérique [53]. Dans ces cas, l'évaluation du RVO à l'aide du test

d'impulsion céphalique (HIT) peut être utile pour distinguer cliniquement une origine périphérique d'une autre centrale [54].

Il est plus intense lorsque le regard est dirigé dans la direction de la secousse rapide, et moins intense dans la direction opposée, conformément à la loi d'Alexander. Il est inhibé, voire aboli par la fixation oculaire [un sujet normal a la capacité de "supprimer" les phases lentes générées par le système vestibulaire par des mouvements oculaires de poursuite à médiation visuelle comme le réflexe de fixation. Par conséquent, le nystagmus vestibulaire périphérique est plus visible ou ne devient apparent que lorsque la fixation est éliminée (lunettes de Frenzel ou occlusion de l'œil au cours de la VNS). Une incapacité à supprimer au moins partiellement le nystagmus vestibulaire périphérique implique une anomalie de la vision ou des structures centrales impliquées dans la production ou la modulation des mouvements oculaires à médiation visuelle. Il est souvent associé à un vertige et son intensité semble proportionnelle à celle de ce dernier. Les signes neuro-végétatifs sont quasi-constants, parfois au premier plan.

Le nystagmus vestibulaire spontané d'origine centrale s'y oppose point par point. Il est en général de forme pure (vertical, horizontal, oblique, rotatoire) et multidirectionnel (change de sens dans une direction du regard). La forme du nystagmus permet d'orienter la topographie lésionnelle : le nystagmus vertical pur (battant vers le haut ou vers le bas) est évocateur d'une lésion du tronc cérébral (Encadré) ; un nystagmus rotatoire est en faveur d'une origine bulbaire ; un nystagmus horizontal pur oriente le plus souvent vers une lésion de la protubérance. Il persiste à la fixation visuelle. Il peut s'observer indépendamment de toute séméiologie vertigineuse. Les signes neuro-végétatifs sont très faibles voire absents; des signes neurologiques sont par contre fréquemment associés [30].

Tableau : Principaux éléments distinctifs entre un nystagmus vestibulaire périphérique et un autre vestibulaire central (Adapté de. [Modifié de [5]]).

<u>Topographie lésionnelle</u>	<u>Périphérique</u>	<u>Centrale</u>
Forme	horizonto-rotatoire	pure
Direction	une	multiple
Durée	temporaire	permanent
Effet de la fixation	supprimé	augmenté
Signes associés	Vertige, signes neurovégétatifs +++ , déséquilibre	potentielles anomalies des saccades, de la poursuite lente et du maintien du regard excentré, autres signes neurologiques
Intensité par rapport au vertige	proportionnelle	indépendante

Encadré : Exemples fréquents de nystagmus centraux :

Les nystagmus vestibulaires centraux sont de présentations cliniques multiples mais certains d'entre eux facilement identifiables orientent vers une topographie lésionnelle assez précise, et répondent à des traitements symptomatiques spécifiques [55]. C'est le cas par exemple du nystagmus à ressort vertical pur visible dans le regard de face, dont la phase rapide peut battre vers le haut ou vers le bas, et qui est le plus probablement en relation avec une lésion du tronc cérébral.

Le nystagmus spontané vertical inférieur (down-beat nystagmus) est le plus central des nystagmus spontanés et le plus fréquemment observé. C'est un nystagmus présent dans le regard primaire et s'exagérant dans le regard latéral, vers le bas ou en convergence. Il résulte d'une altération de l'arc réflexe inhibiteur des CSC antérieurs ou d'une lésion de l'arc réflexe des canaux postérieurs. Les principales lésions provoquant un tel nystagmus touchent le flocculus cérébelleux et le paraflocculus qui sont des structures inhibitrices du tonus du noyau vestibulaire supérieur (SVN) et de son tractus efférent excitateur (VTT). Elles désinhibent le VTT, et donc les deux canaux antérieurs provoquant une phase lente vers le haut et une phase rapide vers le bas. Plusieurs étiologies peuvent être en cause : dégénérescences spinocérébelleuses, tumeurs du plancher du V4, malformation d'Arnold-chiari (par compression des flocculus), certaines interférences médicamenteuses (carbamazépine, lithium, diphantoïne), carences en vitamine B12...Le nystagmus vertical inférieur peut être congénital et transitoire chez l'enfant. Dans 40 % des cas, il reste idiopathique. Ce nystagmus est essentiellement sensible à deux traitements : le clonazépam et la 4-amino-pyridine. Il est actuellement conseillé de débiter par du clonazépam, puis en cas d'inefficacité, d'essayer la 4-amino-pyridine [56].

Le nystagmus vertical supérieur (up-beat nystagmus) est observé en position

primaire du regard, s'accroît dans le regard vers le haut mais n'est pas modifié dans les regards latéraux. Son amplitude peut être influencée par les positions de la tête, ce qui traduit probablement une modulation par le système otolithique. Il est provoqué par une lésion du réflexe vestibulo-oculaire issu des canaux semi-circulaires antérieurs et est rapporté essentiellement dans les lésions focales (ischémiques, démyélinisantes) paramédianes pontique ou bulbaires, ou encore dans des affections métaboliques dont la plus fréquente est le syndrome de Gayet-Wernicke [57]. Il est également présent lors de la prise de nombreux antiépileptiques. Les agonistes GABA (clonazépam et baclofène) peuvent également être efficaces.

Le nystagmus du regard excentré (ou Gaze-evoked-nystagmus) est le plus fréquent des nystagmus acquis à médiation centrale rencontrés en pratique clinique. Il s'agit d'un nystagmus à ressort caractérisé par une faible amplitude et une haute fréquence. , absent par définition en position primaire, battant du côté de l'excentration du regard, droit dans le regard vers la droite, ou gauche dans le regard à gauche, ou vertical supérieur dans le regard en haut, ou vertical inférieur dans le regard en bas [58]. Il est généralement partiellement inhibé par la fixation visuelle. Souvent, il existe un nystagmus à rebond : après un certain temps en position excentrique (temps au bout duquel le nystagmus s'épuise parfois), le retour à la position primaire peut s'accompagner de quelques saccades dans le sens inverse de celui du nystagmus initial [59].

Il doit être différencié du nystagmus physiologique observé dans les regards extrêmes (fatigabilité, appation pour des excentrations faibles dès 20 degrés, contre environ 40 degrés chez le sujet normal...).

Sur le plan physiopathologique, le GEN traduit un déficit du système du maintien du regard excentré, responsable de l'activité tonique nécessaire pour soutenir la contraction des muscles oculomoteurs (afin de contrer les forces élastiques tendant à ramener l'oeil en position médiane), et ainsi maintenir la position de l'oeil lors des mouvements d'excentration de ce dernier. Cette activité tonique est rendue possible par un réseau de neurones dispersés dans le tronc cérébral qu'on dénomme intégrateur neuronal.

Le nystagmus du regard excentré n'a pas une valeur topographique précise, puisqu'il peut être observé comme conséquence d'une imprégnation alcoolique ou médicamenteuse, notamment avec l'ensemble de la gamme des psychotropes. Sa constatation est surtout intéressante dans le cadre d'un syndrome vestibulaire aigu puisqu'il permet de signaler une implication centrale, sous réserve que les deux yeux battent d'une amplitude égale (c'est-à-dire si le nystagmus est congruent). Sa présence indique de principe le recours à une imagerie de la fosse postérieure en urgence [60].

Au terme de cette étape de l'examen, 2 cas de figures se présentent :

- Les déviations posturales se font dans le même sens, et le nystagmus bat en sens inverse : le syndrome vestibulaire est qualifié d'harmonieux, et le labyrinthe est fortement suspecté d'être à l'origine du syndrome vertigineux.

Un syndrome vestibulaire harmonieux **destructif droit** entraînera un nystagmus gauche et des déviations segmentaires droites. Un syndrome vestibulaire harmonieux **irritatif droit** entraînera... Un nystagmus droit et des déviations segmentaires gauches. Le sens du nystagmus ne « signe » donc pas le côté malade ;

- Les déviations segmentaires ne sont pas systématisées ; le nystagmus est d'allure centrale, bat du côté des déviations segmentaires ou encore présente un caractère bilatéral : le syndrome vestibulaire est qualifié dysharmonieux. Il traduit une atteinte centrale et implique d'orienter le patient vers un milieu de neurologie.

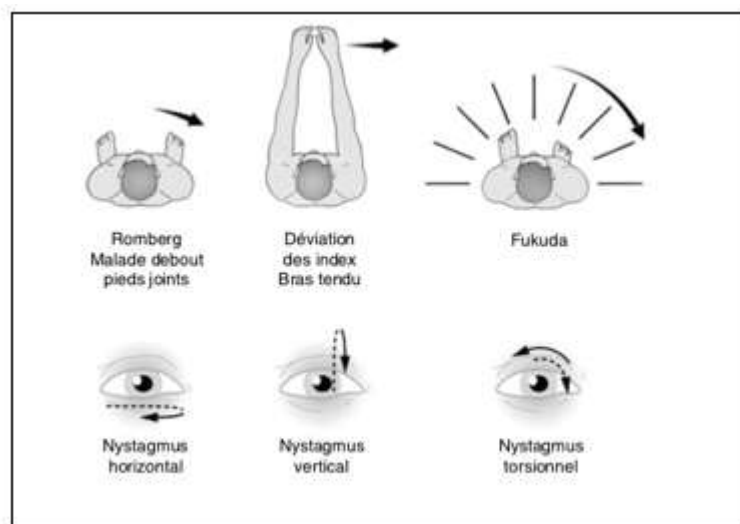


FIGURE 77 : Syndrome vestibulaire harmonieux. Toutes les déviations se font dans le même sens et le nystagmus bat du sens opposé (la phase lente est désignée par la ligne discontinue)

Le reste de l'examen clinique vestibulaire a essentiellement pour objectif d'affiner l'orientation étiologique en recherchant des signes caractéristiques d'un diagnostic suspecté ou incriminant l'une ou l'autre des structures vestibulaires. Les manoeuvres de positionnement, au même titre que les différents tests de sensibilisation qui seront décrits ci-dessous, ont vocation à détecter un éventuel nystagmus provoqué qui ne serait pas évident à l'examen direct.

b. Examen rotatoire pendulaire :

Le nystagmus per-rotatoire (examen rotatoire pendulaire) est une épreuve de dépistage du nystagmus d'origine vestibulaire (réflexe vestibulo-oculomoteur). Le patient est muni du masque de VNS (ou des lunettes de Frenzel) et assis sur une chaise pouvant pivoter sur son axe. Les mouvements de rotation de la chaise provoquent un nystagmus dont la phase rapide bat dans le sens de la rotation, donc alternativement d'un côté puis de l'autre.

Cette épreuve teste les deux vestibules simultanément :

- une asymétrie du nystagmus provoqué est en faveur d'un déficit vestibulaire périphérique (CSC latéraux) aux basses fréquences ;
- une abolition du nystagmus per-rotatoire traduit une aréflexie vestibulaire bilatérale (par exemple: délabrynthisation ototoxique, chirurgicale, idiopathique).

L'examen rotatoire pendulaire peut être complété par un test de fixation oculaire. L'épreuve est pratiquée de façon identique à celle de la recherche du nystagmus per-rotatoire mais, cette fois-ci, sans masque de VNS (ou lunettes de Frenzel). On lui demande de fixer son regard sur son index tendu à une distance d'environ 50 cm de ses yeux. Normalement, la fixation oculaire doit diminuer la

vitesse de la phase lente du nystagmus provoqué d'au moins 80%. Sa persistance indique une perte du contrôle cérébelleux de la fonction vestibulaire. [61]

c. Rechercher un nystagmus de position :

Cette étape de l'examen se fera soit succinctement soit de façon détaillée selon que le patient se plaint ou non de vertige positionnel.

Les nystagmus de position sont des nystagmus à ressort présents dans le regard médian mais uniquement déclenchés par des manœuvres spécifiques. On distingue les nystagmus de position statiques et les nystagmus de position cinétiques. Ils peuvent apparaître avec ou sans latence, c'est-à-dire immédiatement au moment de la manœuvre ou avec un délai de plusieurs secondes. Il peut s'agir soit d'un nystagmus de positionnement (nystagmus transitoire déclenché par la prise de position, puis s'épuisant rapidement au maintien de celle-ci), soit d'un nystagmus positionnel (persiste tant que la position déclenchante est maintenue). Par convention, un nystagmus de position est dit géotropique lorsque sa phase rapide bat vers le sol (du point de vue de l'observateur), et apogéotropique si sa phase rapide bat vers le plafond. S'il témoigne presque toujours d'un VPPB, les arguments en faveur de l'origine centrale d'un nystagmus positionnel doivent être parfaitement connus et recherchés dans ce contexte de vertige positionnel.

c.1. Distinguer un nystagmus positionnel périphérique d'un nystagmus central :

Le nystagmus positionnel périphérique présente les mêmes caractéristiques (sus-citées) que le nystagmus spontané d'origine périphérique, mais n'est mis en évidence que pour une position déclenchante. La direction du nystagmus et la position déclenchante permettent de déterminer l'oreille et le canal concerné. *André Chays*. La phase rapide du nystagmus positionnel périphérique bat typiquement vers l'oreille saine, à l'exception du nystagmus irritatif (phase active de la Maladie de

Ménière), du ‘recovery nystagmus’ et de certains cas de VPPB du canal horizontal.

Le **nystagmus positionnel central** est multidirectionnel, et peut changer de direction avec la direction du regard. Il n’est pas inhibé par la fixation oculaire. Il n’obéit à aucune logique de direction, de sens ou de profil évolutif, qui permette de l’interpréter selon les concepts admis de cupulo- ou de canalolithiase. Il apparaît dès que l’on fait adopter au patient la position déclenchante (latence absente) et ne s’épuise pas tant que cette dernière est maintenue. Il est associé à au moins deux autres signes d’atteinte centrale (par exemple ralentissement des vitesses saccadiques et indice de fixation insuffisant); enfin, il s’accompagne d’un vertige très faible, voire absent.

Tableau: Elements distinctifs entre un nystagmus positionnel périphérique et central. (Adapté de[5])

Topographie lésionnelle	Périphérique	Centrale
Latence	1 à 5 secondes après la prise de la position déclenchante	Aucune. Apparaît immédiatement après la prise de position
Direction	Mixte, horizonto-rotatoire pour le canal postérieur, composante verticale supérieure et torsionnelle pour les canaux latéraux	Vertical supérieur ou vertical inférieur
Forme	Unidirectionnel, Conjugué	Variable, Multidirectionnel
Durée	Moins de 30 à 60 secondes	Persiste autant que la position déclenchante est maintenue
Effet de la fixation	Inhibé	Augmenté
Habitude	Oui	Non
Reste de l’examen oculomoteur	Normal	Potentielles anomalies des saccades, de la poursuite lente et du maintien du regard excentré, autres signes neurologiques
Symptômes associés	Vertige modéré à sévère, Symptômes neurovégétatifs (nausées, vomissements...)	Nausées et vomissements inconstants, Autres signes neurologiques

c.2. Protocole de recherche d'un nystagmus de position :

En pratique clinique, un nystagmus de position est recherché par une série de positions, plaçant le labyrinthe dans les différents plans de l'espace, en ayant recours aux manœuvres recommandées dans la littérature, à savoir les manœuvres de Dix et Hallpike droite et gauche (pour tester les canaux postérieurs) et la manœuvre du roulis en décubitus dorsal (pour tester les canaux horizontaux). Les différentes manœuvres et leurs résultats seront détaillés dans la partie relative au vertige paroxystique positionnel bénin, et nous nous contenterons dans cette section de présenter une proposition pratique et rapide de succession de prises de positions à adopter afin de ne manquer aucun diagnostic.

Chaque position doit être maintenue environ 30 secondes (temps nécessaire à la décantation des éventuels débris otolithiques), et le clinicien guette l'apparition d'un nystagmus sur l'écran. Il faut toutefois se souvenir que l'on ne peut compléter la totalité du protocole qu'à condition que l'état du patient le permette. De même, le déclenchement du nystagmus positionnel d'allure centrale indique la réalisation d'une imagerie dans les plus brefs délais.

La manœuvre de Dix et Hallpike est la manœuvre de référence pour le diagnostic du VPPB du canal postérieur, qui s'avère être la forme de loin la plus fréquente. Ainsi, chez un patient initialement en position de Rose (décubitus dorsal tête en hyperextension à -30°), on commence par réaliser la manœuvre de Dix et Hallpike d'un côté puis de l'autre. L'apparition d'un nystagmus géotropique répondant strictement aux critères sus-cités du nystagmus positionnel périphérique pose le diagnostic d'un VPPB du CSC postérieur ipsilatéral au côté de la manœuvre ; et l'on peut dans ce cas enchaîner directement par une manœuvre libératoire (Epley ou Sémont).



Figure 78 : Recherche d'un nystagmus de position : Position de Rose, puis Position de Dix et Hallpike droit, puis Position de Dix et Hallpike gauche. [Série personnelle]

En cas d'absence de nystagmus ou de nystagmus atypique –évoquant notamment la possibilité d'un VPPB du canal latéral– le sujet est ramené en position assise, et l'on enchaîne de suite par une manœuvre de Dix et Hallpike des deux côtés, cette fois à partir de la position assise.



Figure 79 : Recherche d'un nystagmus de position : Position assise tête droite, puis Position de Dix et Hallpike droit, puis position de Dix et Hallpike gauche. [Série personnelle]

Le patient repasse ensuite en position de Rose, et on enchaîne par la manœuvre du roulis en décubitus, en plaçant le patient en décubitus latéral droit, puis en décubitus latéral gauche.



Figure 80: Recherche d'un nystagmus de position: Position de Rose, puis Décubitus latéral droit, puis Décubitus latéral gauche.

En cas de suspicion de VPPB du canal latéral, il est utile de mettre le patient en position tête penchée en avant à partir de la position assise, permettant d'orienter vers le côté atteint ; la détermination de ce dernier représente l'enjeu majeur du clinicien face à un VPPB du canal latéral dont dépendra l'efficacité de la manœuvre libératoire.



Figure 81: Recherche d'un nystagmus de position: Position assise tête droite, puis Position assise tête penchée en avant. [Série personnelle]

Un protocole pratique nous a été personnellement proposé par le professeur Michel Piquet (à qui j'adresse toute ma gratitude et mon respect, et que j'ai tenté au mieux de reprendre dans ses propres mots afin de ne risquer en rien de compromettre son savoir divin). [Annexe].

d. Rechercher une skew deviation [21], [62]:

Une “skew deviation” (ou désalignement oculaire vertical) est définie par un trouble de l’alignement vertical des axes visuels (c’est-à-dire hypotropie spontanée d’un oeil et hypertropie de l’autre) :

- acquis
- généralement comitant (c’est-à-dire présent dans toutes les positions du regard)
- qui ne peut être expliqué par une paralysie des muscles oculaires (la divergence de la position des yeux ne répond pas aux lois de Hering et Sherrington)
- et dont le côté donné par l’œil hypotrope (œil le plus bas).

La skew deviation s’intègre fréquemment dans une réaction d’inclinaison oculaire “Ocular Tilt Reaction” (syndrome de rotation oculaire), syndrome clinique associant :

- des manifestations perceptuelles (sensation interne de dérive et d’inclinaison permanente de la posture et de l’environnement)
- des manifestations oculomotrices : skew deviation et torsion oculaire
- et des manifestations posturales: inclinaison de la tête (torticolis) du côté ipsilatéral à l’œil hypotrope (qui serait un phénomène compensatoire à la sensation d’inclinaison de l’environnement, un peu comme lorsqu’on est obligé de maintenir le volant à droite pour rouler tout droit dans une voiture qui tire à gauche).

La skew deviation est un diagnostic uniquement topographique qui ne préjuge en rien de l’étiologie, mais elle est toujours le résultat d’une lésion focale au niveau des voies vestibulo-oculomotrices (pouvant être vasculaire, inflammatoire, tumorale,

traumatique, infectieuse, hémorragique...) pouvant nécessiter une prise en charge thérapeutique neurologique rapide; d'où la nécessité de réaliser une imagerie cérébrale dans les plus brefs délais, de préférence une IRM centrée sur la fosse postérieure (tronc cérébral et cervelet) et des vestibules. Comme les projections otolithiques des noyaux vestibulaires traversent la ligne médiane au niveau des pons pour remonter le long du fascicule longitudinal médian, l'œil hypotrope (et donc l'atteinte) est du côté ipsilatéral à l'atteinte périphérique, nucléaire, latéro-bulbaire ou de la partie caudale des pons (avant la décussation), et du côté controlatéral aux lésions pontomésencéphaliques ou du mésencéphale.

Le patient se plaint le plus souvent d'une diplopie verticale, parfois d'une illusion d'inclinaison du monde visuel et/ou d'autres symptômes neurologiques [63].

Son diagnostic est clinique et rapide grâce à :

- l'examen de l'oculomotricité: hypotropie d'un oeil, hypertropie de l'autre, absence de limitation de l'oculomotricité (permettant d'éliminer une paralysie oculomotrice des troisième et quatrième paires crâniennes), parfois nystagmus dont les caractéristiques répondent à celles d'une origine centrale.



FIGURE 82 :

- Le test de masquage alternatif ou “cover test” consiste à masquer puis démasquer un œil (à l’aide d’un disque optique, marqué en gris sur la figure). Si on demande au sujet de fixer une cible (le nez de l’examineur par exemple), lors du démasquage d’un œil, une saccade verticale de refixation (flèche noire) est facilement identifiable cliniquement.



Figure 83 : « Cover Test » à la recherche d’une skew deviation. [Série personnelle]

- La mise en évidence de la torsion oculaire pathologique : difficile à détecter cliniquement sans photographies du fond d’œil. Cependant, si son degré est important, il peut être apprécié par l’inclinaison de la ligne imaginaire reliant la macule au disque optique [64].

Encadré : Diagnostic différentiel de la skew deviation :

L'étude des torsions réalisée grâce à la déviométrie ou le verre strié de Maddox, demeure le principal élément discriminant entre une "skew deviation" et une paralysie de l'oblique supérieur. Cette dernière constitue un véritable diagnostic différentiel devant une diplopie verticale, dont les enjeux diagnostiques et thérapeutiques sont radicalement différents. Dans la paralysie de l'OS, l'œil le plus haut (paralysé) est en extorsion. Dans la SD, l'œil le plus haut est en intorsion. (**Moyen mnémotechnique** : La paralysie de l'OS c'est SUPER (car c'est le plus fréquent) : l'œil SUPérieur est en Extorsion. Alors que la skew deviation c'est UN peu plus compliqué... et l'œil le plus haut est en INTorsion).

Le contexte est évidemment à prendre en compte. L'association à d'autres signes neurologiques et à d'autres signes évocateurs d'une atteinte supranucléaire (nyctagmus central, atteinte de la convergence, atteinte des saccades, etc.) orientera plus facilement vers une "skew deviation".

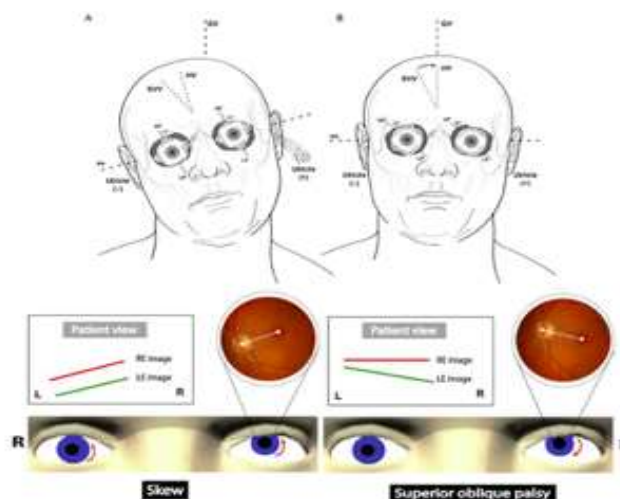


FIGURE 84 : Elements de distinction entre une Skew deviation et une paralysie du IV[6].

L'étude de la verticale visuelle subjective (cf examens complémentaires) peut également contribuer au diagnostic différentiel d'un désalignement oculaire

cyclovertical: en cas de paralysie oculomotrice, la verticale visuelle subjective est normale, tandis qu'en cas d'atteinte vestibulaire, elle est penchée vers l'oeil hypotrope.

e. **Recherche un nystagmus provoqué par des manoeuvres de sensibilisation :**

Si les nystagmus et l'*ocular tilt reaction* sont aisément observables en cas de symptomatologie aiguë, ils peuvent être difficiles à observer, voire spontanément absents lors d'atteinte chronique ou dans les intervalles libres d'atteintes récurrentes. On peut alors explorer cliniquement le réflexe vestibulo-oculaire par diverses manoeuvres :

b.5.1. Test d'impulsion céphalique (HIT ou test d'Halmagyi):

Le HIT clinique (ou HIT non instrumental) fait partie de l'examen clinique et permet de rechercher une hyporéflexie vestibulaire témoignant d'un déficit vestibulaire unilatéral, même en l'absence de tout nystagmus spontané.

Le HIT clinique a été décrit par Curthoys et Halmagyi en 1988 [65]; il consiste à faire imprimer à la tête du patient des mouvements rapides (vitesse supérieure à 200 degrés par seconde), de courte durée (inférieure à un dixième de seconde.), dans le plan horizontal (c'est-à-dire vers la gauche et la droite, avec une amplitude relativement faible, de l'ordre de 20-30 degrés). Le patient reçoit la consigne de fixer une cible pendant toute la durée de l'examen, en général le nez ou le regard du clinicien placé face à lui.

Grâce à la vitesse de rotation de la tête, le réflexe optocinétique n'intervient pas dans le déclenchement du mouvement des yeux. Autrement dit, bien que le test se déroule en présence d'un décor visible, le sujet réagit comme s'il était dans l'obscurité totale. Dans ces conditions, seul le canal semi-circulaire stimulé est capable de maintenir le regard dans la direction de la cible.



FIGURE 85 : Représentation schématique de la technique de réalisation du test d'impulsion céphalique[7].

Le HIT non instrumental caractérise le VOR de manière binaire comme étant intact (test négatif) ou altéré (test positif) en observant la présence de saccades de refixation :

- Si le canal est fonctionnel, les yeux du patient restent fixés sur leur cible visuelle sans qu'apparaisse de saccade de refixation, ce qui implique que son œil tourne à contre-sens de la tête en parfait synchronisme. Seul un fonctionnement normal du canal latéral du côté de la rotation autorise un tel réflexe de contre-rotation oculocéphalique ; le synchronisme signe la négativité du test, c'est-à-dire la normalité du canal vis-à-vis des conditions fréquentielles de ce test [66].
- En cas de déficit canalaire, par exemple suite à un déficit vestibulaire brusque, lors d'un mouvement de tête du côté atteint, le système canalaire défaillant n'est plus en mesure de fournir une information proportionnelle

au mouvement de la tête, induisant un mouvement compensateur insuffisant des yeux (déficit du RVO). Par conséquent, le sujet perd la cible visuelle du regard, de par le fait que ses yeux ont accompagné le mouvement de la tête. Le système vestibulaire déclenche une saccade de recentrage tardive (survenant à la fin du mouvement de la tête), appelée "overt saccade", dont l'observation à l'oeil nu pendant le HIT est appelée signe de Halmagyi ; elle indique un déficit vestibulaire impliquant le canal situé dans le plan de rotation et du côté de la rotation [67].

Les mécanismes de compensation vestibulaire déclenchent également des saccades de faible amplitude, contemporaines du mouvement de la tête, appelées "covert saccades" [68]; ces dernières passent inaperçues à l'examen clinique et ne peuvent être détectées que par une caméra haute vitesse, comme celle utilisée pour le video Head Impulse Test [69]. C'est là l'un des principaux apports de ce dernier par rapport à la version clinique du test d'Halmagyi.

En cas de déficit du CSC horizontal gauche par exemple, lors du mouvement de rotation de la tête vers la droite, le patient perd la cible des yeux et réalise une ou deux saccades de refixation vers la droite. Dans le mouvement en sens contraire, on ne constate pas de saccade de refixation, ce qui signe la normalité du canal de ce côté présumé sain (le droit dans notre exemple) et conclut à l'unilatéralité de l'insuffisance fonctionnelle canalaire.

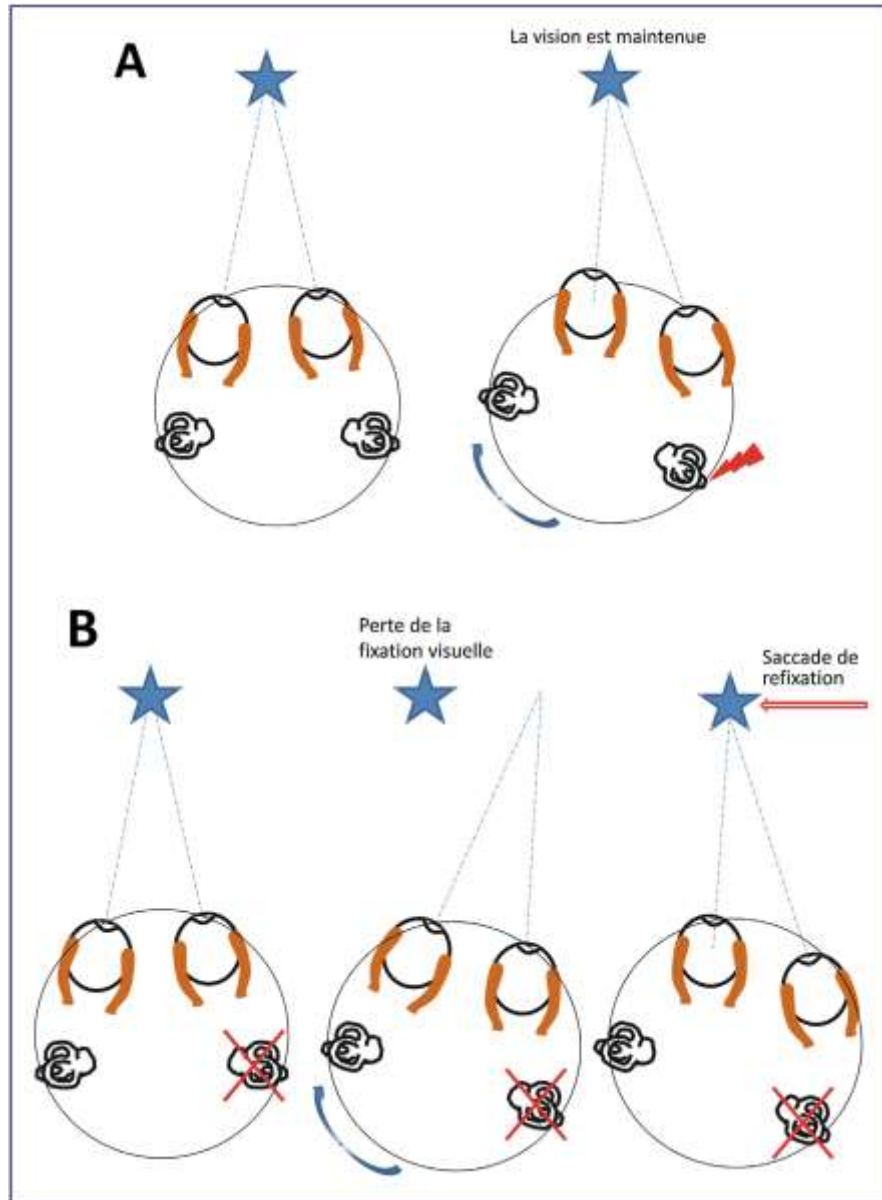


Figure 86 : Head Impulse Test. Lors d'une rotation brève et rapide de la tête dans un sens, le regard du patient reste normalement stable et la fixation visuelle est maintenue (A). Si le système vestibulaire est déficitaire (croix rouge), les yeux ne compensent pas parfaitement le mouvement de la tête et doivent réaliser une saccade de refixation (B[8]).

Ce test ne permet cependant aucune quantification du déficit canalaire et présente l'inconvénient de négliger les premières saccades réflexes ou "covert saccades". "La version vidéonystagmographique" –encore appelée video-HIT – sera détaillée plus bas (cf examens complémentaires) et s'avère beaucoup plus prometteuse car elle permet d'interroger individuellement, de façon quantitative et dans un laps de temps record, chacun des 6 CSC, augmentant ainsi considérablement la sensibilité du test.

L'influence possible de la stimulation des afférents cervicaux lors de la rotation de la tête, par le réflexe cervico-oculaire, doit également être prise en compte. Chez les sujets normaux, en particulier aux fréquences relativement élevées atteintes lors du HIT, le réflexe cervico-oculaire est rudimentaire et peut être ignoré. Cependant, chez les patients présentant une déficience des CSC, il existe une potentialisation du réflexe cervico-oculaire pour déclencher des phases lentes compensatoires préprogrammées ou même des saccades, indépendamment des entrées des CSC [70].

[b.5.2 Head shaking test \(HST\):](#)

Le Head Shaking Test est une autre manœuvre de sensibilisation permettant de rechercher un déséquilibre dynamique du RVO dans le plan des CSC latéraux.

La tête du patient doit être fléchie de 30 degrés vers l'avant afin d'aligner le CSC latéral dans le plan horizontal. Avec des lunettes de Frenzel ou un masque de VNS en place, le praticien réalise une série de 40 secousses horizontales vigoureuses de la tête du patient, d'un côté à l'autre, pendant 20s (rythme de deux aller-retour par seconde, amplitude de rotation de la tête de 20 à 40 degrés). Dès l'arrêt des mouvements, le patient est invité à regarder droit devant, et l'on observe les mouvements oculaires [71]:

- Les personnes normales ne présentent généralement pas de nystagmus.
- Le HST est considéré comme positif si le patient présente une ou plusieurs secousse(s) nystagmique(s) à l'arrêt du test.

En cas de perte unilatérale de la fonction labyrinthique, on observe généralement un nystagmus vigoureux, horizontal et épuisable (décroit en 20 secondes), comportant habituellement deux phases [68] [72]:

- une phase initiale battant du côté opposé à la lésion, puis une phase d'inversion –également horizontale– battant en sens inverse (phase lente dirigée vers le côté sain). La phase initiale du HSN est secondaire à une asymétrie des entrées périphériques lors des rotations de la tête à grande vitesse. La deuxième loi d'Ewald –qui stipule que le stimulus vestibulaire excitateur pour un canal "l'emporte toujours" sur un autre inhibiteur– en rend compte. Elle explique que la rotation vers le labyrinthe sain (courant ampullifuge excitateur pour les canaux horizontaux) génère plus d'activité que la rotation vers le labyrinthe lésé. Cette asymétrie entraîne une accumulation d'activité lors des secousses de la tête. Le nystagmus apparaissant à l'arrêt du mouvement de la tête reflète la restitution de la prépondérance nystagmique accumulée au niveau du système de stockage de la vitesse en battant à nouveau vers le côté sain
- une phase d'inversion secondaire qui serait –selon certains auteurs– la traduction d'un mécanisme d'adaptation centrale à court terme en réponse à une lésion unilatérale importante du système vestibulaire périphérique (déficit vestibulaire en voie de compensation).

La phase primaire peut passer inaperçue et seule peut être clairement visible la phase secondaire.

Certaines anomalies du HST évoquent une atteinte centrale: Nystagmus dysharmonieux, Nystagmus intense avec une épreuve calorique normale, Nystagmus perversi (vertical, faisant suite au secouage de la tête dans le plan horizontal)...



FIGURE 87 : Head Shaking test (Fréquences médium de 2Hz)

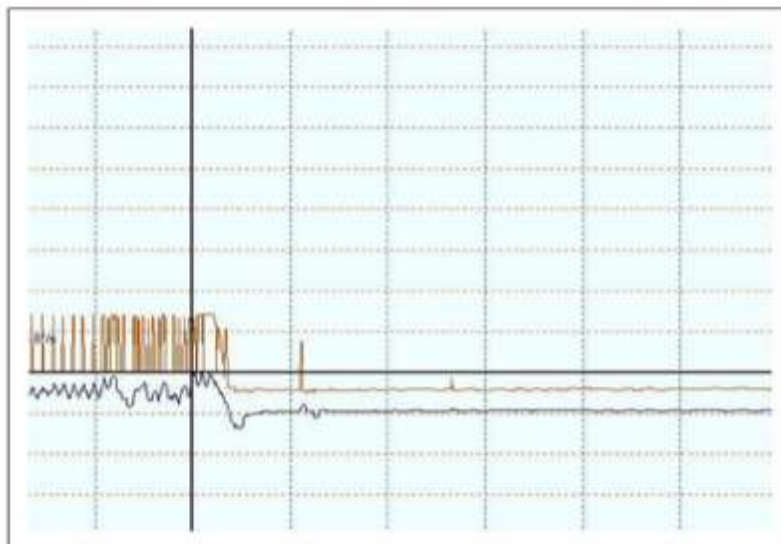


FIGURE 88 : Enregistrement en vidéonystagmoscopie d'un HST chez un sujet sain. La courbe orange représente l'enregistrement des mouvements oculaires. Le tracé est plat, ce qui signifie que le sujet n'a pas produit de nystagmus en réponse aux mouvements de la tête, témoignant d'une symétrie de la réponse vestibulaire. Le pic observé correspond uniquement à un artéfact (clignement de l'œil lors de l'enregistrement). La courbe bleue représente la cumulée de position.

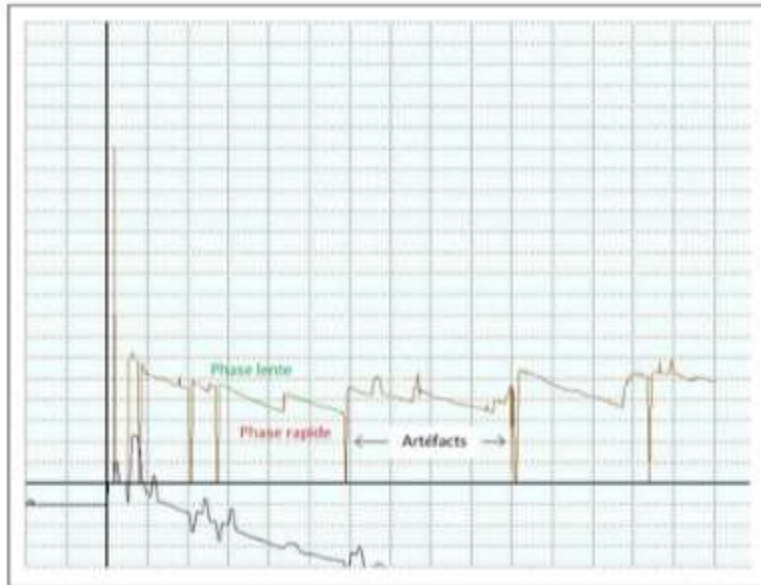


FIGURE 89 : Enregistrement VNS d'un HST chez un sujet présentant un déficit vestibulaire unilatéral. La courbe orange présente un aspect "en marches d'escalier", secondaire à la succession des nystagmus produits par le sujet. On peut individualiser sur la courbe les différents nystagmus, comprenant chacun une phase lente (représentée en vert), suivie d'une phase rapide « de recentrage » de l'œil (en rouge). On note encore une fois la présence de nombreux artéfacts.

b.5.3 Vibration haute fréquence (VHF):

La VHF consiste en l'application d'un vibreur (100 Hz) sur la mastoïde d'un côté pendant une dizaine secondes. L'apparition d'un nystagmus pendant la VHF possède la même valeur sémiologique que celui apparaissant à l'arrêt du HST.

b.5.4. Hyperventilation :

Le patient doit réaliser environ 15 cycles d'inspiration-expiration profondes pendant 30 secondes. L'hyperventilation peut induire un nystagmus, en explicitant l'asymétrie vestibulaire, dans le cadre de nombreuses affections vestibulaires périphériques et centrales : vestibulopathies périphériques compensées, fistule périlymphatique, tumeurs de l'angle pontocérébelleux, dégénérescence cérébelleuse ...

Ce test semble particulièrement intéressant dans le dépistage d'un schwannome vestibulaire, ce dernier devant être fortement suspecté chez un sujet présentant un vertige aigu avec un nystagmus induit par l'hyperventilation battant du côté ipsilatéral à celui de l'atteinte auditive.

b.5.5. Rechercher un signe de la fistule :

Le signe de la fistule consiste en le déclenchement d'un nystagmus provoqué par la modification de la pression dans le conduit auditif externe. Il peut être recherché soit par un appui sur le tragus, soit –au mieux– à l'aide d'un spéculum pneumatique.

Le signe de la fistule est positif en cas de fistule périlymphatique +++ (le nystagmus provoqué bat du côté atteint, et il existe souvent une anomalie associée du tympan à l'otoscopie), de fistule labyrinthique (érosion du canal semi-circulaire horizontal, compliquant un cholestéatome ou une intervention chirurgicale de l'oreille interne) ou encore de certains cas de déhiscence du CSC antérieur.

Le test est faussement positif dans 25% de cas de Maladie de Ménière (signe de Hennebert), suite à la constitution de ponts fibreux mettant en communication la macule utriculaire et la fenêtre ovale. L'énergie mécanique résultant d'un déplacement de cette dernière provoque une stimulation de la macule ; le test provoque ainsi un nystagmus, battant cette fois du côté sain [{Updating}](#).

b.5.6. Manoeuvre de Valsalva:

L'expiration forcée en fermant le nez et la bouche entraîne une augmentation de la pression dans l'oreille moyenne via la trompe d'Eustache, et peut déclencher un vertige en cas de fistule périlymphatique.

L'expiration forcée à glotte fermée provoque également une augmentation de la pression intracrânienne, pouvant rendre compte du déclenchement d'un vertige

dans certains cas de déhiscence du CSC antérieur et de malformations de Chiari.

3. Synthèse de l'évaluation clinique :

Dans la grande majorité des cas, une évaluation clinique correctement menée permet au praticien, non seulement de distinguer un vertige périphérique d'un vertige central, mais très souvent d'aboutir à une suspicion diagnostique forte. Les examens complémentaires, réalisés dans des délais variables et avec des indications bien spécifiques, vont permettre de confirmer les hypothèses diagnostiques évoquées lors de l'examen clinique. Lorsque le praticien ne parvient pas à une suspicion diagnostique au terme de l'interrogatoire et de l'examen physique, il devient très difficile, voire impossible, d'attribuer une étiologie au vertige.

Tableau : Éléments cliniques de distinction entre un vertige d'origine périphérique et un autre d'origine centrale [49]

		Vertige d'origine périphérique	Vertige d'origine centrale
Nystagmus	Type	Horizonto-rotatoire	Vertical pur (le plus souvent), Horizontal pur, Rotatoire pur
	Direction	Unidirectionnel	Change parfois de direction en fonction de celle du regard
	Effet de la fixation	Inhibé	Inchangé
	Fatigabilité	Oui	Non
	Latence	Oui	Non
Autres signes oculomoteurs		Absents	Fréquents : Anomalies des saccades, de la poursuite lente et de la vergence; Skew deviation; Cyclotorsion oculaire; Gaze nystagmus...
Vertige		Intensité variable, en règle modérée, parfois sévère, autorisant toutefois la station debout dans la grande majorité des cas	Habituellement sévère, entravant la station debout ou même assis
Signes neurovégétatifs : Nausées, Vomissements		Présents et généralement importants.	Variables
Signes cochléaires :		Fréquents	Rares

Hypoacousie, Acouphènes...		
Signes neurologiques : Déficit sensitivomoteur, Ataxie, Atteinte des paires crâniennes, Céphalées...	Absents	Fréquents, parfois au premier plan
Résolution des signes	Commence au bout de quelques jours, voire avant	Très lente
Principales étiologies	VPPB, Névrite vestibulaire, Maladie de Ménière, Atteinte infectieuse ou traumatique du labyrinthe, Ototoxicité	Migraine, Insuffisance vertébro-basilaire, Accidents vasculaires cérébraux, Tumeurs encéphaliques, Sclérose en plaques, Vertiges psychogènes.

CHAPITRE 5 : Examens

complémentaires

A. Bilan fonctionnel cochléo-vestibulaire :

1. Bilan de l'audition :

1.1. Audiométrie

L'audiométrie est le principal examen complémentaire permettant d'apprécier la fonction auditive. Elle est toujours indiquée devant un quelconque trouble de l'équilibration à la recherche d'un dysfonctionnement cochléaire qui, présent, affirme presque toujours la responsabilité de l'oreille dans la pathologie et surtout, indique le côté de l'atteinte. D'autres examens peuvent compléter l'exploration de l'audition, le choix étant porté sur le contexte clinique et les résultats de l'audiométrie.

1.1.1. Audiométrie tonale "liminaire" :

Par définition, l'audiométrie est dite tonale si elle a recours à des stimulations par des sons sinusoïdaux purs, caractérisés par leur amplitude et leur fréquence. Elle évalue la sensibilité de l'oreille aux sons de différentes fréquences, de 125 Hz (fréquence grave) à 8000 Hz (fréquence aiguë).

Le patient est assis sur un fauteuil dans une cabine insonorisée. L'opérateur fait varier l'intensité et la fréquence du stimulus acoustique afin de déterminer l'intensité minimum perçue par le sujet pour des fréquences données. Il est demandé au sujet de répondre dès qu'il perçoit, même de façon très faible, un son continu ou pulsé ; le seuil auditif pour chaque fréquence est rapporté sur l'audiogramme. Il est indispensable de réaliser un « assourdissement » unilatéral (en délivrant au casque un bruit de fond permanent) pour éviter de voir interférer une réponse induite par la perception du stimulus au niveau de l'oreille controlatérale non testée[9].

De même que l'acoumétrie, l'audiométrie tonale teste séparément les conceptions aériennes (au casque) et conceptions osseuses (vibreur osseux placé sur la mastoïde). Des conventions graphiques permettent de distinguer l'oreille droite de la gauche, et la voie aérienne de l'osseuse.

Le graphique obtenu, l'audiogramme, présente à décrire deux axes : en abscisses les fréquences testées et en ordonnées, les seuils d'audition du patient pour chaque fréquence testée, exprimés en décibels (dB).

Le profil de la courbe audiométrique permet de distinguer les différents types de surdité :

- **Chez un sujet normal**, les courbes aériennes et osseuses sont confondues et dessinent une ligne droite d'ordonnée voisine de 0 dB (il n'y a pas de perte auditive quelle que ce soit la fréquence interrogée).
- **Surdité de transmission** : les courbes aériennes et osseuses sont disjointes, la courbe aérienne étant abaissée, tandis que les seuils osseux sont normaux, ou proches de la normale. La différence entre les seuils aériens et osseux s'appelle le Rinne audiométrique. La surdité de transmission résulte d'un obstacle ou dysfonctionnement au niveau de l'oreille externe ou moyenne ; il est souvent nécessaire de compléter l'évaluation par une impédancemétrie afin d'en préciser l'étiologie.
- **Surdité de perception** : les courbes aériennes et osseuses sont confondues, et les seuils sont anormalement élevés. Différents profils de courbes peuvent se distinguer : en plateau (type Ménière vieilli), en cuillère (type constitutionnel), en pente vers les aiguës (type presbyacousie, illustré dans l'audiogramme b de la figure), en pente inversée (type Ménière jeune) ... La surdité de perception ou neurosensorielle est provoquée par des lésions

des cellules ciliées ou des neurones ; l'enregistrement des potentiels évoqués auditifs précoces apporte souvent des éléments intéressants pour le diagnostic topographique (oreille interne, VIII, voies nerveuses).

- **Surdité mixte** : les seuils aériens et osseux sont anormalement élevés, mais la courbe aérienne est plus basse que la courbe osseuse. Un tel aspect incrimine une atteinte de l'oreille moyenne associée à une atteinte de l'oreille interne.

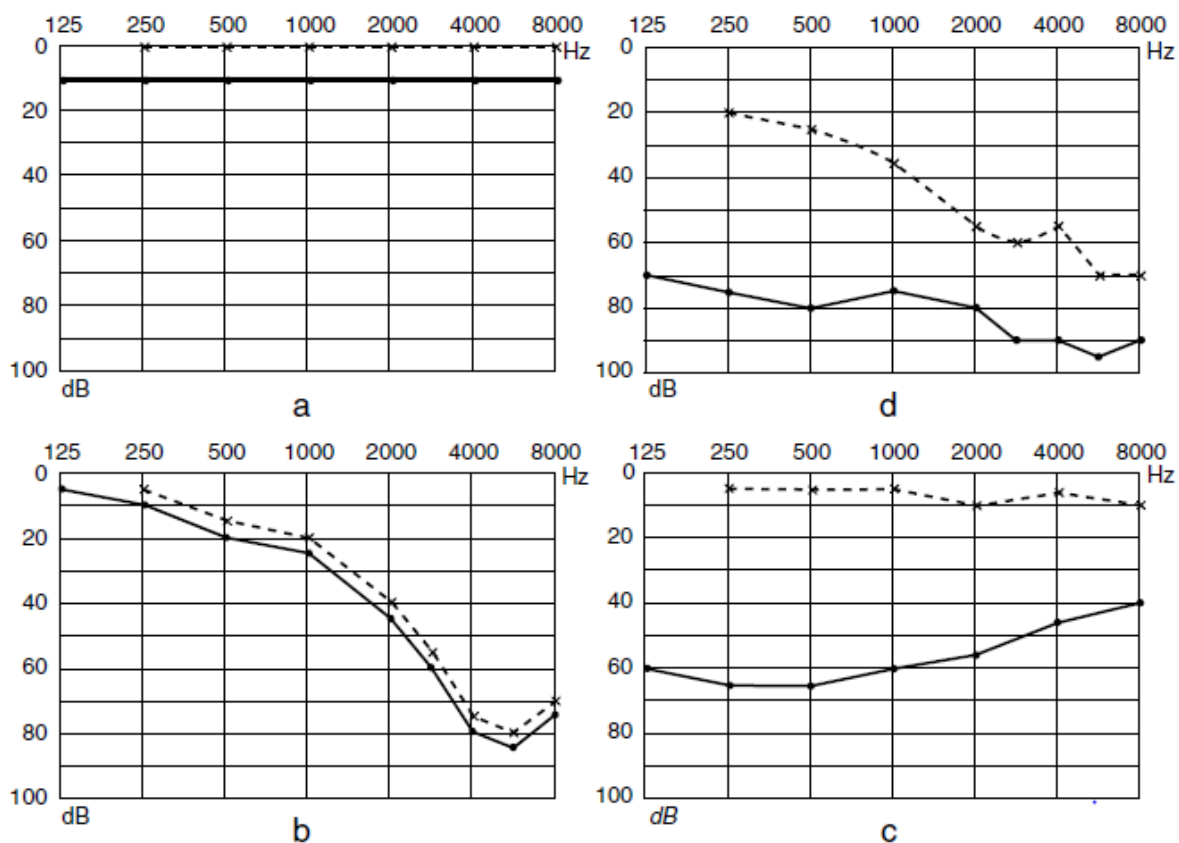


FIGURE 90 : Audiogramme des différents types de surdité [Adapté de André Chays].

La courbe en trait plein représente la réunion des petits ronds correspondant aux pertes mesurées pour les différentes fréquences. La courbe en pointillés représente la réunion des petites croix correspondant aux pertes mesurées par voie osseuse. a : Audiogramme normal. b : Surdité de perception. c : Surdité de transmission. d : Surdité mixte.

Le calcul de la perte auditive tonale moyenne permet de définir les degrés de surdité. Il se fait de la manière suivante : on utilise la perte en dB aux fréquences 500 Hz, 1000 Hz, 2000 Hz et 4000 Hz. Leur somme est ensuite divisée par quatre, puis arrondie à l'unité supérieure. On peut ainsi définir la surdité de :

- Légère, si la perte tonale moyenne est comprise entre 21 dB et 40 dB,
- Moyenne, si la perte tonale moyenne est comprise entre 41 dB et 70 dB,
- Sévère, si la perte tonale moyenne est comprise entre 71 dB et 90 dB,
- Profonde, si la perte tonale moyenne est comprise entre 91 dB et 119 dB,
- Totale, si la perte tonale moyenne est égale à 120 dB. [10]

L'audiogramme peut ainsi servir d'examen de référence permettant d'apprécier une amélioration, une stabilité ou une aggravation d'une surdité au fil du temps (exemple de la maladie de Ménière).

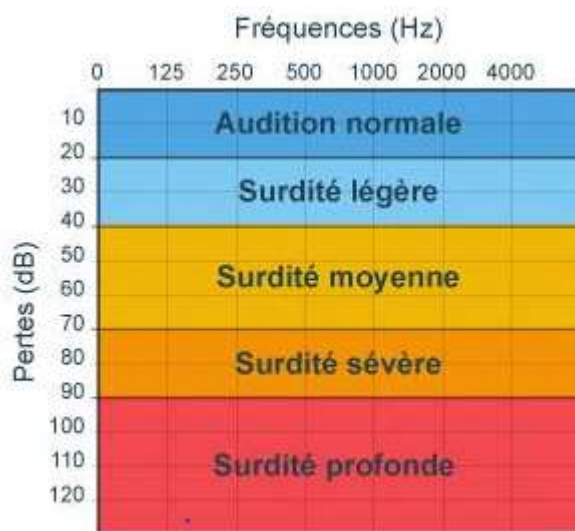


FIGURE 91 : Les degr s de surdit [11].

1.1.2. Audiom trie vocale

Elle est compl mentaire de l'audiom trie tonale, en d terminant la compr hension du langage (intelligibilit ) ainsi que la capacit  de discrimination (capacit    discerner des phon mes). Ainsi, si l'audiom trie tonale nous indique "si l'oreille entend", cette derni re permet de d terminer "si l'oreille comprend". Elle a

pour but de confirmer le seuil d'audiométrie tonale, d'apprécier l'aptitude de la personne à comprendre la parole et de différencier les atteintes endocochléaires des atteintes rétrocochléaires en cas de surdité de perception.

Les résultats de l'audiométrie vocale s'expriment sur des graphes dont l'axe des abscisses correspond à l'intensité sonore en dB, et celui des ordonnées au pourcentage des mots correctement répétés par le patient. Les deux paramètres étudiés sont le seuil d'intelligibilité (*Speech Reception Threshold* ou *SRT* des anglo saxons) et le seuil de discrimination (*Speech Discrimination Score* ou *SD* des anglo saxons) [49]:

- Pour tester l'intelligibilité, on utilise des listes de mots dissyllabiques enregistrés sous forme d'audios standardisés (la liste des mots dissyllabiques de Fournier, dont il existe une version pour adultes et une pour enfants, est très souvent utilisée). Les deux oreilles sont testées séparément.

Les différents items sont présentés au patient au casque : l'épreuve débute à 20 dB au-dessus du seuil tonal moyen des fréquences conversationnelles (500, 1000 et 2000 Hz), puis on augmente l'intensité par paliers de 5 dB jusqu'à ce que 50% des mots soient correctement entendus. Le niveau (en dB) nécessaire pour obtenir la compréhension d'un tel pourcentage de mots définit le seuil d'intelligibilité, dont la valeur normale est proche de 10 dB.

- Pour tester la discrimination, on présente au casque une liste de logatomes (mots monosyllabiques sans signification, pour éviter de faire appel à la suppléance mentale) à une intensité de 35 à 40 dB au-dessus du seuil d'intelligibilité. Le seuil de discrimination correspond au pourcentage de mots correctement répétés par le patient à cette intensité. Le SD normal

est compris entre 95 et 100 %.

Sur le plan pathologique [73]:

- Une surdité de transmission se caractérise par une élévation du seuil d'intelligibilité (courbe décalée vers la droite); l'allure normale de la courbe "en S" est conservée, avec son maximum d'intelligibilité égal à 100 %. La discrimination est également conservée (proche de 100 %).
- Une surdité de perception augmente également le seuil d'intelligibilité, mais tend également à modifier la pente de la courbe, le maximum d'intelligibilité et le SD devenant inférieurs à 100%. Une déformation et un infléchissement de la courbe dans les intensités élevées traduisent des distorsions (phénomène de recrutement).

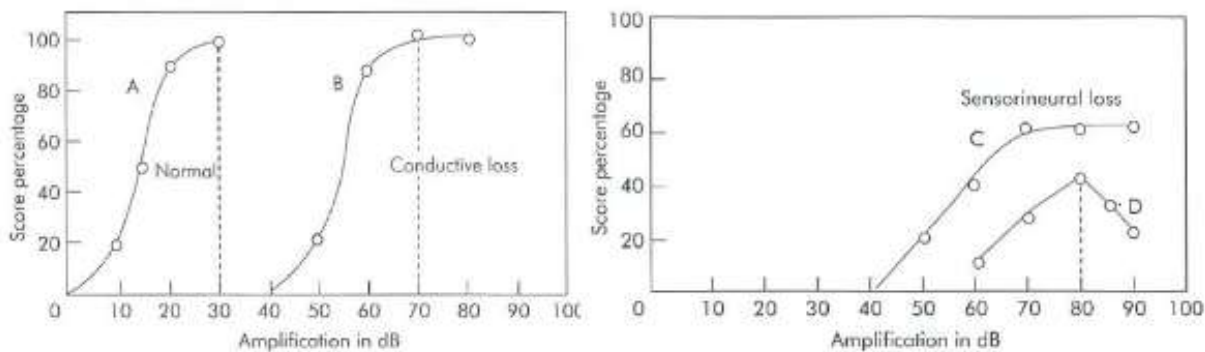


FIGURE 92 : Représentation graphique des résultats de l'audiométrie vocale. A: Audition normale, le SRT est à . B: Surdité de transmission. C: Surdité de perception. D: Surdité de perception avec infléchissement de la courbe sur les fréquences graves, témoignant d'un recrutement[12].

1.2. Impédancemétrie

Elle est largement indiquée dans différents contextes en pratique clinique (diagnostic étiologique d'une surdité de transmission, aide à la distinction entre l'origine rétro- ou endocochléaire d'une surdité de transmission, pathologies de

l'oreille moyenne, bilan des vertiges et des troubles de l'équilibre...). Elle comprend une tympanométrie, puis une étude des réflexes stapédiens.

1.2.1. Tympanométrie :

La tympanométrie est définie comme la mesure des variations d'élasticité du tympan, en fonction des variations d'une pression statique appliquée dans le conduit auditif externe. La chaîne tympano-ossiculaire de l'oreille moyenne joue un rôle d'adaptateur d'impédance entre le milieu aérien du conduit auditif externe et le milieu liquidien de la cochlée en optimisant le transfert d'énergie. L'impédancemètre est doté de :

- une pompe permettant de délivrer continuellement des pressions variant entre + 200 et -400 mm d'eau.
- un manomètre autorisant la mesure et l'enregistrement continu des évolutions de la pression statique qui règne dans le conduit auditif externe, traduction de l'intégrité et du bon fonctionnement de l'oreille moyenne (chaîne tympano-ossiculaire).

Le tracé obtenu est nommé "tympanogramme". On distingue différents types de tracés, permettant d'orienter vers certaines entités diagnostiques ; la classification la plus communément utilisée est celle proposée initialement par Liden, puis modifiée par de nombreux auteurs[13]:

- Type A : Tympanogramme normal, affectant la forme d'un chapeau chinois (pic centré sur l'origine, égalité des pressions de chaque côté de la membrane tympanique) ;
- Type Ad : caractérisé par un pic pressionnel anormalement élevé, qui témoigne d'une hypermobilité de la membrane tympanique ou de la chaîne ossiculaire (cicatrice post-opératoire, rupture...).

- Type As : le pic est centré sur l'origine, mais son amplitude est anormalement réduite. Cet aspect peut s'observer dans le cadre d'une fixation de la chaîne ossiculaire.
- Type B : caractérisé par une disparition totale du pic en raison d'une mobilité tympanique faible ou nulle ; retrouvé essentiellement en présence d'un épanchement liquidién ou d'un processus expansif dans les cavités de l'oreille moyenne, ou encore dans certaines perforations tympaniques.
- Type C : le pic de compliance est décalé vers les pressions négatives, traduisant la présence d'une dépression dans la caisse du tympan. Cet aspect est typique d'un dysfonctionnement tubaire (trouble de ventilation de l'oreille moyenne).
- Type D : Tympan flaccide : le pic, ample et pointu par rupture de la chaîne ossiculaire, confère au tympanogramme un aspect en "tour Eiffel". Cet aspect s'observe essentiellement en cas de tympanosclérose.

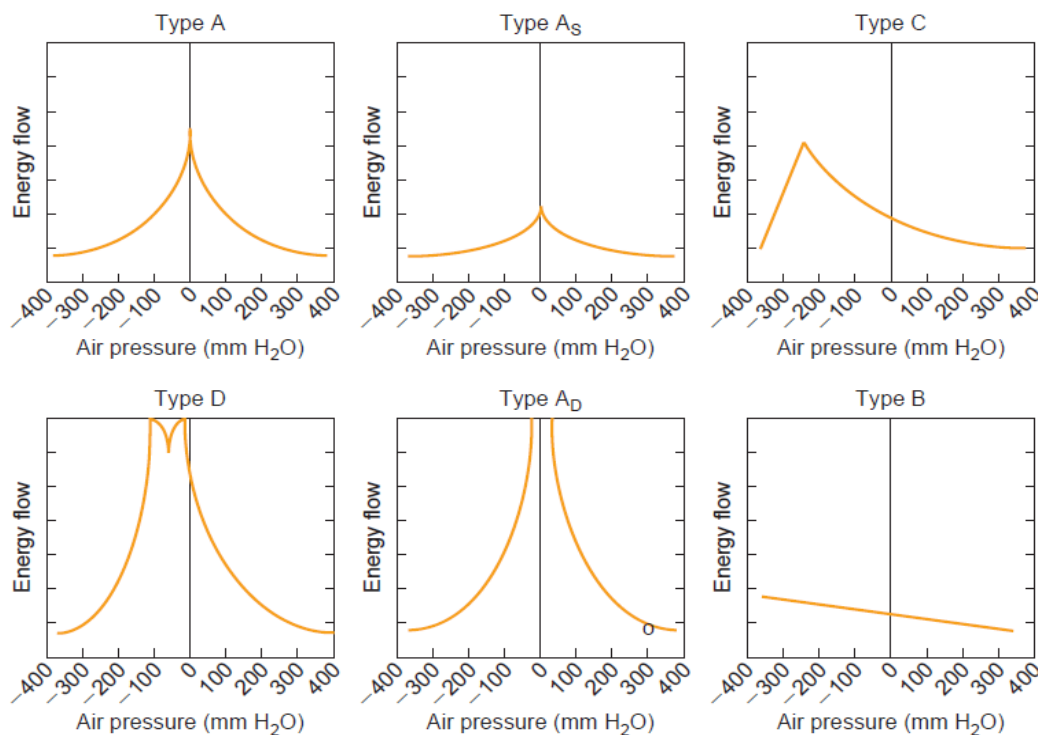


FIGURE 93 : Différents résultats possibles de la tympanométrie[13].

1.2.2. Réflexes stapédiens

Le réflexe stapédien consiste en une contraction réflexe bilatérale du muscle stapédien (ou étrier en réponse à une stimulation acoustique ipsi et/ou controlatérale au-delà de 85–100 dB). En rigidifiant la chaîne tympano-ossiculaire, il permet de limiter l'enfoncement de la platine dans la fenêtré ovale, et donc l'énergie vibratoire transmise à la cochlée.

Il s'agit d'un arc polysynaptique mettant en jeu :

- Neurone 1 : nerf cochléaire (cochlée → Nx cochléaires)
- Neurone 2 : Nx cochléaires → complexes olivaires supérieurs bilatéraux (COS)
- Neurone 3 : COS → Noyau du VII ipsilatéral
- Motoneurone du VII (nerf facial) → muscle de l'étrier

Le réflexe stapédien a plusieurs fonctions, dont la principale est la protection de l'oreille interne en atténuant la transmission des sons forts (en particulier pour les fréquences graves).

Les modifications d'impédance tympano-ossiculaire induites par le déclenchement du réflexe stapédien peuvent être mesurées bilatéralement. Le seuil du réflexe stapédien est défini comme l'intensité sonore la plus basse donnant lieu à un changement mesurable d'impédance, dont l'évolution temporelle est parallèle à celle du son supprimeur (fatigation). Les résultats s'expriment sur l'audiogramme lui-même, de manière à bien montrer les relations entre les seuils audiométriques tonaux et les seuils stapédiens, et en particulier la présence d'un éventuel recrutement.

Chez un sujet adulte normo-entendant, les seuils sont compris entre 85 et 100 dB pour des sons purs à 500, 1000, 2000 et 4000 Hz, et le réflexe se fatigue

lors d'une stimulation prolongée d'environ 10 secondes.

En pathologie :

- En cas de surdité de perception endocochléaire, le seuil du réflexe stapédien peut être diminué, comme il peut être normal avec un écart anormalement faible (normalement d'au moins 60 dB) entre les seuils tonaux et les seuils du réflexe stapédien dans le cadre d'un phénomène de recrutement, typique d'une atteinte endocochléaire. L'exemple type est celui de la maladie de Ménière (illustré dans la figure).

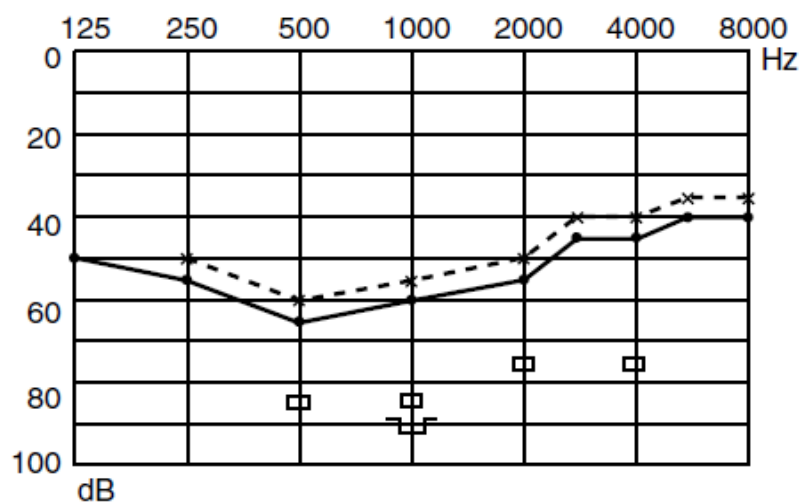


FIGURE 94 : Réflexes stapédiens en cas de surdité endocochléaire dans le cadre d'une Maladie de Ménière. Le seuil du réflexe stapédien aux différentes fréquences est marqué par les petits rectangles. Notons que les seuils tonaux sont tous élevés, alors que les seuils stapédiens sont compris entre 75 et 85 dB, c'est-à-dire dans un couloir normal. Cet écart anormalement faible (ici de l'ordre de seulement 20 dB) permet de conclure à un phénomène de recrutement typique des atteintes endocochléaires. [Adapté de Chays]

- Les réflexes stapédiens sont abolis dans diverses situations : atteintes de l'oreille moyenne (lésions traumatiques ou inflammatoires de la chaîne ossiculaire, ankylose de l'étrier, épanchement rétrotympanique,

otospongiose, perforation tympanique...), surdité de perception rétrocochléaire, paralysie faciale (par atteinte du VII), lésions du tronc cérébral (abolition unilatérale du réflexe stapédien) ...

1.3. Potentiels évoqués auditifs précoces

L'objectif des PEA est d'étudier le fonctionnement des voies nerveuses auditives de l'oreille jusqu'au tronc cérébral, en enregistrant l'activité électrique des voies auditives, en réponse à une stimulation sensorielle auditive par des "clics".

En pratique ORL, on s'intéresse principalement aux potentiels évoqués auditifs dits "précoces", caractérisés par une latence courte (dans les dix millisecondes suivant la stimulation). L'étude de ces derniers permet, lorsqu'il existe une surdité de perception, de situer l'atteinte au niveau cochléaire ou rétrocochléaire.

Cette localisation topographique est importante pour le diagnostic otoneurologique devant un vertige suspect d'une atteinte du nerf cochléo-vestibulaire ou du système nerveux central.

L'enregistrement des PEA précoces s'avère particulièrement utile dans le diagnostic des tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux (allongement des intervalles interondes I-III ou I-V) et des pathologies démyélinisantes à leur stade de début (effondrement des amplitudes des ondes correspondantes).

1.4. Otoémissions acoustiques et produits de distorsion :

Les otoémissions acoustiques (OEA) et les produits de distorsion des otoémissions acoustiques. (DPOAE) sont des sons de faibles intensités générés par les cellules ciliées externes de la cochlée, de façon spontanée (OEA) et secondaire (DPOAE), à la réception d'un son. Elles sont mesurées grâce à une sonde ultrasensible placée dans le conduit auditif externe.

L'enregistrement des produits de distorsion des oto-émissions acoustiques est une méthode permettant de monitorer objectivement les évolutions de la pression intra labyrinthique, et s'avèrent donc très utiles dans le diagnostic des hydrops endolymphatiques[2].

2. Bilan vestibulaire fonctionnel

2.1. Principe général de l'exploration vestibulaire

De façon simplifiée, il faut retenir que pour explorer le système labyrinthique dans son ensemble, il faut générer :

- des stimulations angulaires dans les 3 plans de l'espace
- des stimulations linéaires dans le plan horizontal et dans le plan vertical

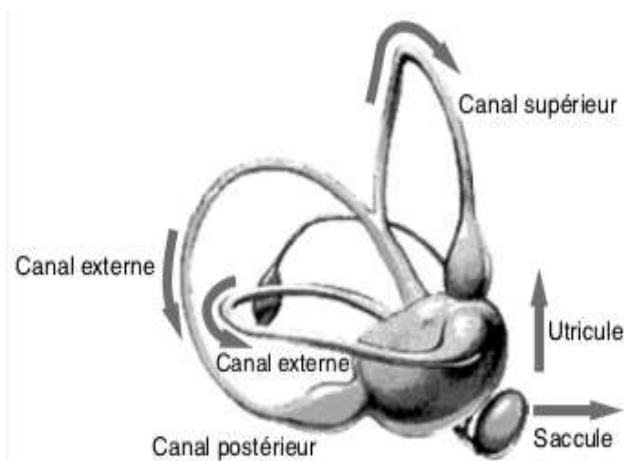


FIGURE 95 : Les différentes accélérations vécues et intégrées par les capteurs labyrinthiques. Les canaux semi-circulaires détectent les accélérations angulaires. Les macules (utriculaire et sacculaire) sont responsables de détecter les accélérations linéaires.

La réflectivité vestibulaire varie avec la fréquence de stimulation. Les différents tests vestibulaires permettent d'explorer le vestibule dans une gamme de fréquences déterminée :

- Très basses fréquences (<0.001 Hz) : Épreuves caloriques
- Basses et moyennes fréquences (0.01–1 Hz) : Epreuves cinétiques (fauteuil)
- Hautes fréquences (1–10 Hz): Head Shaking Test, video- Head Impulse Test
- Très hautes fréquences (30, 60,100 Hz): Test vibratoire osseux vestibulaire

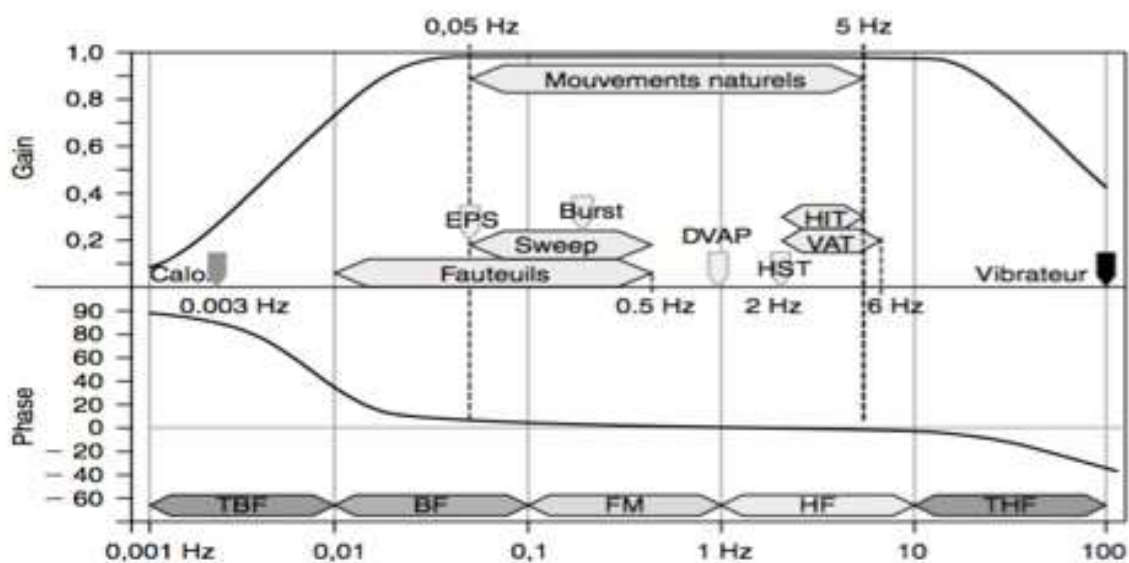


FIGURE 96 : Exploration multifréquentielle du vestibule par la VNG[9].

2.2. Vidéonystagmographie

Il s'agit d'une méthode d'oculographie consistant à enregistrer les mouvements de l'œil en analysant une image de l'iris en vidéo-infrarouge. Son premier objectif est de mesurer les nystagmus observés grossièrement en vidéonystagmoscopie. Un autre objectif est d'évaluer les voies oculogyres (saccades oculaires, poursuite lente, réflexe optocinétique)[4].

La vidéonystagmographie (VNG) est devenu un impératif dans le bilan de tout vertige ou instabilité posturale. **Elle vise à établir un véritable état des lieux détaillé et quantifié de la fonction vestibulaire, non seulement dans le but immédiat d'établir un diagnostic, mais également dans la perspective d'un éventuel suivi évolutif.** La VNG est utile pour déterminer l'état fonctionnel du système vestibulaire périphérique d'un côté donné, ainsi que pour distinguer les vestibulopathies centrales des autres périphériques. C'est également l'un des seuls tests capables de faire la part entre un déficit vestibulaire uni- ou bilatéral[14].

2.2.1. Dispositif et technique d'enregistrement

Le dispositif de VNG n'est autre qu'une caméra infrarouge montée sur un masque léger, percé de deux orifices en face des yeux, dont chacun peut être obturé par un boîtier amovible conçu pour être étanche à toute lumière visible. Le système infrarouge utilise la technologie de localisation du centre pupillaire et les propriétés réfléchives de la surface cornéenne pour déterminer la position de la pupille et calculer la déviation de cette dernière par rapport à la ligne médiane calibrée, permettant ainsi d'enregistrer en temps réel les mouvements oculaires. Les yeux doivent donc rester ouverts pendant le test, et la suppression visuelle est empêchée car la lumière infrarouge n'est pas visible à l'œil nu.

Le patient est installé sur un fauteuil basculant et tournant motorisé et le masque est posé sur ses yeux. Les tests sont réalisés soit :

- en vision monoculaire: l'œil maître (œil resté découvert) doit suivre le mouvement calibré des cibles lumineuses. L'œil enregistré (œil esclave) donne une trace du mouvement dont on adapte l'échelle[4].
- en vision binoculaire: c'est-à-dire enregistrement simultané des deux yeux (les 2 orifices du masque sont obturés par le boîtier amovible).

Un préalable indispensable à la VNG est d'avoir vérifié la qualité de la conjugaison des mouvements des globes oculaires et du bon état de la vision de l'œil maître (œil resté découvert) [cf examen clinique].

Les mouvements de l'œil sont enregistrés dans le sens horizontal et le sens vertical. Pour un mouvement horizontal, la ligne de base représente l'œil en position médiane. Si l'œil se déplace vers la droite, le tracé s'infléchit vers le haut. Si l'œil se déplace vers la gauche, le tracé s'infléchit vers le bas.

Pour l'enregistrement des mouvements verticaux, si l'œil se déplace vers le haut, le tracé s'infléchit vers le haut. Si l'œil se déplace vers le bas, le tracé s'infléchit vers le bas. 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.

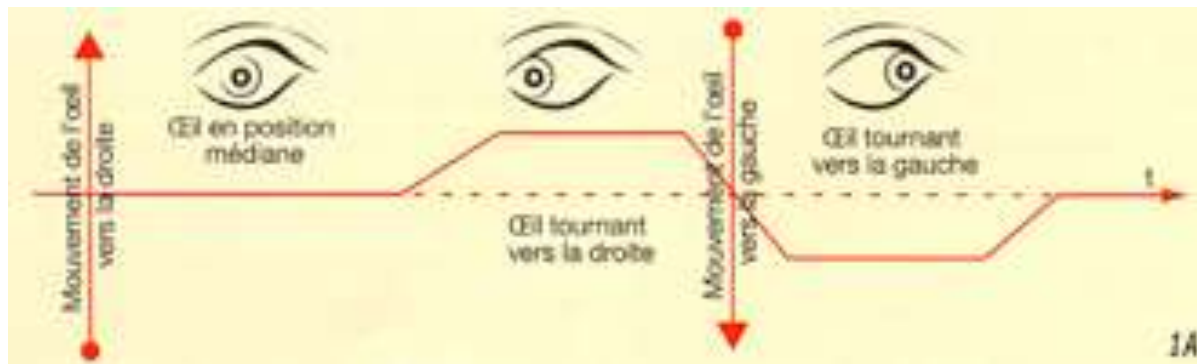


Figure 97 : FIGURE 98 : Principe de l'enregistrement des mouvements oculaires en VNG.

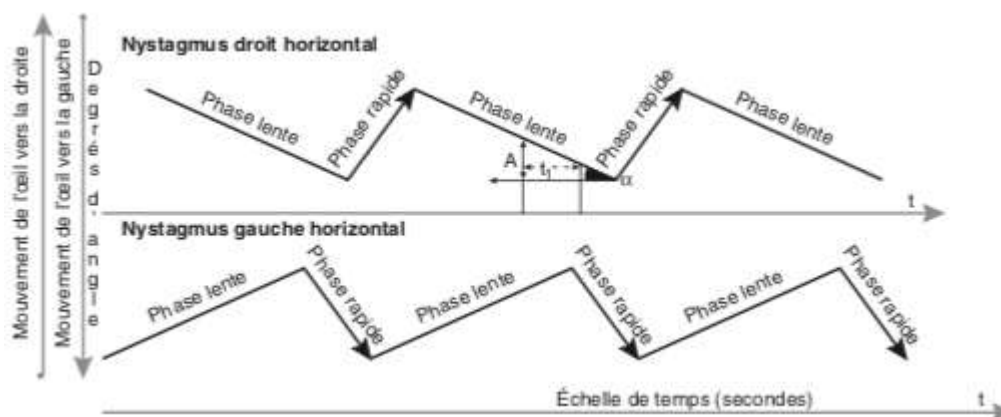


FIGURE 99 : L'enregistrement d'un nystagmus à ressort horizontal droit en VNG est un tracé en dents-de-scie en fonction du temps. La vitesse du mouvement de l'œil se mesure par la tangente de l'angle α soit le rapport A/t (A exprimé en degrés d'excursion de l'œil et t exprimé en secondes).

2.2.2. Première étape : Étude de l'oculomotricité

Elle a pour objectif de rechercher une atteinte centrale sur les voies oculogyres. Il s'agit d'un complément de l'examen clinique permettant de quantifier les tests de l'oculomotricité précédemment décrits, à savoir le test des saccades, de la poursuite lente et du réflexe optocinétique. Il est indispensable à cette étape de l'examen de stimuler et d'enregistrer simultanément les deux yeux (vision binoculaire) afin de négliger les mouvements de vergence.

Si la plupart des protocoles d'évaluation des troubles de l'équilibre commencent par la réalisation d'une évaluation complète de chacun des quatre sous-systèmes régissant les mouvements des yeux (les mouvements oculaires d'origine vestibulaire, les saccades, les mouvements de poursuite lente et les réflexes optocinétiques), les deux sous-tests fournissant les informations les plus utiles en matière de diagnostic topographique sont l'évaluation des saccades et des mouvements oculaires d'origine vestibulaire . Certains auteurs estiment que, dans la plupart des cas, le test de poursuite lente et la recherche d'un nystagmus

optocinétique (OKN) ont un apport diagnostique mineur[15].

Pour quantifier les tests des saccades et de la poursuite, il est nécessaire de remplacer les doigts de l'examineur par un dispositif étalonné, permettant d'afficher des cibles dont la position angulaire, par référence à l'axe de regard central du patient, est parfaitement connue. Différentes solutions techniques sont possibles pour obtenir une pareille stimulation ; la projection d'images de vidéosynthèse sur un écran lumineux en est un exemple. Le patient est assis à une distance d'approximativement 1 mètre d'un écran au milieu duquel est projeté un gros point lumineux. Pour l'optocinétique, il faut faire défiler, avec une vitesse angulaire connue, un panorama stimulant.

2.2.2.1. Examen des saccades

Technique : Exemple de la séquence dite régulière :

Le test débute par la fixation du gros point lumineux pendant environ 400 ms. Ensuite, une cible excentrée de 10–20 degrés apparaît successivement vers la gauche, puis la droite. La séquence est répétée plusieurs fois, à une fréquence régulière de 0,3 Hz. Le patient est invité à fixer à chaque fois la cible lumineuse dès son apparition et de ne pas la lâcher des yeux aussi longtemps qu'elle n'a pas disparu.

Cette séquence est ainsi caractérisée par la prévisibilité tant du temps d'apparition que de l'emplacement des cibles ; l'exécution correcte de la consigne permet une analyse des réponses oculomotrices volontaires.

Interprétation :

Chez un sujet normal qui voit brusquement apparaître une cible visuelle à la périphérie de la rétine, l'activation du système saccadique fait que ce dernier réoriente aussi vite et aussi précisément que possible son regard afin de modifier le

point de fixation. Les saccades sont régulières et le tracé lisse.

Ce sont précisément les notions de vitesse et de précision des saccades qui sont étudiées lors du test des saccades. Les paramètres à interpréter sont :

- L'amplitude : c'est la différence entre la position finale et la position initiale des yeux.
- La latence : c'est le temps écoulé entre l'apparition du stimulus et le déclenchement de la saccade vers cette cible. La latence normale est d'environ 200 ms (moins de 280 ms). Un allongement des latences est un signe central, mais très peu spécifique : il peut aussi bien traduire une atteinte hémisphérique frontale ou pariétale qu'un simple manque d'attention (supérieure à 360 ms, latence de refixation) une négligence ou encore une interférence médicamenteuse. A l'inverse, des latences trop courtes (inférieure à 80 ms) sont synonymes d'anticipation.
- La vitesse maximale de la saccade : la vitesse saccadique normale est en fonction directe de l'amplitude. Pour un angle de 20°, la vitesse normale est en moyenne de 400°/s. Un éventuel ralentissement est évocateur d'une lésion intrinsèque du tronc cérébral (dégénérative, démyélinisante, tumorale ou vasculaire), d'une paralysie oculomotrice ou d'une OIN lorsqu'il porte sur un seul oeil, ou encore d'une parésie oculomotrice infra-clinique ou "paralysie de fonction" lorsqu'il est présent uniquement dans une direction ou dans un sens du regard (ex: saccades de l'oeil gauche dans le regard vers la gauche en cas d'atteinte du noyau oculomoteur externe VI).

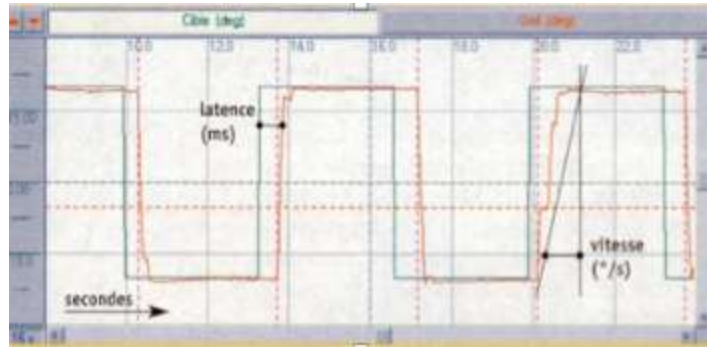


FIGURE 100 : Enregistrement oculographique du test des saccades. La courbe en vert représente le mouvement de la cible, celle en rouge le mouvement des yeux

- La précision: est le rapport d'amplitudes, exprimé en pourcentage, entre l'angle de rotation atteint en fin de saccade et l'angle de rotation idéal pour aligner l'axe visuel sur la direction de la cible (angle de déflexion de la cible). En situation normale, la saccade réalisée par un sujet sain est légèrement hypométrique avec une précision située entre 70 et 100%, intervalle définissant l'hypométrie physiologique. Cette hypométrie de la saccade primaire (première saccade effectuée vers la cible d'intérêt) entraîne le sujet à corriger l'erreur entre la position finale de l'œil et la position de la cible par une saccade secondaire (saccade de correction). L'hypométrie est définie par une précision $< 75\%$ et l'hypermétrie par une précision $> 100\%$ (sans oublier que le degré de précision peut varier en fonction de l'âge du patient)[16].

Comme mentionné auparavant, ce paramètre est sous contrôle cérébelleux : une hypermétrie est toujours pathologique, traduisant une atteinte cérébelleuse.

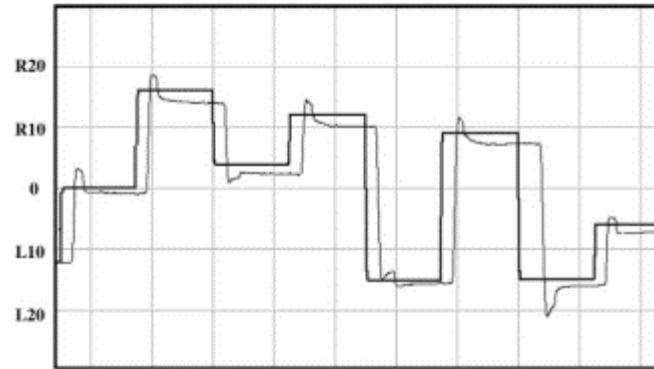


FIGURE 101 : Enregistrement vidéo-oculographique illustrant une hypermétrie.

Notons qu'au lieu de générer des ondes rectangulaires conformes au mouvement de la cible, les yeux du patient dépassent la cible. Le système oculomoteur doit alors générer une saccade de correction pour ramener l'œil vers la cible. R: droite (right) ;

L: gauche (left)[5].



FIGURE 102 : Enregistrement vidéo-oculographique illustrant des saccades hypométriques. Notons que les yeux du patient n'atteignent pas la cible. Le système oculomoteur doit générer une saccade de correction pour ramener les yeux vers la

cible. R : droite. L : gauche[5].

- La stabilité des périodes de fixation : Entre les saccades, l'œil est supposé fixer la cible de façon stable. Cette stabilité peut être compromise par soit : un nystagmus de fixation, ou par des *intrusions*/oscillations saccadiques. On distingue quatre types d'intrusions saccadiques : les ondes carrées, les ondes carrées géantes et le flutter-opsoclonus. **Contrairement aux**

nystagmus, les intrusions et oscillations saccadiques ne sont constituées que par des phases rapides.

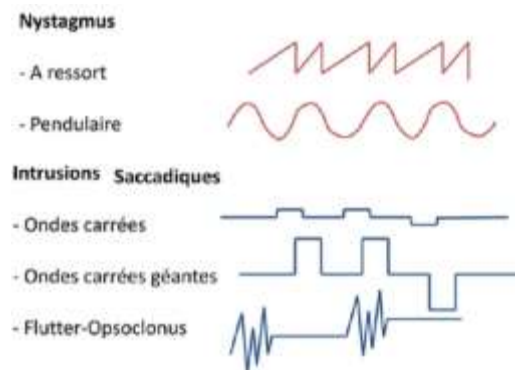


FIGURE 103 : Schéma récapitulant la forme des principaux types de mouvements oculaires anormaux. Un nystagmus à ressort est constitué d'une phase lente suivie d'une saccade de retour (phase rapide) et par définition bat du côté de la phase rapide. Un nystagmus pendulaire n'est constitué que de phases lentes.

Contrairement aux nystagmus, les intrusions et oscillations saccadiques ne sont constituées que par des phases rapides. Les ondes carrées ou les macro-oscillations saccadiques sont séparées par un intervalle de temps, contrairement au flutter-opsoclonus constitué de salves de saccades sans intervalle libre.

Ainsi, devant une altération des plateaux de fixation, il faut commencer par éliminer un nystagmus de fixation. En l'absence de ce dernier :

- Les ondes carrées sont des petites saccades, de moins de 5°, horizontales de va-et-vient séparées par un délai de 200ms), facilement visibles à l'oeil nu et amplifiées par la poursuite oculaire. Elles évoquent une possible lésion cérébelleuse, un Parkinson ou une schizophrénie.
- Les ondes carrées géantes sont plus larges (10 à 40°) et séparées par un délai plus court (100 ms). Elles sont plus spécifiques d'une atteinte cérébelleuse, notamment dans la sclérose en plaques.
- Le flutter-opsoclonus est constitué de salves récurrentes d'oscillations

exécutées en moins d'une seconde, sans intervalle intersaccadique. Quand les saccades sont purement horizontales, on parle de flutter, l'opsoclonus correspondant aux formes multidirectionnelles (rythme et amplitude anarchiques)[17]. Le flutter peut être d'origine cérébelleuse et dans ce cas, il est associé à une dysmétrie et/ou à d'autres signes cérébelleux. L'opsoclonus se rencontre dans certaines encéphalites virales ou bactériennes, dans des intoxications médicamenteuses ou des encéphalopathies métaboliques, dans la sclérose en plaques, mais doit surtout faire redouter les syndromes paranéoplasiques dans le cadre d'une association à une néoplasie mammaire ou ovarienne chez l'adulte ou d'un neuroblastome chez l'enfant[18].

2.2.2.2. Tests visuels pendulaires ou de la poursuite lente

Les tests visuels pendulaires évaluent la capacité du sujet à poursuivre une cible unique animée d'un mouvement sinusoïdal continu (de 20 degrés vers la gauche et la droite), à vitesse constante.

L'analyse doit porter sur:

- l'amplitude et la vitesse d'exécution du mouvement qui déterminent l'aspect global de la courbe (chez le sujet normal, le mouvement de l'œil doit reproduire exactement celui de la cible).
- mais surtout sur la symétrie du gain, qui correspond à l'amplitude (ou la vitesse) du mouvement de l'œil rapportée à l'amplitude (ou la vitesse) du mouvement de la cible. Un gain normal est supérieur à 60%.

Une diminution globale ou unilatérale du gain, caractérisée par l'apparition de saccades de rattrapage, témoigne d'une atteinte centrale sur les voies oculogyres, sans présumer en rien de la topographie lésionnelle. En raison de la longueur de la

voie responsable de la poursuite lente, des altérations de cette dernière peuvent se voir lors des lésions affectant le cervelet, les noyaux vestibulaires, les noyaux pontiques dorso-latéraux, le cortex strié, les zones temporales moyennes du cortex ou les aires oculaires frontales[19].

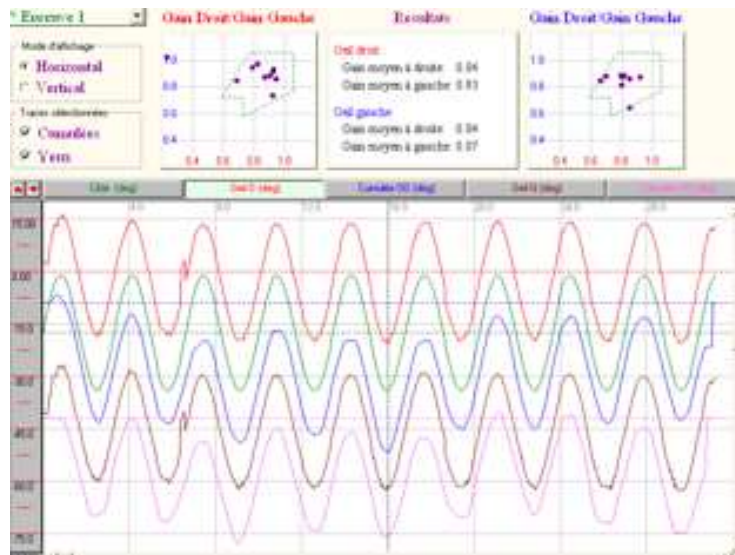


FIGURE 104 : Enregistrement en vidéo-oculographie du test de la poursuite lente chez un sujet sain. Le mouvement des yeux droit (OD, courbe rouge) et gauche (OG, courbe mauve) suit exactement celui de la cible. L’aspect des courbes est régulier (absence de saccades).

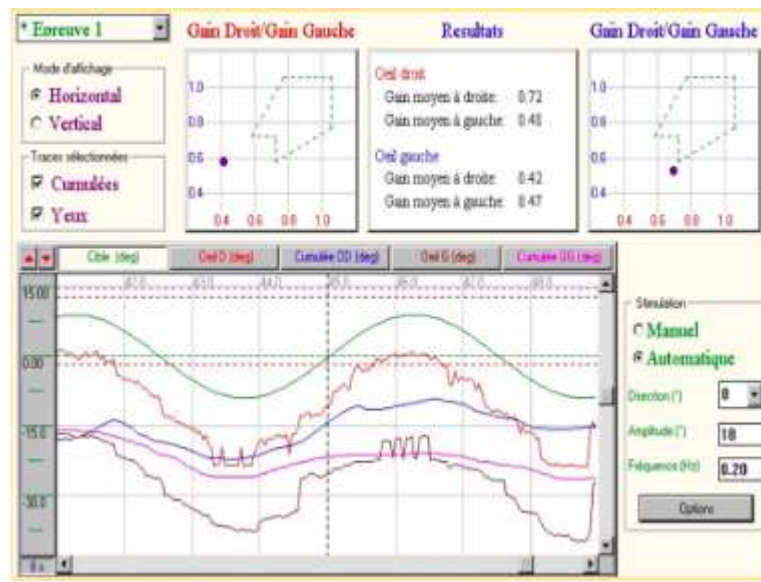


FIGURE 105 : Les courbes représentant l’enregistrement des mouvements de l’œil droit et gauche (respectivement rouge et mauve) sont animées de salves d’oscillations correspondant à des saccades de rattrapage effectuées par l’œil dans une tentative de remédier l’erreur de poursuite de la cible.

2.2.2.3. Evaluation du réflexe optocinétique

Dans une situation naturelle, un glissement de l'image sur la rétine est provoqué par la rotation de la tête ou le déplacement du corps, ce qui met nécessairement en jeu le double mécanisme de compensation comprenant le RVO et l'OKR.

Pour provoquer sélectivement un nystagmus optocinétique, le sujet doit être placé face à un stimulus visuel évoquant une vection circulaire (c'est-à-dire la perception subjective d'un mouvement circulaire) et couvrant au moins 90% du champ visuel. L'évaluation des voies optocinétiques en recourant aux dispositifs classiques de la VNG ne permet généralement pas de répondre à ces deux impératifs, ce qui rend son interprétation difficile.

En pratique, le sujet est placé devant un écran large couvrant au moins 60° du champ visuel, et sur lequel sont projetées des stries noires et blanches, qui peuvent défiler dans le plan horizontal ou dans le plan vertical, induisant une vection circulaire. La vitesse de la stimulation est constante et peut varier entre 10 et 80 °/s. On lui donne la consigne de laisser le regard de face passif sans chercher à suivre les stries lumineuses afin d'explorer les voies du nystagmus optocinétique sous-cortical (nystagmus optocinétique passif). En effet, lorsque le patient cherche à fixer chacune des bandes passant par le centre du champ visuel, le test déclenche un « nystagmus optocinétique actif » répondant à la position du regard qui se confond avec le système de poursuite lente, au lieu de générer un véritable réflexe optocinétique médié par le tronc cérébral[20].

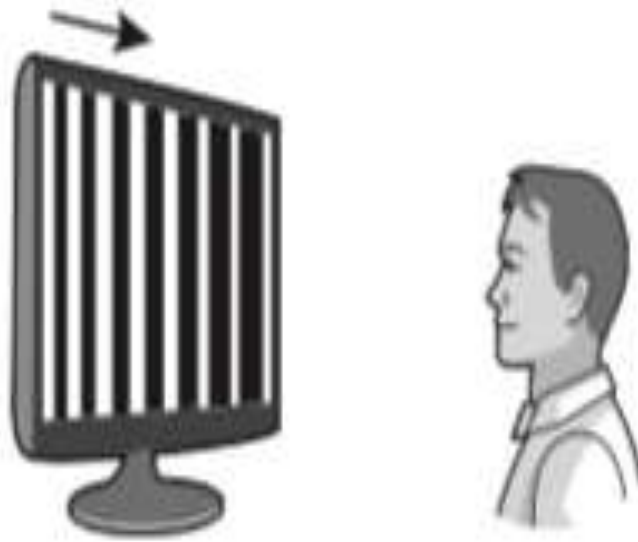


Figure 106 : Schématisation de la stimulation optocinétique[4].

Chez le sujet normal, les stimulations optocinétiques induisent un nystagmus optocinétique analogue à celui qui serait produit si le patient tournait la tête à la même vitesse mais dans le sens opposé au défilement des bandes. On obtient ainsi un nystagmus oculaire, dont les phases lentes sont orientées dans le sens de défilement des bandes, régulièrement entrecoupées par des phases rapides de sens opposé. 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[4].

Dans une lésion périphérique, le nystagmus spontané s'ajoute algébriquement au nystagmus optocinétique. Le gain peut être symétrique (exemple des vestibulopathies bilatérales liées aux aminosides), ou asymétrique en phase aiguë en cas de nystagmus spontané intense.

Le gain des nystagmus optocinétiques est globalement effondré dans les lésions hautes du tronc cérébral[21].

2.2.3. Recherche d'un nystagmus spontané, puis d'un nystagmus de position:

La technique de recherche des nystagmus spontanés ou positionnels est en tout point conforme aux conditions de recherche des nystagmus à l'examen clinique. La vidéonystagmographie procure au clinicien un outil d'enregistrement permettant une quantification précise des paramètres nystagmiques sus-cités : latence d'apparition, durée, vitesse maximale atteinte, proportions des différentes composantes horizontale, verticale et torsionnelle.

(Pour l'interprétation, se référer à la partie "examen clinique").

2.2.4. Head shaking test :

Les conditions de réalisation du test sont les mêmes que celles décrites dans la partie "examen clinique". L'enregistrement du nystagmus post-stimulatoire à l'aide des logiciels de VNG permet de parfaitement le décrire en distinguant ses composantes, leurs profils évolutifs respectifs et les vitesses maximales atteintes.

La première phase du nystagmus induit en cas de déficit vestibulaire unilatéral (cf examen clinique) est de forte amplitude, et dure de 5 à 15 secondes. La phase d'inversion dure généralement plus longtemps (15 à 30 secondes), mais est de moindre amplitude.

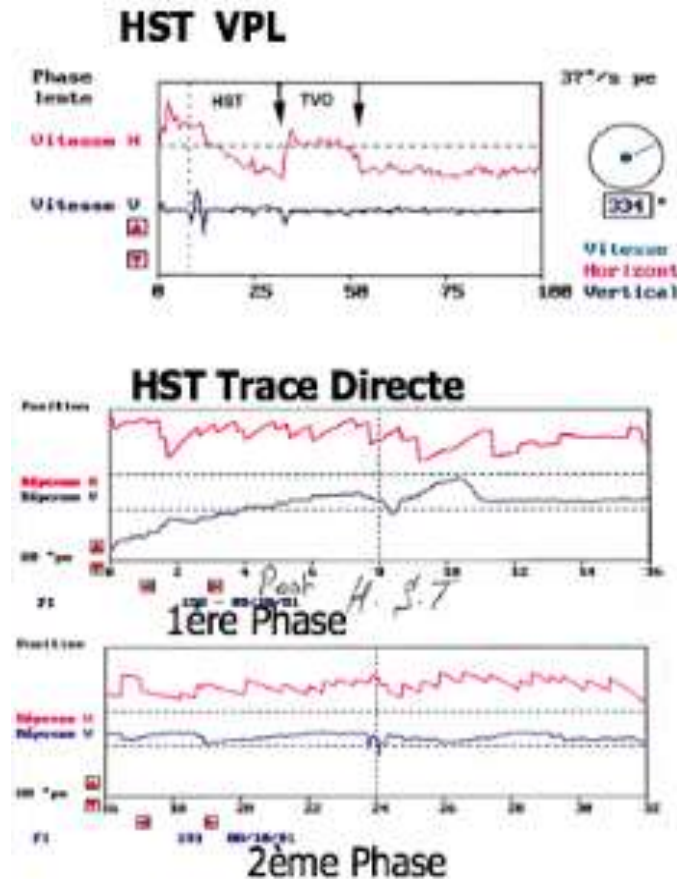


FIGURE 107 : Résultats du HST chez un patient présentant une fistule labyrinthique droite post-traumatique. L'HSN présente une phase initiale, suivie d'une phase d'inversion[22].

2.2.5. Epreuves caloriques

L'épreuve calorique est le seul test permettant d'interroger séparément chacun des 2 CSC horizontaux ; c'est là son plus grand avantage par rapport aux épreuves rotatoires. Malgré ses limites, l'épreuve calorique paraît avoir résisté à l'épreuve du temps, et continue de représenter l'un des examens clés de l'étude du fonctionnement de l'ampoule du canal semi-circulaire horizontal, et donc du RVO horizontal. Elle conserve une place majeure dans le bilan de la fonction vestibulaire car c'est le seul test autorisant à ce jour une approche quantitative de la réflectivité des canaux latéraux à très basse fréquence, particulièrement pour les fréquences inférieures à 1HZ.

Les tests caloriques ne donnent cependant aucun renseignement quant au fonctionnement vestibulaire à moyenne et à haute fréquence, ce qui explique que leur normalité ne garantisse celle de la symétrie des canaux latéraux qu'à très basse fréquence,, et qu'une exploration vestibulaire multi-fréquentielle ainsi qu'un examen complet des fonctions canales et otolithiques soient indispensables avant de tirer des conclusions définitives quant au fonctionnement vestibulaire (intérêt du *head shaking test* pour les fréquences médium et du test d' Halmagyi combiné au test vibratoire osseux pour les hautes fréquences)[13].

Une autre limitation du test calorique est le fait qu'il n'explore que le CSC horizontal, et donc le nerf vestibulaire supérieur. Le saccule et le canal semi-circulaire postérieur, innervés par le nerf vestibulaire inférieur, ne sont pas explorés.

Certaines précautions doivent être prises avant de pratiquer une épreuve calorique [23]:

- Il est avant tout capital de respecter la symétrie des stimulations entre l'oreille droite et la gauche, en s'assurant de :la symétrie des conduits auditifs externe et des tympans grâce à l'otoscopie, la symétrie des oreilles moyennes grâce à l'impédancemétrie, et enfin la symétrie des stimulations grâce à des dispositifs d'irrigation bien régulés en température, en débit et en durée de stimulation.
- Il est essentiel d'éliminer à l'examen otoscopique une perforation du tympan, une otite chronique ou encore un obstacle anatomique type bouchon de cérumen. Les perforations tympaniques avec otite chronique contre-indiquent l'irrigation de l'oreille à l'eau et constituent l'une des principales indications de l'épreuve calorique à l'air (selon la technique de Bassères (1977)[24].

- L'examineur est tenu de soutenir la relaxation du patient (le rassurer et lui demander par exemple d'effectuer un calcul mental) et sa vigilance pendant toute la durée de l'examen (synonyme de conditions homogènes de l'activité centrale), tout en surveillant les enregistrements afin de recourir, si cela s'avère nécessaire, à des mesures de désinhibition appropriées.
- Le patient reçoit la consigne de ne pas cligner des paupières et de maintenir le regard médian.
- Une dernière précaution concerne les éventuelles prises médicamenteuses du patient. Certains médicaments tels que psychotropes, neuroleptiques, antihistaminiques, anxiolytiques et barbituriques ont un effet vestibuloplégique et doivent être arrêtés 2 à 8 jours avant l'examen (selon leur demi-vie), au risque de fausser les résultats. Les antiépileptiques tels que la carbamazépine et le clonazépam entraînent souvent des hypoalences. L'alcool et l'hydantoïne ont habituellement un effet désinhibiteur. Les anti-vertigineux à demi-vie longue (ex de la flunarizine) doivent être arrêtés dans les 15 jours à 3 semaines précédant l'examen, tandis que l'acétyl-leucine peut être tolérée car elle ne modifie pas les épreuves caloriques.

2.2.5.1. Epreuve unilatérale de Fitzgerald-Hallpike :

a. Technique :

L'épreuve décrite par Fitzgerald et Hallpike en 1942 est la plus couramment réalisée[25]. Elle peut s'effectuer soit chez un sujet couché tête médiane fléchie en avant de 30°, soit assis tête médiane en déflexion de 60° en arrière, de sorte à verticaliser le canal horizontal qui est anatomiquement basculé en arrière de 30°.

L'examen commence par un enregistrement d'environ 30s de la position oculaire de manière à mesurer tout nystagmus éventuellement présent avant la stimulation (noté « initial précalorique », afin d'éviter toute confusion avec un nystagmus spontané étudié par définition en position tête droite).

Avec un distributeur standardisé délivrant de l'eau à température et débit constants, on irrigue successivement les conduits auditifs externes, classiquement avec 250 ml d'eau à 44 °C injectés en 40 s (épreuve chaude), puis 250 ml d'eau à 30 °C injectés en 40 s (épreuve froide), soit 7 °C en plus ou en moins par rapport à la température du corps (soit quatre épreuves). Pour être efficace, le jet d'irrigation doit atteindre le cadran postéro-supérieur du tympan ; l'opérateur doit par conséquent maîtriser un minimum de pratique otoscopique. Les irrigations sur l'oreille droite et gauche sont séparées chacune de 5 minutes.

Les normes préalablement citées sont indispensables à respecter pour un enregistrement électronystagmographie, bien que dépassant parfois les seuils de tolérance vestibulo-végétative du patient, à l'origine de réactions nauséuses et vertigineuses obligeant quelquefois à interrompre l'examen. En revanche, pour la VNG – qui peut mesurer des vitesses de nystagmus réactionnel même si ces dernières sont faibles– les normes peuvent être réduites par exemple à une durée de 20 s d'irrigation et à des températures proches de celles du corps, soit environ 42 et 32° C (adaptation à minima proposée par Ulmer afin de minimiser le risque d'intolérance et de stress pendant l'examen.

De façon simplifiée, les épreuves caloriques vestibulaires ont pour objectif d'évaluer les nystagmus en réponse aux mouvements de convection du liquide du CSC horizontal, déclenchés par l'instillation d'eau à différentes températures dans le conduit auditif.



FIGURE 108 : Technique d'irrigation pour une épreuve calorique.

b. Résultats et Représentation :

Chaque épreuve déclenche un vertige et un nystagmus en agissant sur le canal semi-circulaire horizontal. Le réchauffement diminue la densité de l'endolymphe et crée un courant de convection ascendant ampullipète excitateur. Le refroidissement augmente la densité de l'endolymphe et crée un courant de convection descendant ampullifuge inhibiteur. Ainsi se trouve induit un nystagmus oculaire battant du côté de la stimulation chaude du côté opposé à la stimulation froide. L'acronyme « COWS » permet de référer au sens du nystagmus par rapport à l'oreille stimulée (Cold, Opposite, Warm, Same). Dans le cas d'une épreuve calorique normale, on obtient quatre nystagmus horizontaux qui durent chacun environ une minute : nystagmus droit pour l'épreuve chaude dans l'oreille droite (ODC), nystagmus droit pour l'épreuve froide dans l'oreille droite (ODF), nystagmus gauche pour l'épreuve chaude dans l'oreille gauche (OGC) et nystagmus droit pour l'épreuve froide dans l'oreille gauche (OGF).

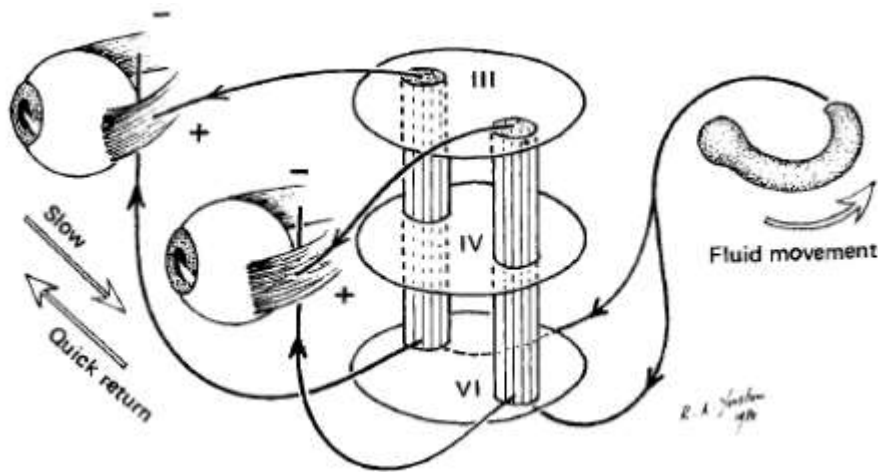


Figure 109 : Principes de l'épreuve calorique. L'irrigation par l'eau chaude entraîne un courant endolympatique excitateur semblable à celui qui serait induit par une rotation de la tête vers le côté irrigué ; l'instillation d'eau froide produit l'effet inverse [D'après Logan Turners].

Une réaction calorique normale présente à décrire, par rapport à l'instant de début de l'irrigation, une latence d'apparition de l'ordre de 15 s, puis une phase de croissance de la vitesse du nystagmus qui atteint son maximum vers la 70^{ème} seconde, puis une phase de décroissance au cours de laquelle la vitesse du nystagmus s'épuise progressivement pour devenir nulle aux environs de la 180^{ème} seconde. La « période de culmination » correspond à l'acmé de la réponse et est un intervalle de 30s, survenant entre la 60^{ème} et la 90^{ème} seconde suivant l'irrigation et centré par la vitesse maximale du nystagmus. Cette dernière -dite « vitesse de culmination » - est un paramètre majeur à considérer et le seul à intervenir dans le calcul de la réflectivité, l'hypovalence et la prépondérance directionnelle[9].

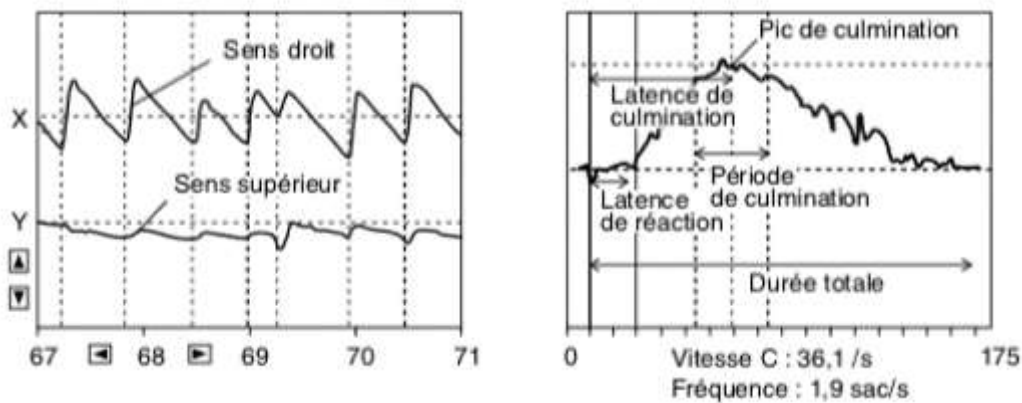


FIGURE 110 : Représentation graphique de la réaction nystagmique à une stimulation calorique[9].

La réponse est analysée pendant la phase de culmination (après le début de la stimulation). Elle permet de quantifier la vitesse de la phase lente des nystagmus (qui est devenue le critère unique de mesure de l'intensité des nystagmus) et la fréquence du nystagmus, reflétant plutôt le fonctionnement central. On parlera d'hyperfréquence (et non pas d'hyperréflexie) quand le nombre de saccades par seconde dépasse 3 Hz. Elle peut traduire un problème central, surtout lorsqu'elle s'associe à d'autres signes de centralité, mais manque de spécificité ; une hyperfréquence peut en effet résulter d'une simple perte de vigilance momentanée au cours de l'examen ou encore d'une éventuelle prise médicamenteuse non précisée.

Les résultats sont communément reportés sur un diagramme dit « papillon de Freyss » (ou vestibulogramme de Freyss) qui permet une analyse instantanée de la réflectivité absolue, relative, de la prépondérance directionnelle et de l'indice de latéralisation. L'axe vertical représentant l'oreille droite est à gauche du diagramme 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.

Les valeurs obtenues pour les nystagmus droits sont notées vers le haut (valeurs positives) et les valeurs obtenues pour les nystagmus gauches sont notées vers le bas (valeurs négatives) par rapport à la ligne de base : 0. Les valeurs obtenues pour l'épreuve chaude sont notées en rouge et les valeurs obtenues pour l'épreuve froide sont notées en bleu[4].

Normalement, les ailes du papillon sont symétriques et les lignes joignant les résultats des épreuves chaudes et froides (obtenues en reliant les 4 points obtenus, deux à deux les points obtenus en stimulation par l'eau chaude à droite et à gauche d'une part, ceux obtenus par l'eau froide à droite et à gauche d'autre part) se croisent normalement en un point situé au centre du diagramme (ligne « zéro nystagmus »). Il peut se déplacer sur l'axe horizontal (hypoalence vestibulaire) ou vertical (prépondérance nystagmique).

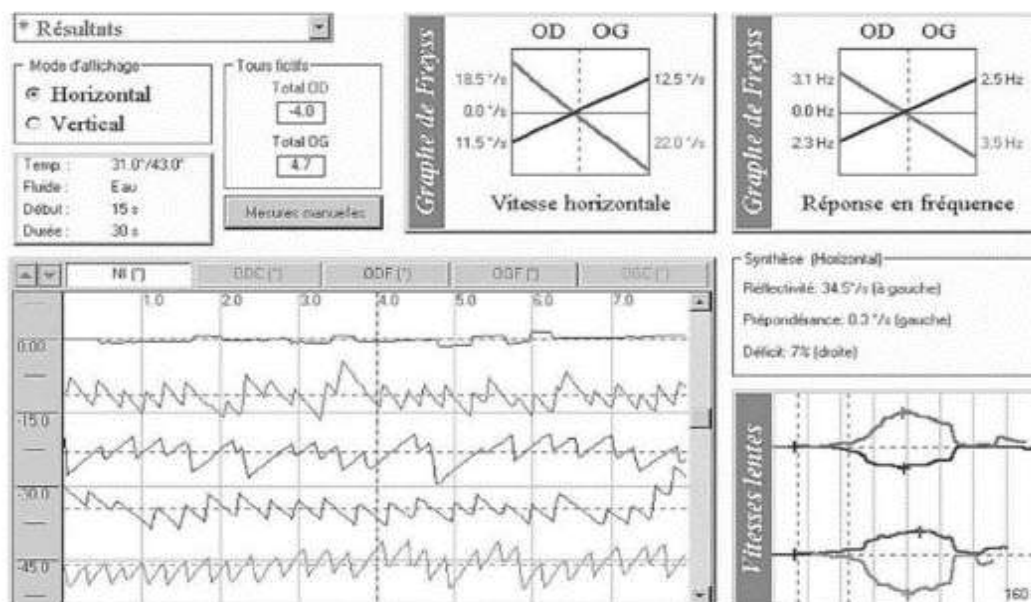


Figure 111 : Les épreuves caloriques permettent de mesurer la réflectivité de chaque vestibule (vestibulométrie). Le nystagmus est enregistré (fenêtre en bas et à gauche), pour chaque oreille, avec de l'eau chaude (44°) et de l'eau froide (30°). Si la réactivité est symétrique, on obtient un papillon dont les ailes se croisent au milieu (papillon de Freyss)[12].

c. Interprétation :

Le premier élément à considérer est la notion de normo-, d'hyper- ou d'hyporéflexie canalaire. La réflexie (ou réflectivité) pour chaque oreille est le résultat de la somme en valeur absolue des vitesses ou des fréquences de la phase lente de l'épreuve chaude et de l'épreuve froide exprimées en °/seconde. En considérant le nombre de secousses nystagmiques obtenues pendant la phase de culmination : un nombre inférieur à 10 traduit une hyporéflexie, un nombre supérieur à 80 traduit une hyperréflexie.

Une hyporéflexie (et une prépondérance directionnelle) au calorique, associée à un nystagmus spontané controlatéral à la lésion et une déviation ipsi-lésionnelle au Fukuda, signifie que le patient est sorti de la phase aiguë et que les processus de compensation ont été mis en place. Lorsque la compensation centrale est complétée, on peut mesurer une hypovalence au calorique, mais sans nystagmus et avec un Fukuda normal à l'examen clinique.

L'existence d'une hyperréflexie vestibulaire bilatérale peut orienter vers une atteinte centrale, surtout lorsqu'elle s'associe à un indice de fixation supérieur à 50%.

Le deuxième élément d'interprétation est l'hypovalence vestibulaire. Cette dernière mesure la différence de réflectivité entre les oreilles droite et gauche et s'exprime en pourcentage. La limite de normalité de l'hypovalence en VNG est de 15%. La valeur obtenue permet de définir des classes d'hypovalence en attribuant un pourcentage de déficit à l'oreille de moindre réflectivité (inférieur à 15% : non significative ; de 15 à 30% : Légère ; de 30 à 50% : Moyenne ; de 50 à 75% : sévère ; de 75 à 100% : Profonde ; 100% : aréflexie). Sur le diagramme de Freyss, la situation du point d'intersection des lignes bleue et rouge sur la ligne de base horizontale définit la valence d'un côté par rapport à l'autre.

L'hypovalence signe une origine périphérique. Elle traduit une asymétrie d'excitabilité entre les ampoules des CSC droit et gauche (donc une asymétrie du RVO), mais ne permet en rien de conclure à une hypo- ou une aréflexie vestibulaire tant que les résultats n'ont pas été confirmés par les tests aux mouvements. Si un test cinétique multifréquentiel affirme que le gain est à la fois normal et stable dans toute la gamme des fréquences étudiées, alors c'est la conclusion de normo réflectivité vestibulaire qui prévaut.

La troisième étape concerne la recherche d'une prépondérance directionnelle (ou nystagmique) lorsqu'il n'existe pas de prépondérance canalaire. Elle mesure en degré par seconde l'intensité de l'asymétrie des nystagmus réactionnels dans une direction donnée (horizontale ou verticale). Il s'agit donc maintenant de comparer, non plus le vestibule droit au vestibule gauche, mais le nystagmus droit au nystagmus gauche. Sa valeur normale dépend théoriquement de la réactivité, mais une vitesse de $2^\circ/s$ peut être retenue comme valeur limite dans un souci de simplification.

La prépondérance directionnelle se reconnaît facilement sur le diagramme de Freyss : 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 ; le croisement des lignes bleues et rouges se fait en un point franchement situé au-dessus ou au-dessous de la ligne de base verticale.

Une prépondérance significative (c'est-à-dire supérieure à 2°/s) traduit généralement une atteinte des centres vestibulaires (au niveau des noyaux du tronc cérébral par exemple). Elle ne possède cependant aucune valeur localisatrice quant au côté déficitaire. En effet, cette dernière peut indifféremment être dirigée vers l'oreille saine ou pathologique. Bien que le plus souvent dirigée vers l'oreille saine, la prépondérance peut, au décours d'une crise vertigineuse, être orientée du côté pathologique du fait de la diminution réflexe de l'activité et de la capacité de réponse aux stimulations thermiques des noyaux vestibulaires du côté sain (le vestibule malade apparaît le plus excitable).

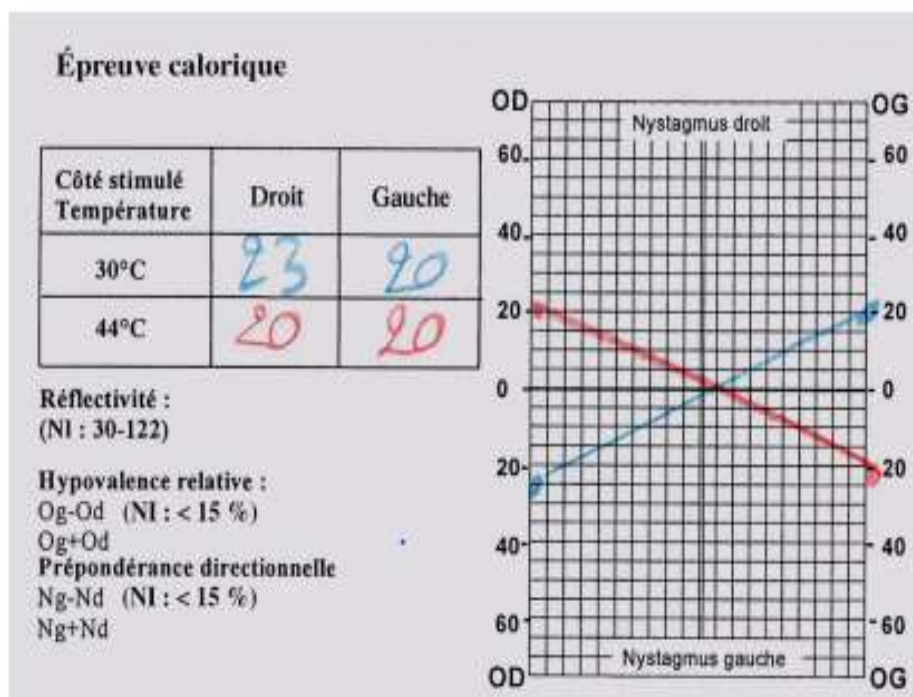


FIGURE 112 : Représentation des résultats d'une épreuve calorique normale sur le diagramme de Freyss. Les courbes correspondant à la stimulation par l'eau chaude (en rouge) et l'eau froide (en bleu) se croisent au centre du diagramme.

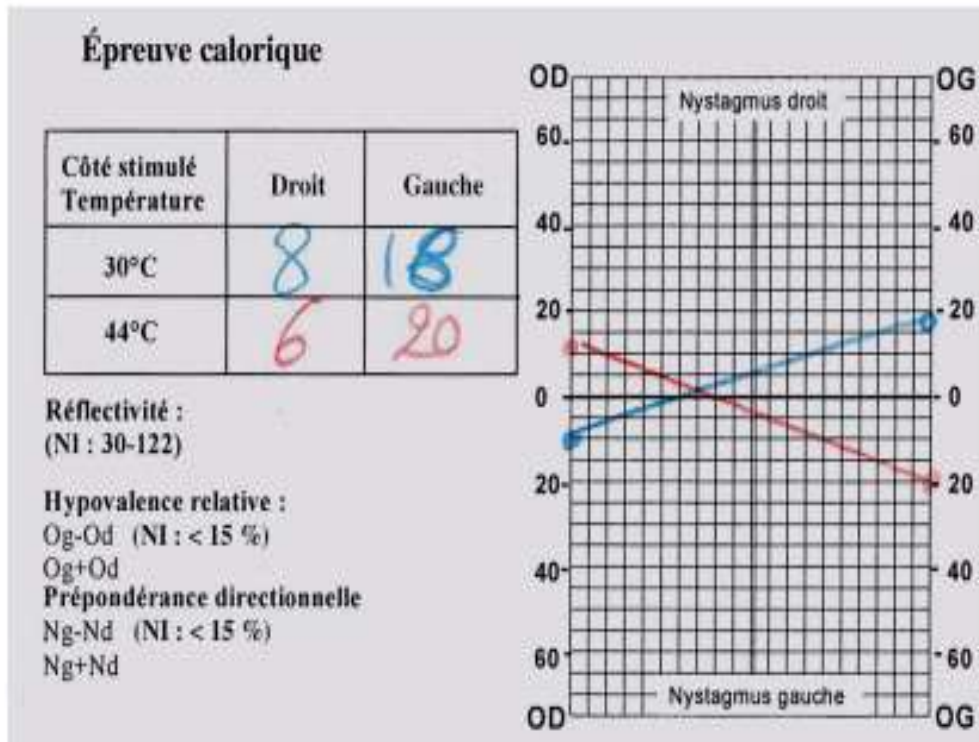


FIGURE 113 : Hypovalence droite compensée.

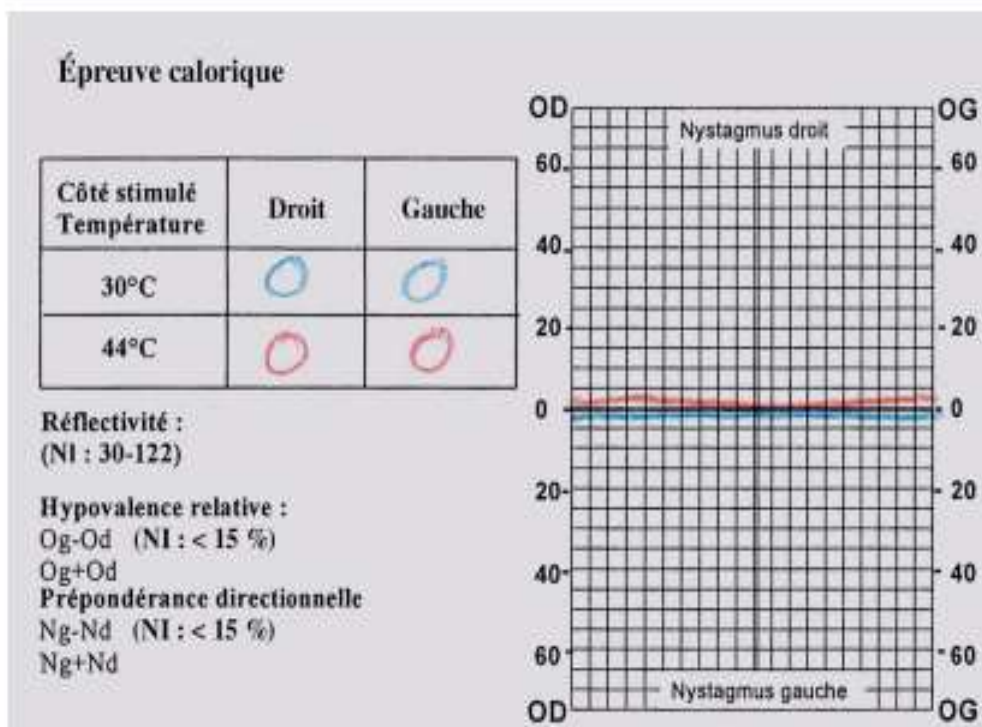


FIGURE 114 : Aréflexie vestibulaire. [Réunion de printemps de l'Association française d'ORL pédiatrique]

d. Test de fixation oculaire :

L'épreuve calorique est complétée par un test de fixation oculaire (analyse de l'indice de fixation oculaire (IFO) pour chacune des quatre épreuves caloriques). 60 à 90 secondes après la fin de l'irrigation, le masque de vidéonystagmoscopie est retiré, et l'on donne au patient la consigne de fixer attentivement l'extrémité d'un stylo ou son pouce placé entre 30 ou 60 cm dans le regard direct. Chez un sujet normal, le nystagmus calorique devrait être réduit d'au moins 50% lors des 4 épreuves. Dans les cas pathologiques, une persistance anormale d'un nystagmus lors du test de fixation traduit une lésion centrale des voies visio-vestibulaires, la capacité du système visuel à supprimer le nystagmus généré par l'examen calorique (autrement dit la capacité de neutraliser le RVO) étant assurée par diverses structures distribuées au sein des cortex pariéto-occipital, tronc cérébral et cervelet. Une altération bilatérale de la suppression de la fixation oculaire est couramment retrouvée dans les maladies dégénératives du cervelet (exemple des ataxies spinocérébelleuses). Les patients présentant une altération unilatérale de cette fonctionnalité présentent volontiers des lésions focales des structures centrales (par exemple, vasculaires ou tumorales). La deuxième loi d'Alexandre stipule que des tracés carrés observés lors du test de fixation sont souvent causés par des lésions du tronc cérébral ou du cervelet ; ils peuvent cependant être retrouvés dans le cadre d'une hypertension artérielle[26].

2.2.5.2. Alternatives et variantes du test calorique :**a. Épreuves thermiques bilatérales simultanées :**

Les 2 CSC horizontaux sont stimulées simultanément suite à une irrigation bilatérale et synchrone à l'eau chaude à 44° C ou froide à 30° C, à un débit de 250 ml/min.

Chez un sujet normal, dans 95% des cas, l'épreuve calorique bilatérale ne donne aucune réponse nystagmique (moins de 10 secousses à la somme des deux stimulations). La baignade représente le principal exemple concrétisant cette situation.

Un résultat pathologique se traduit par un nystagmus battant du côté du labyrinthe le plus excitable à la stimulation chaude, et du côté le moins excitable à la stimulation froide. La somme algébrique des réponses droite et gauche démontre une prépondérance directionnelle, leur différence conclut à une hypovalence vestibulaire.

Cette adaptation de l'épreuve calorique présente l'avantage d'éliminer les erreurs liées aux variations du débit sanguin dans le temps. Elle est également considérée par certains auteurs comme étant plus sensible que l'épreuve unilatérale dans la détection du vestibule atteint. G. Freyss insiste sur sa plus grande sensibilité en particulier dans le dépistage des neurinomes de l'acoustique où elle s'avère positive dans 80 % des cas au lieu de 60 % pour l'épreuve calorique oreilles séparées[27].

L'hyperexcitabilité vestibulaire bilatérale pourrait se traduire par l'apparition d'une composante nystagmique verticale prédominante (nystagmus pervers). L'obtention d'un nystagmus vertical inférieur à la stimulation chaude, et vertical supérieur à la stimulation froide, était un signe d'atteinte centrale des noyaux vestibulaires (perte bilatérale du contrôle des canaux semi-circulaires verticaux supérieurs)[25].

b. Test monothermique à chaud:

Le test calorique monothermique à chaud peut être une alternative sûre au test unilatéral bithermique, sous réserve que le nystagmus provoqué par l'eau

chaude présente une vitesse $>$ ou $=$ à 11drgrés/s. Le test a été décrit pour la première fois par Barber et ses collègues, et ses performances ont été évaluées par plusieurs groupes de chercheurs, en faveur d'une sensibilité de 93% et d'une spécificité proche de 96% en utilisant un seuil d'asymétrie de 24.5%. La durée du test calorique peut ainsi être réduite sans perte considérable de sensibilité. Les 2 principales situations justifiant le recours à ce test sont [14]:

- Un patient devenant très symptomatique pendant le test et ne pouvant pas, ou refusant, de compléter l'examen
- Une instabilité très importante, faisant craindre une déficience vestibulaire mais sans que le niveau de préoccupation du clinicien ne justifie une évaluation complète de la fonction d'équilibre (« dépistage vestibulaire »).

2.2.6. Epreuves rotatoires

Elles consistent à imprimer à un fauteuil dans lequel le sujet a pris place, muni d'un masque de VNG obturant la vision, une rotation suivant un axe vertical. Ce type d'épreuve giratoire stimule le couple des CSC horizontaux droit et gauche en cas d'accélération ou de décélération du mouvement et entraîne un nystagmus horizontal dont le sens varie selon qu'il s'agit d'une rotation horaire ou antihoraire et que le mouvement est accéléré ou ralenti ; l'intensité de la réponse est fonction de celle du stimulus.

En pratique, le sujet est assis sur une chaise qui tourne autour d'un axe vertical. La tête du sujet est inclinée de 30° vers l'avant de façon à ce que les canaux semi-circulaires horizontaux soient situés dans un plan horizontal Les mouvements oculaires induits par ceux du fauteuil sont enregistrés par vidéonystagmographie, ce qui permet d'accéder aux propriétés dynamiques du réflexe vestibulo-oculaire horizontal dans une gamme de fréquences inférieures à 1 Hz (stimulation la plus

physiologique du système vestibulaire)[28].

Les méthodes de stimulation peuvent faire appel à une rotation de vitesse constante suivie d'une décélération par arrêt brusque (épreuve impulsionnelle) ou à une épreuve rotatoire de sens alternativement horaire et antihoraire (épreuve pendulaire sinusoïdale entretenue, amortie ou multifréquentielle). Chaque épreuve permet d'interroger le couple de canaux horizontaux dans une gamme de fréquences précise ; la plus fréquemment utilisée en pratique est l'épreuve sinusoïdale de type « Burst » ou « Rafale ».

Il existe quatre modes de stimulation, chacun permettant d'évaluer les corrélations œil-tête dans une situation « bien définie » [André Chays]:

- Mode VVOR ou visuo-vestibulo-oculo-réflexe : caractérisé par la présence de repères visuels, un œil étant filmé par la caméra infrarouge tandis que l'autre est découvert lui permettant de fixer le décor. Puisque la fréquence du mouvement est inférieure à 1 Hz et que les vitesses de rotation sont très inférieures à 200°/s, le réflexe optocinétique est opérationnel. Le nystagmus mesuré est donc le résultat d'une synergie entre le réflexe vestibulo-oculaire et le réflexe optocinétique, ce dernier étant dominant. Un gain anormal en mode VVOR fait évoquer des troubles visuels ou oculomoteurs, qui peuvent être périphériques ou centraux.
- Mode VOR ou vestibulo-oculo-réflexe : le patient est équipé du masque, ses deux yeux sont dans l'obscurité totale. Dans ces conditions, seules les afférences vestibulaires sont opérationnelles. Ainsi, en cas de dysfonctionnement vestibulaire bilatéral, le patient ne ressent plus les mouvements du fauteuil en mode VOR, et bien sûr il n'a pas non plus de nystagmus.

- Mode COR ou cervico-oculo-réflexe Le corps tourne sous la tête immobile, l'obscurité étant totale (le praticien bloque la tête du malade et imprime des mouvements au fauteuil de telle façon que le corps de celui-ci tourne sous la tête immobile autour de l'axe de la charnière cervicale). Dans ces conditions, les centres reçoivent simultanément deux informations contradictoires : une information vestibulaire qui signale que la tête est immobile dans l'espace et qu'il n'y a pas lieu de générer un nystagmus ; une information issue des propriocepteurs cervicaux qui signale que la tête est en rotation par rapport aux épaules et tend ainsi à générer un nystagmus. Dans les conditions normales, l'information vestibulaire domine et le nystagmus est absent ou très discret. Le gain du COR est anormalement augmenté dans diverses situations : aréflexie vestibulaire bilatérale, de façon transitoire en phase aiguë de déficit vestibulaire unilatéral, parfois de façon chronique dans des syndromes d'instabilité fonctionnelle à type d'hydrops.
- Mode IFO ou indice de fixation oculaire : Le patient est équipé du masque, un œil est filmé par la caméra infrarouge et l'autre œil peut fixer le décor. Cependant, dans la direction de son regard central, il existe un repère visuel ayant une position fixe par rapport au fauteuil et permettant la fixation fovéale. Dans ce cas, la priorité de la vision centrale est telle que le nystagmus, tant d'origine optocinétique que vestibulaire, est totalement aboli. Un gain excessif en mode IFO, alors qu'il n'y a pas de troubles de la vision fovéale, évoque toujours une atteinte centrale.

Pour chaque épreuve, et aux différents modes de stimulation, l'évaluation de la fonctionnalité vestibulaire se fait par le calcul de 4 paramètres : le gain, la prépondérance ou décalage vertical, la phase (ou décalage horizontal), et la linéarité (ou taux de similitude). Les valeurs de références pour chaque mesure sont variables en fonction du mode de stimulation et de l'épreuve réalisée. En conséquence, à chaque fois que l'on exprime des résultats de gain, phase ou prépondérance, il faut préciser le mode (VVOR, VOR, COR ou IFO), ainsi que la ou les fréquence(s) de stimulation qui ont été utilisées.

	VVOR	VOR	COR	IFO
Gain	0,8 à 1,1	0,4 à 1	< 0,2	< 0,1
Prépondérance	< 2°/s	< 2°/s	< 2°/s	
Phase	0°	2°	178°	Non mesurable

FIGURE 115 : Exemple de valeurs normales des épreuves cinétiques pour l'épreuve du « Burst » (stimulation sinusoïdale de période 4 s)[9].

2.2.7. Test vibratoire osseux vestibulaire (TVOV):

Le test de vibration osseux vestibulaire (TVOV) est un test de développement récent, ayant fait l'objet d'un travail d'optimisation ces 20 dernières années. Peu invasif, rapide et peu onéreux, ce test stimule de façon globale et bilatérale, à 100 Hz l'ensemble des structures labyrinthiques (canales et otolithiques), et permet de révéler instantanément une asymétrie vestibulaire (même ancienne ou compensée, car le test n'est pas influencé par les mécanismes de compensation vestibulaire) sous la forme d'un nystagmus induit par les vibrations (NIV). Le TVOV est un test de premier niveau susceptible de renseigner sur une latéralité lésionnelle, d'orienter vers des explorations vestibulaires de second niveau, un avis neurologique ou une imagerie ciblée.

Il constitue un complément très utile dans l'exploration d'aréflexies vestibulaires bilatérales retrouvées lors du test calorique et lors de l'épreuve pendulaire giratoire, pour l'évaluation des hautes fréquences vestibulaires[29]. Dans ce dernier cas, la séquence conseillée par la majorité des auteurs est la suivante : TVOV-HST-HIT (ou v-HIT), en sachant que si un test doit être effectué après le HST un intervalle de 2 min est recommandé (afin d'éviter l'influence d'une éventuelle 2ème phase d'inversion du HSN). Lorsqu'il existe une aréflexie bilatérale aux basses fréquences vestibulaires (calorique ou épreuve sinusoïdale pendulaire) et que le TVOV montre un NIV aux hautes fréquences, le pronostic de récupération d'une instabilité après rééducation semble moins sévère. Le test s'avère également pertinent dans les situations contre-indiquant l'épreuve calorique à l'eau (perforation tympanique, agénésie de l'oreille externe...), et chez le sujet âgé chez qui le HST et/ou le HIT sont à éviter en raison du risque cervical ou vasculaire connu ou potentiel.

a. Précautions :

Les précautions concernant les prises médicamenteuses sont identiques à celles du test calorique (psychotropes, antihistaminiques, antiépileptiques...). Il est également recommandé de réaliser l'examen avec une extrême vigilance dans certaines situations : otospongiose récemment opérée, décollement de rétine, antécédent d'hématome cérébral récent, traitement anticoagulant mal équilibré.

b. Technique :

FIGURE 116 : Technique d'application des vibrations dans le TVOV. A. Principe de la stimulation: l'examineur peut être en face du sujet comme dans l'exemple présent. Le cylindre de contact du vibreur est matelassé par une rondelle de crêpe ou de caoutchouc et est appliqué perpendiculairement à la surface désignée avec une pression d'environ 10 Newton ou 1 kg au niveau du vertex ou de chaque mastoïde (en regard du conduit auditif externe). La main contralatérale maintient et immobilise la tête. Il est possible d'effectuer le même type de stimulation en se plaçant derrière le sujet. B. Stimulation mastoïdienne ; examineur en arrière du patient ; la main contralatérale gauche immobilise la tête.

Le TVOV se pratique chez un sujet assis en état de relaxation suffisant, regard médian, les yeux ouverts. Il faut supprimer toute fixation oculaire et masquer l'œil non exploré afin de ne pas inhiber le RVO. Le praticien se place en face ou derrière le patient et applique l'embout du vibreur de façon perpendiculaire sur la mastoïde droite puis sur la gauche (en regard de la projection du conduit auditif externe), et enfin sur le vertex. La main libre contralatérale maintient la tête immobile.

L'exploration nécessite au total trois séquences de 5 à 10 secondes de

stimulation. Des fréquences de 100 Hz sont les plus efficaces pour stimuler l'ensemble des structures labyrinthiques. Les fréquences de 60 Hz sont également efficaces dans le même cadre. Les fréquences de l'ordre de 30 Hz revêtent un intérêt lorsque l'examen aspire à évaluer le degré de profondeur d'une déafférentation (par exemple dans le cadre de l'évaluation de l'efficacité d'une éventuelle labyrinthectomie chimique). Le NIV peut être observé sous lunettes de Frenzel ou – de préférence—enregistré sous VNG après calibration classique. Le logiciel d'enregistrement est préprogrammé par le praticien selon divers protocoles de routine. L'analyse peut porter sur l'observation du tracé direct ou mieux l'analyse de la vitesse de phase lente (VPL) du NIV.

c. Résultats :

Chez le sujet normal, soit il ne se passe rien, soit il existe un léger nystagmus ipsilatéral au côté de la stimulation.

Le nystagmus pathologique induit par la vibration est soutenu, reproductible, débute et s'arrête avec la stimulation et ne présente pas d'inversion secondaire. Il est significatif lorsqu'il présente une composante essentiellement horizontale, une VPL dépassant $2^\circ/s$, et le même sens sur la mastoïde droite ou gauche. Tel que décrit, ce nystagmus est très en faveur d'un déficit de l'oreille controlatérale au sens de la phase rapide.

Le TVOV se comporte à la manière d'un Weber vestibulaire. Il est utile dans le diagnostic d'une surdité de transmission à tympan fermé pour dépister une déhiscence du canal semi-circulaire antérieur (DCA) : il montre dans ce cas un NIV qui bat de façon très caractéristique du côté lésé en rapport avec la facilitation de la conduction osseuse[30]. Dans toutes les autres pathologies périphériques unilatérales non malformatives et non fistuleuses, il montre un NIV battant du côté

sain (sauf dans 20 % des maladies de Ménière : nystagmus de type « irritatif ») et certains cas de déficits vestibulaires périphériques brusques et de schwannomes vestibulaires préopératoires[31].

Le TVOV reste négatif dans les lésions vestibulaires bilatérales totales ou partielles car il ne permet pas une analyse oreilles séparées.

La stimulation des mastoïdes semble plus efficace dans les lésions et pathologies vestibulaires périphériques non malformatives et non fistuleuses[32]. En revanche, la stimulation du vertex montre des réponses plus amples dans les déhiscences du CSC ant, les dilatations de l'aqueduc de Sylvius et d'autres malformations présentant une 3ème fenêtré labyrinthique[33].

2.3. Video-Head Impulse Test :

Le vidéo-Head Impulse test (vHIT) est un test de développement récent (première description en 2004) ayant révolutionné l'exploration du système vestibulaire et le diagnostic des vertiges. Il consiste en une instrumentalisation du test clinique d'Halmagyi qui permet d'explorer individuellement et de façon très sensible et spécifique chacun des 6 CSC, et ce dans un laps de temps record (3 à 5 min). Le vHIT permet d'évaluer le gain du RVO aux hautes fréquences, ainsi que de visualiser d'éventuelles saccades de recentrage[34].

Il existe de nombreux systèmes commercialisés pour la réalisation du vHIT, et consistent pour la plupart en des lunettes munies d'une caméra pour l'enregistrement des mouvements oculaires et d'un gyroscope permettant de mesurer la vitesse de la tête. Ces deux dispositifs sont raccordés à un ordinateur contenant un logiciel de traitement spécifique.

Après une phase de calibration active, le patient reçoit la consigne de fixer un point placé à environ 1 mètre de lui ; l'opérateur se place derrière le patient et mobilise sa tête 10 à 20 fois dans le plan du canal semi-circulaire interrogé. La mobilisation doit être totalement passive, imprévisible, rapide et d'une amplitude de 10 à 20 degrés et se fait en 3 temps :

- On commence par interroger les CSC latéraux via des mouvements de la tête vers la droite puis vers la gauche le long du plan horizontal (tête penchée en avant d'environ 30 degrés pour aligner les canaux latéraux le long du plan de Francfort).
- Ensuite, on interroge les canaux antérieur et postérieur. La tête est tournée de 45 degrés dans le plan horizontal puis mobilisée en avant et en arrière. Lorsque la tête est tournée vers la droite, on teste les canaux antérieurs gauche et postérieur droit (LARP plane). Tête tournée à gauche, la manœuvre interroge les canaux antérieur droit et postérieur gauche (RALP plane).

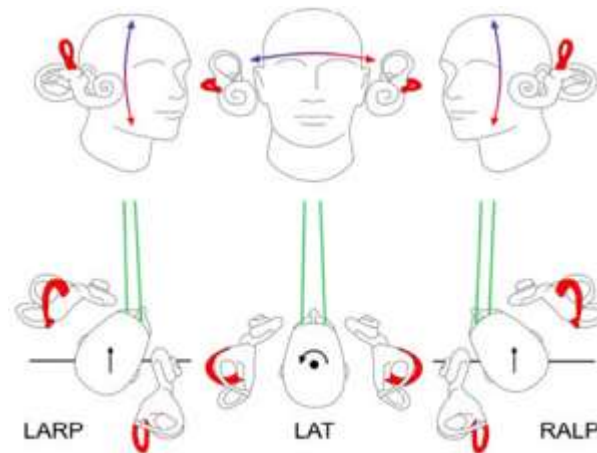


FIGURE 117 : : Les 3 étapes de mobilisation du patient lors du vHIT : dans le plan des canaux antérieur gauche et postérieur droit (LARP) ; dans le plan des canaux latéraux gauche et droit (LAT) ; dans le plan des canaux antérieur droit et postérieur gauche (RALP).

Le logiciel informatique calcule le rapport des vitesses angulaires du globe oculaire et de la tête, permettant d'obtenir une valeur de gain. Idéalement, cette valeur devrait s'approcher de 1 pour une rotation équivalente des yeux et de la tête. Les valeurs physiologiques de gain se situent entre 0,8 et 1,2 pour le canal horizontal et 0,7 et 1,2 pour les canaux verticaux. La représentation graphique comprend 6 tracés, correspondant aux mouvements imprimés à la tête dans le plan de chaque canal[35].

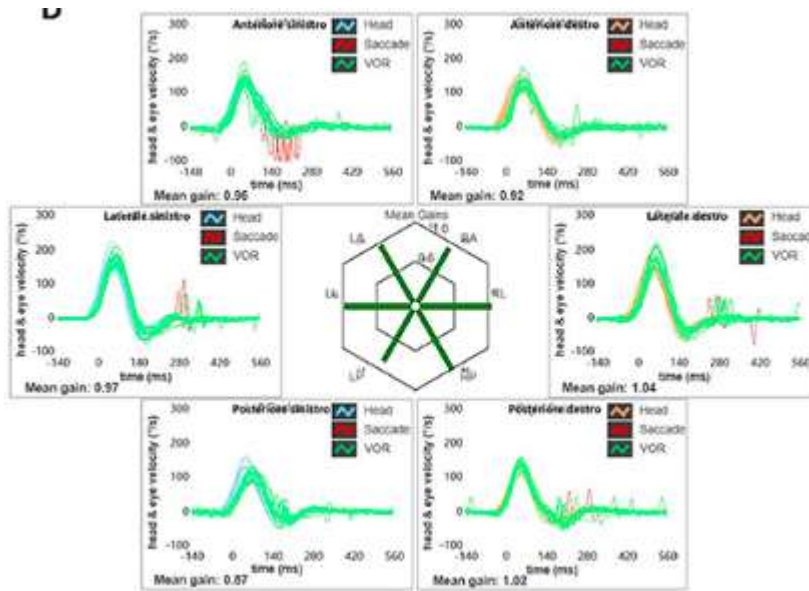


FIGURE 118 : Représentation graphique des résultats du vHIT chez un sujet sain. Le gain du RVO est au-dessus des valeurs seuils pour chacun des six canaux ; il n’y a pas de saccades sur les tracés, confirmant l’intégrité des voies réflexes vestibulo-oculaires. Adapté de[36].

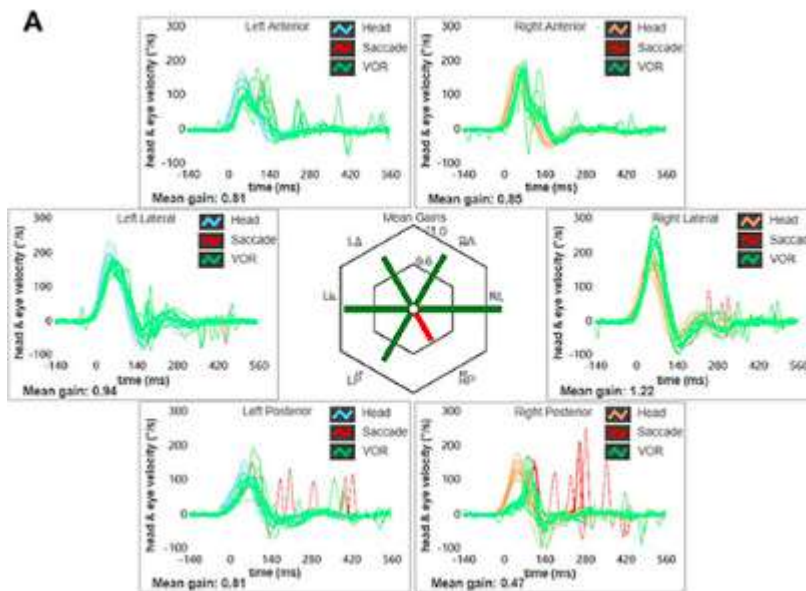


FIGURE 119 : Représentation graphique des résultats du vHIT révélant un déficit sélectif du gain pour le canal semi-circulaire postérieur droit. Le tracé correspondant à ce dernier est interrompu par de nombreuses saccades, précoces et tardives (overt et covert saccades). Adapté de[36].

De nombreuses études se sont vouées à la comparaison du v-HIT et de l'épreuve calorique dans le cadre de différentes atteintes vestibulaires. La question de savoir si le v-HIT pouvait se substituer à cette dernière en termes de rentabilité diagnostique revient sans cesse dans la littérature, principalement du fait de l'économie de temps et de confort pour le patient qui pourraient en découler. À la lumière des données disponibles, il semblerait que le v-HIT soit un complément rapide et spécifique dans la batterie de tests de la fonction vestibulaire, permettant de réduire les indications des tests caloriques en cas de résultat pathologique, mais ne permettant pas de s'en affranchir en cas de résultat normal[37] [38]. En effet, si le vHIT est un excellent indicateur pour le déficit canalaire horizontal aux hautes fréquences (bonne spécificité, entre 90 et 100% et valeur prédictive positive élevée, entre 93 et 100%), sa normalité ne permet en aucun cas de conclure à celle de la réflectivité canalaire (sensibilité faible, entre 41 et 88%, de même que la valeur prédictive négative, estimée entre 42 et 65%)[34].

Dans la pratique clinique, certains sont pusillanimes sur le fait que le v-HIT, ne requérant qu'une durée de 3 à 5 minutes et étant dépourvu d'effets indésirables, devrait être réalisé avant l'épreuve calorique lors du bilan initial d'un patient vertigineux :

- Si le v-HIT est pathologique, et sous réserve qu'il n'y ait aucun signe en faveur d'une origine centrale, il y a une très forte probabilité pour que les tests caloriques soient redondants en mesurant un déficit canalaire du même ordre que celui déjà évalué par le v-HIT; ce dernier permettrait de ce point de vue de réduire – sinon au moins de différer– les indications des tests caloriques, chronophages et souvent désagréables pour le patient.

- Par contre, si le v-HIT s'avère normal, son manque de sensibilité impose de compléter l'examen clinique par une épreuve calorique pour confirmer ou infirmer une altération de la fonction vestibulaire aux basses fréquences (plus fréquemment touchées que les hautes fréquences dans la phase aiguë d'un déficit vestibulaire unilatéral)[39].

2.4. Épreuves explorant la fonction otolithique

2.4.1. Verticale visuelle subjective

La verticale subjective (VVS) correspond à la représentation interne de la verticale gravitaire qu'un individu élabore à partir de ses sens vestibulaire, visuel et somesthésique. L'intégration de ces informations serait réalisée au niveau du tronc cérébral et dans les hémisphères cérébraux au niveau cortical.

Le test de la verticale visuelle subjective (VVS) reste le test de référence pour évaluer la perception de la verticale chez un patient, utilisé par de nombreux thérapeutes pour explorer la fonction otolithique, et en particulier utriculaire (car l'apport graviceptif bilatéral des otolithes domine notre perception de la verticalité)[40].

Pour tester la VVS, le sujet est assis la tête en position verticale, plongé dans l'obscurité totale. Il doit ensuite positionner une dizaine de fois séparément pour chaque œil une ligne (soit sous forme de laser projeté sur un écran, soit sous la forme d'une baguette lumineuse) à partir de différentes positions de départ selon la direction perçue par lui comme étant verticale. La littérature rapporte l'existence de différentes normes, cependant une majorité d'auteurs s'accordent sur le fait que la marge d'erreurs chez un sujet sain est comprise entre -2° et $+2^\circ$, tandis que chez un sujet pathologique, on constate une déviation de la VVS d'environ $10-15^\circ$ (une déviation supérieure à $\pm 2^\circ$ étant considérée comme pathologique).

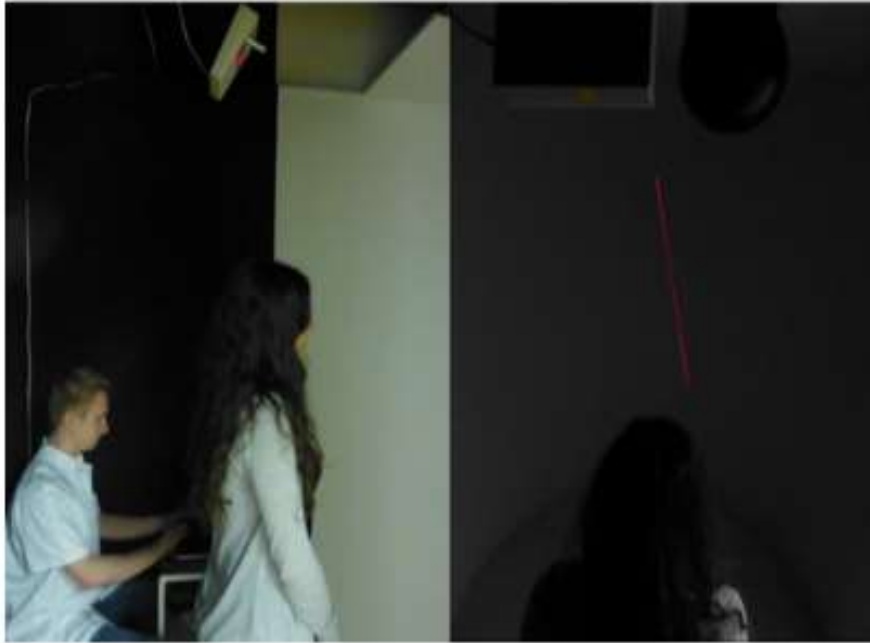


FIGURE 120 : Photo représentant un test de la verticale visuelle subjective tête en rectitude dans l'obscurité totale (la barre rouge correspond à un laser projeté sur l'écran.

La bascule de la verticale visuelle subjective est le signe le plus sensible et le plus fréquent des déséquilibres vestibulaires dans le plan frontal[41]. Elle peut s'observer au cours des lésions vestibulaires périphériques unilatérales aiguës (la VVS est fortement inclinée du côté ipsilatéral de la lésion vestibulaire), ou dans le cadre d'atteintes neurologiques centrales type AVC (en particulier de la fosse postérieure)... Une étude a montré que la verticale visuelle subjective d'un certain nombre de patients ayant récemment eu un AVC était drastiquement déviée comparée à celle d'individus sains.

2.4.2. Potentiels évoqués myogéniques vestibulaires

2.4.2.1. Description

Les Potentiels Évoqués Myogéniques Vestibulaires (VEMP), sont des réponses électromyographiques du labyrinthe vestibulaire, déclenchées par un son, une vibration ou une stimulation électrique. Ils représentent un test clinique de

développement récent, décrit pour la première fois par Colebatch et Halmagyi en 1992[42], permettant d'interroger les organes otolithiques et les voies réflexes qui leurs sont associées.

On en distingue 2 types, médiés par des circuits neuronaux différents :

a. Potentiels évoqués myogéniques vestibulaires cervicaux (cVEMP) :

Les VEMP cervicaux (cVEMP) sont enregistrés à partir d'électrodes de surface placées en regard des muscles sternocléidomastoïdiens et reflètent principalement les fonctions sacculaires, via le réflexe sacculo-colliculaire et la voie sacculo-spinale. En effet, dans les années 50, il a été démontré que le saccule était sensible au son de forte intensité. McCue et al. [43] ont rapporté que les fibres sacculaires afférentes et les cellules ciliées de la macule sacculaire (en particulier les cellules de type I) répondaient à la stimulation sonore et que les fréquences préférentielles de réponse se situaient entre 500 et 1000 Hz.

Les principaux circuits neuronaux des cVEMP empruntent une voie directe (ne croise pas la ligne médiane) dans le tronc cérébral. Les afférents sacculaires se projettent vers le noyau vestibulaire par le nerf vestibulaire inférieur. Les neurones issus du noyau vestibulaire (inhibiteurs) se projettent vers les motoneurones du noyau du nerf accessoire ipsilatéral à travers le tractus vestibulo-spinal médian ipsilatéral.

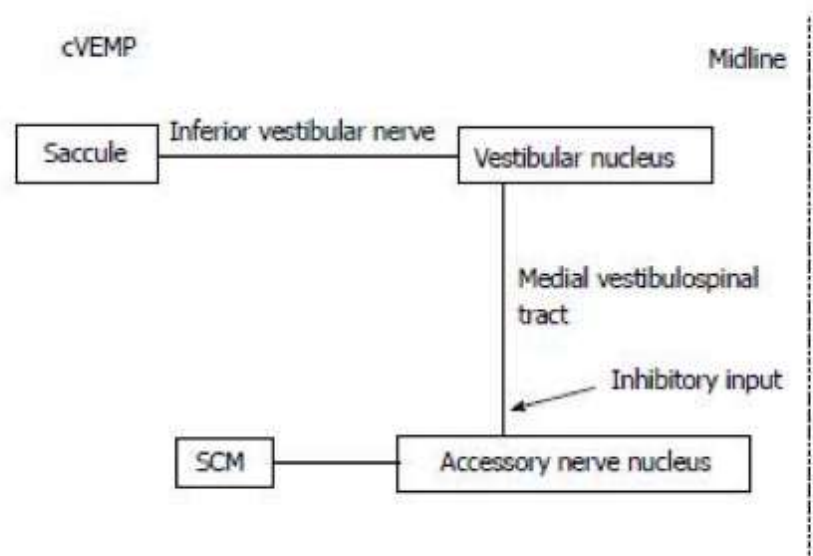


FIGURE 121 : Représentation de la voie neurale des cVEMP. Medial vestibulospinal tract= Faisceau vestibulospinal médian, Inferior vestibular nerve= nerf vestibulaire inférieur, Vestibular nucleus : Noyau vestibulaire, Accessory nerve nucleus : noyau du nerf accessoire, SCM : Muscle sternocléidomastoïdien[44].

Le principe est d'évaluer les contractions musculaires du muscle sterno-cléido-mastoïdien (SCM) du sujet en réponse à des clicks sonores de forte intensité (125-130db) délivrés par un casque audio à une fréquence de répétition de 5 Hz. Le sujet est placé en décubitus dorsal et les électrodes actives placées en regard du tiers supérieur du muscle sternocléidomastoïdien ; des électrodes de référence sont placées à l'extrémité latéro-supérieure du sternum. Les sujets doivent recevoir la consigne de maintenir leur SCM en contraction pendant l'enregistrement (par exemple en tournant le cou ou en relevant la tête du plan de l'oreiller). Ce sont les contractions musculaires déclenchées par le stimulus sonore qui sont interprétées, témoignant indirectement de la fonction du saccule et du nerf vestibulaire inférieur (qui donne des fibres sacculaires).



FIGURE 122 : Technique d'enregistrement des cVEMP.

Chez le sujet normal, les clicks de 125 dB déclenchent des modifications reproductibles de la réponse électromyographique après une latence moyennée à une dizaine de millisecondes, générées par le saccule ipsilatéral au côté stimulé. Les ondes précoces présentent une première déflexion positive vers 10–15 ms (appelée par convention p13), suivie d'une déflexion négative enregistrée aux alentours de 20–23 ms (par convention n23). L'amplitude des ondes est la mesure la plus fiable; elle dépend de la tension musculaire du SCM pendant l'enregistrement.

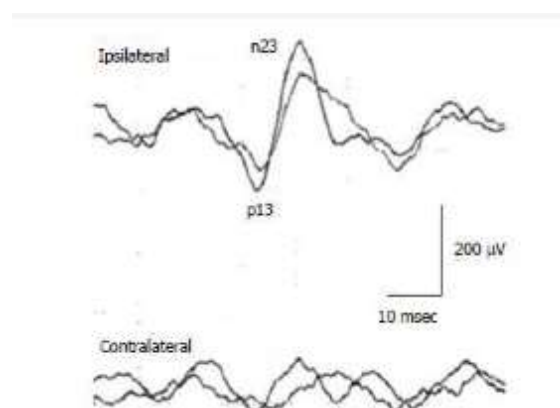


FIGURE 123 : Réponse électromyographique aux cVEMP chez un sujet normal.

L'absence de réponses, une grande asymétrie des amplitudes entre les 2 côtés, une prolongation des latences de pointe et des seuils de réponse anormaux sont considérés comme des réponses pathologiques, témoignant d'une atteinte sacculaire ou du nerf vestibulaire inférieur[44].

b. b.Potentiels évoqués myogéniques vestibulaires oculaires (oVEMP) :

Les VEMP oculaires (oVEMP), généralement enregistrés autour de l'œil, reflètent principalement le réflexe utriculo-oculaire à la stimulation sonore. Ils permettent d'explorer la fonctionnalité de l'utricule et du nerf vestibulaire supérieur (duquel prend naissance le nerf utriculaire).

Le circuit neural présumé des oVEMP est une voie indirecte dans le tronc cérébral. Les fibres utriculaires afférentes empruntent le nerf vestibulaire supérieur en direction du noyau vestibulaire ipsilatéral. De là, des neurones (excitateurs) se projettent vers le noyau oculomoteur controlatéral via le faisceau longitudinal médian controlatéral. Les réponses des oVEMP résultent principalement de la contraction du muscle oblique inférieur.

Cependant, cette voie neurale demeure à ce jour le sujet de controverse.

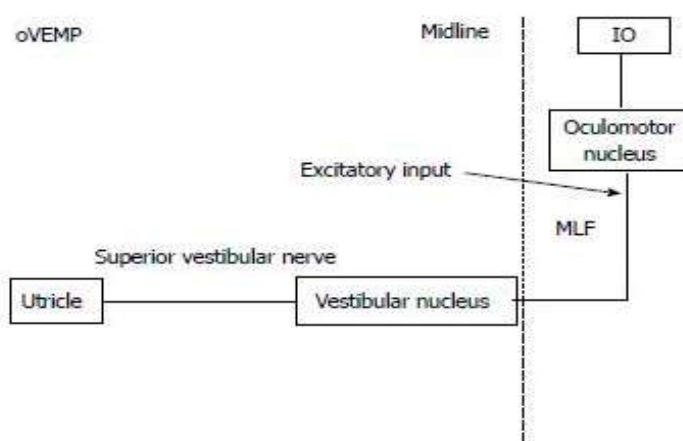


FIGURE 124 : Voie neurale présumée des oVEMP. IO : Muscle oblique inférieur (Inferior Oblique) muscle. Contrairement à celle des VEMP, la voie est indirecte (croise la ligne médiane au niveau du tronc cérébral)

Pour l'enregistrement des oVEMP, les électrodes actives sont placées en regard des muscles oculomoteurs en controlatéral (2cm en-dessous de la paupière inférieure), et les électrodes de référence 2 cm en-dessous des électrodes actives. En ce qui concerne la stimulation, les auteurs s'accordent à recommander le recours à la stimulation osseuse vibratoire (Bone conducted Vibration ou BCV) à 500HZ, la stimulation par les clicks étant souvent associée à une absence de réponse chez les sujets sains. La fréquence de répétition de la stimulation est également de 5 Hz. Le sujet reçoit la consigne de maintenir le regard fixé vers le haut (approximativement 20 degrés) pendant l'enregistrement.



FIGURE 125 :Méthode d'enregistrement des oVEMP.

Chez un sujet sain, la réponse électromyographique précoce présente à décrire une première déflexion négative aux alentours de 11 ms (par convention N1), suivie par une déflexion positive vers 15ms (par convention P1).

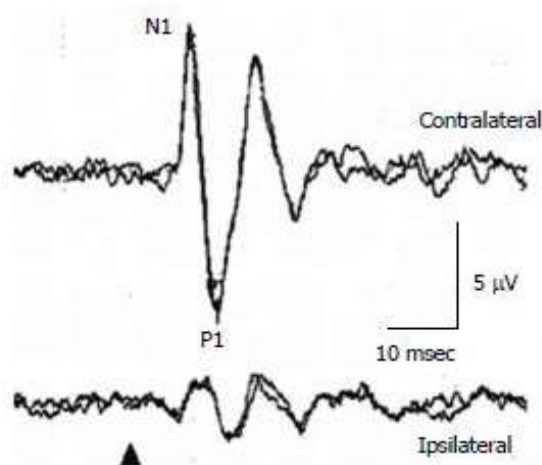


FIGURE 126 : Enregistrement électromyographique des oVEMP chez un sujet sain.

L'absence de réponses, une grande asymétrie des amplitudes de N1–P1 des deux côtés, des latences de pointe prolongées et des seuils de réponse anormaux sont considérés comme étant pathologiques[44].

	oVEMP	cVEMP
nerf vestibulaire	supérieur	inférieur
organe otolithique	utricule	sacculé
projection vers muscles	oculaires	sterno-cleido-mastoïdiens
côté	contralatéral	ipsilatéral
électrodes	1 électrode de masse en FZ 2 électrodes positives à 1 cm de la paupière 2 électrodes négatives en dessous de l'électrode active	1 électrode de masse en FZ 2 électrodes positives situées à la jonction tiers moyen/ tiers du muscle sternocléidomastoïdien 2 électrodes négatives manubrium sternal
stimulation	osseuse BCV ou aérienne ACS à 500 Hz	osseuse BCV ou aérienne ACS à 500 Hz
réponse : pic	pic négatif n10 (10 msec) pic positif p15 (15 msec)	pic positif p13 (13 msec) pic négatif n23 (23msec)
réponse : amplitude	n10 p15 de l'ordre de 10µV	p13 n23 de l'ordre de 100 µV

FIGURE 127 : Tableau récapitulatif oVEMP versus cVEMP [par Dr. Ismail Nakkabi]

2.4.2.2. Apports des VEMP dans la pathologie vestibulaire:

Les VEMP présentent des aspects typiques contribuant au diagnostic de plusieurs pathologies vestibulaires (Maladie de Ménière, Schwannome et névrite vestibulaires., cf diagnostic étiologique).

Leur développement a également permis à certains auteurs de définir de nouvelles entités cliniques, tel que le “vertige otolithique idiopathique”. Une étude réalisée par Murofushi T. en 2014 a conclu à une altération des résultats des VEMP chez une majorité de patients se plaignant d’une sensation de bascule latérale ou de translation dans le plan du roulis ou du tangage sans réel vertige rotatoire ; l’auteur a proposé à la lumière de ces résultats le diagnostic de “vertige otolithique idiopathique”[44].

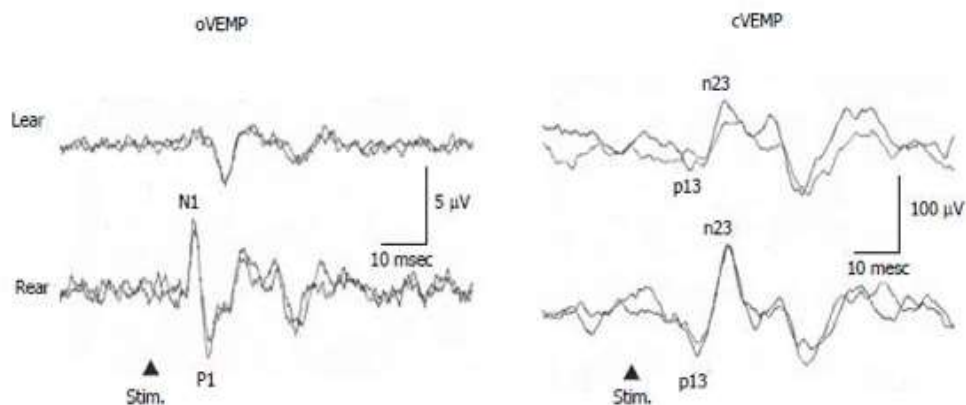


FIGURE 128 : Enregistrement des VEMP chez un sujet de 57 ans présentant des épisodes paroxystiques de vertige latéral, diagnostiqué comme ayant un “vertige otolithique idiopathique”

3. Indications du bilan fonctionnel (cochléo-vestibulaire) d'un vertige :

L'exploration fonctionnelle audio-vestibulaire n'est pas systématiquement indiquée devant un vertige ; elle est justifiée dans deux principales circonstances :

- Le diagnostic n'est pas posé ou reste douteux au terme de l'évaluation clinique ;
- Le bilan vestibulaire instrumental est nécessaire pour suivre l'évolution de l'affection causale ou dans un but médico-légal.

Le choix des tests doit s'adapter au contexte, mais surtout à l'état général du patient :

- En cas de vertige aigu, les épreuves instrumentales ne sont pas praticables les premiers jours, car elles potentialisent le vertige et les troubles végétatifs qui l'accompagnent. Seule une épreuve calorique au lit du patient peut être indiquée devant un grand vertige aigu isolé suspect de névrite vestibulaire ; elle révèle typiquement une aréflexie unilatérale et permet de dispenser de toute autre exploration au stade aigu, notamment d'une imagerie. Le bilan fonctionnel est en revanche utile une fois la phase critique résolue, permettant de juger de l'atteinte résiduelle et de l'état de compensation vestibulaire.
- Devant un vertige itératif, évoquant essentiellement une maladie de Ménière, le bilan audio-vestibulaire est pertinent à la fois pour obtenir des éléments diagnostiques et pour suivre l'évolution de la maladie dans le temps.
- Les vertiges positionnels sont le plus souvent le fait d'un vertige paroxystique positionnel bénin. Le diagnostic repose uniquement sur l'observation, sous lunettes de vidéonystagmoscopie, du nystagmus induit

par les manœuvres positionnelles. Un bilan instrumental, le plus souvent associé à une imagerie, ne sera envisagé qu'en présence d'atypies à l'examen clinique faisant redouter une étiologie centrale.

- Les vertiges de cause établie (post-traumatiques, toxiques, vasculaires...) nécessitent souvent un bilan fonctionnel dans un but de surveillance évolutive, mais également à visée médico-légale. [45]

B. Place de l'imagerie

L'indication de l'imagerie dans un contexte de vertige doit être portée sur des critères bien précis. Le clinicien doit savoir exactement ce qu'il cherche et en aviser le confrère radiologue.

Le diagnostic de certains vertiges nécessite le recours à une imagerie, plus particulièrement dans un contexte aigu faisant suspecter une urgence centrale (suspicion d'AVC, SEP, tumeur.). L'imagerie privilégiée est l'IRM, en dehors de certaines situations cliniques particulières. Elle permet d'explorer le labyrinthe (labyrinthite ? hémorragie labyrinthique ?...), le méat acoustique interne (schwannome vestibulaire? autre tumeur?...) et le parenchyme cérébral, en prenant en compte toutes les structures incluses dans le système vestibulaire central : noyaux vestibulaires, vestibulo-cérébellum, voies de l'oculomotricité, cortex vestibulaire[46].

Différentes séquences peuvent s'avérer utiles, et il revient au radiologue de choisir laquelle utiliser en fonction des renseignements cliniques. Par exemple, les séquences de diffusion sont les plus adaptées à la recherche d'un accident vasculaire cérébral, une séquence 3D sous-millimétrique pondérée en T1 avec injection intraveineuse de gadolinium centrée sur l'angle pontocérébelleux et le rocher permet de rechercher une prise de contraste endolabyrinthique[45]...

La possibilité de visualiser (mais également de quantifier) l'hydrops endolymphatique grâce aux séquences d'IRM 3D FLAIR quelques heures après injection de gadolinium par voie transtympanique (le temps que le produit diffuse à travers la fenêtrée ronde dans l'espace périlymphatique) a révolutionné l'approche physiopathologique de la maladie de Ménière. Cet examen très prometteur n'est actuellement pas réalisé en routine clinique, la présence d'un hydrops

endolymphatique radiologique à l'IRM ne pouvant pour l'instant pas être utilisée comme critère diagnostique de la maladie de Ménière); le recours à l'imagerie est réservé aux cas douteux posant une problématique de diagnostic différentiel (schwannome vestibulaire, tumeurs du sac endolymphatique...)[47].

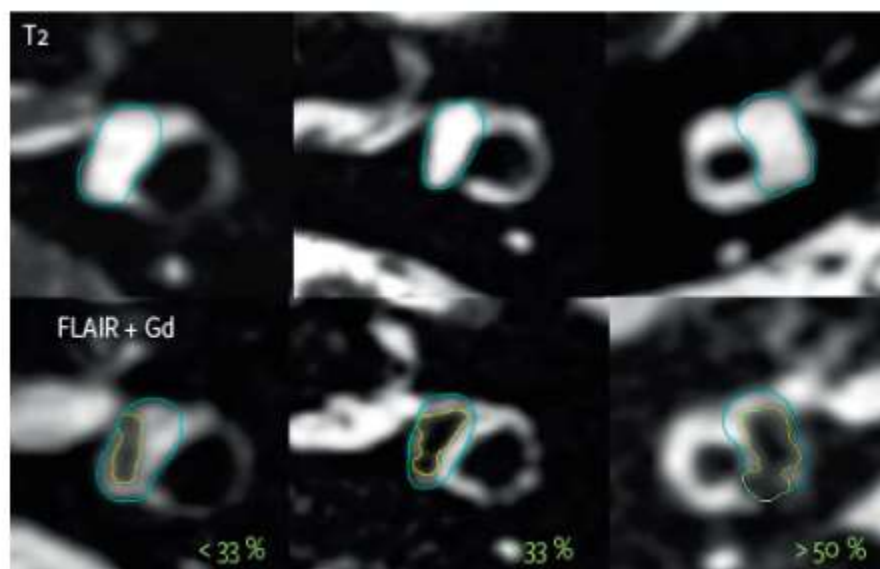


FIGURE 129 : Différents stades d'hydrops endolymphatique. En haut, trois oreilles internes (gauche, gauche et droite) en séquence IRM T2 ne permettant pas de distinguer les espaces liquidiens de la région utriculo-sacculaire (zone cerclée de bleu). En bas, les trois mêmes oreilles en protocole spécifique à la recherche d'hydrops : on voit l'espace endolymphatique utriculo-sacculaire (zone cerclée de jaune). Le chiffre vert correspond au ratio des espaces endo et périlymphatique. Une valeur 33% et 50% à un hydrops sévère[48].

La tomodensitométrie est utile dans certains cas particuliers : cholestéatome présentant des vertiges (suspicion de fistule), vertiges post-traumatiques, processus agressifs (tumeur ou infection) de l'os temporal, suspicion de déhiscence du canal semi-circulaire supérieur ou de fistule périlymphatique[45].

Enfin l'imagerie peut être négative (vertige paroxystique bénin, maladie de Ménière, névrite vestibulaire, migraine...) servant essentiellement à éliminer des diagnostics différentiels en cas de présentation clinique atypique.

Tableau: Principales causes de vertige par compartiments. Les causes visibles en imagerie sont suivies d'un astérisque[45].

Labyrinthe
Tomodensitométrie
– cholestéatome*
– traumatisme*
– fistule périlymphatique*
Déhiscescence du canal semi-circulaire supérieur (postérieur)*
IRM
– labyrinthite*
– hémorragie intralabyrinthique*
– Tumeur intralabyrinthique*
non visible
– vertige positionnel paroxystique bénin
– maladie de Ménière (visible en 3T)
– toxique
– vasculaire...
Angle pontocérébelleux et méatacoustique interne
IRM+++
– névrite vestibulaire
– tumeur (schwannome)*
– conflit neurovasculaire
– inflammatoire*...
Central
IRM+++
– vasculaire (accident vasculaire cérébral, accidents ischémiques transitoires, hémorragie...)*
– migraine
– sclérose en plaques*
– tumeur*
– anomalie de la jonction crâniocervicale*
– épilepsie*
– dégénérescence cérébelleuse et ataxies héréditaires*
– causes cervicales...

La radiographie cervicale standard et l'écho-doppler des vaisseaux du cou n'ont pas de place dans le bilan des vertiges isolés[49].

C. Posturographie

La posturographie est un outil de quantification de la fonction d'équilibration : elle permet d'établir un pourcentage d'utilisation de chaque entrée sensorielle: somesthésique, visuelle, vestibulaire.

Elle fait appel à des plates-formes "intelligentes", statiques ou dynamiques, permettant la mesure du centre de gravité du sujet au repos et soumis à des sollicitations tendant à le déséquilibrer.

La posturographie ne doit pas être considérée comme un outil diagnostique dans le bilan d'un vertige ou d'un trouble de l'équilibration, pour lequel elle n'apporte qu'un appoint. Son intérêt est par contre majeur dans le domaine de la rééducation vestibulaire, tant pour établir des programmes de rééducation personnalisés pour chaque patient, que pour suivre l'évolution du "poids" assimilé à chaque entrée sensorielle au cours du temps afin de juger de l'efficacité des protocoles entrepris.

D. Autres

Un ECG et/ou un bilan biologique (NFS, Ionogramme sanguin, Bilan lipidique...) peuvent s'avérer nécessaires en fonction du contexte et de l'orientation diagnostique.

CHAPITRE 6 : Conduite à **tenir devant une crise** **vertigineuse**

La démarche diagnostique devant tout vertige est univoque et obéit à trois impératifs :

- Éliminer ce qui n'est pas un vertige « vrai » ;
- Identifier une situation d'urgence diagnostique ou thérapeutique : urgence vitale pour le patient lorsqu'il s'agit d'un problème neurologique, ou urgence vitale pour le labyrinthe, en principe facilement reconnue par les circonstances et le tableau clinique;

Orientation diagnostique en fonction des données de l'anamnèse et de l'examen clinique, permettant soit de reconnaître un diagnostic évident, soit de suspecter une étiologie en vue de cibler les explorations complémentaires adaptées.

1. Éliminer “ce qui n'est pas un vertige vrai” :

Le terme vertige est souvent utilisé par les patients pour désigner bien autre chose qu'un vertige au sens médical du terme. En effet, parmi toute la symptomatologie vertigineuse, le vertige “vrai” ne représente pas plus de 30% des cas dans la population générale (et environ 50% dans la population âgée)[50].

Bien que l'opposition “vrai” vs “faux” vertige soit profondément ancrée dans les esprits, de nombreux auteurs considèrent ce concept comme étant obsolète, le vertige étant toujours une réalité pour le patient qui en souffre, et ce quelque en soit la cause. Ils estiment plus approprié d'aborder la question dans un cadre plus large de “sensations vertigineuses”.

Le premier temps de l'examen est celui d'un interrogatoire méticuleux afin de définir la sensation vertigineuse rapportée par le patient et d'éliminer un “pseudo-vertige”. C'est également une occasion pour le clinicien de réaliser une première évaluation du profil psychologique du patient.

Les "pseudo-vertiges" peuvent relever de nombreuses étiologies :

1.1. Causes circulatoires :

1.1.1. Hypotension orthostatique

L'hypotension orthostatique est une cause fréquente de sensation vertigineuse. Cette dernière est fugace, ne se manifestant qu'à certains changements brusques de position et immédiatement soulagée par le décubitus. Elle s'associe généralement à des sensations liées à l'hypoperfusion cérébrale : pâleur, phosphènes, voile noir, une sensation de faiblesse des membres...

Le diagnostic est facilement confirmé par la prise de la tension artérielle en position couché puis debout, immédiatement puis après deux à trois minutes (Test de Schellong). Une hypotension orthostatique est définie par une réduction d'au moins 20 mmHg de pression systolique ou d'au moins 10 mmHg de pression diastolique.

1.1.2. Lipothymie cardiaque et malaise vagal :

Le malaise vagal et les lipothymies surviennent toujours en position assise ou debout, jamais couchée.

Les circonstances de survenue sont habituellement repérables et repérées : douleur ; émotion ; besoin mictionnel ou de défécation impérieux ; vision ou odeur désagréable...

Le trouble de l'équilibration est toujours précédé de prodromes : « vertige », bâillements, nausées, sueurs profuses, pâleur intense, sensations de jambes flageolantes, de chaud ou de froid, paresthésies des quatre extrémités, impression de perte de connaissance imminente.... Puis survient une perte de connaissance plus ou moins complète de durée brève. La récupération est progressive ; une asthénie profonde peut persister plusieurs heures.

1.1.3. Malaise dû à un trouble du rythme cardiaque :

Les principales arythmies responsables de malaise vertigineux sont les blocs auriculo-ventriculaires, en particulier complets (type 3), qui sont l'apanage du sujet âgé ayant des antécédents cardio-vasculaires. Le symptôme caractéristique est la **syncope d'Adams-Stokes** : malaise vertigineux survenant de façon brutale, à l'emporte-pièce, sans prodromes. La chute est toujours brutale avec blessure, le réveil très soudain avec érythrose faciale et amnésie post-critique.

Le patient doit être adressé en milieu cardiologique.

1.1.4. Autres :

Anémie, Polyglobulie, Asthénie sévère, Poussées hypertensives...

1.2. Désordres métaboliques :

Le plus fréquent d'entre eux est le **malaise hypoglycémique**. Le diagnostic est facilement orienté par les classiques symptômes accompagnant la sensation de déséquilibre (sueurs, sensation de faim, palpitation, céphalées et tremblements...), d'autant plus s'il s'agit d'un patient diabétique de type I sous insuline, ou de type II traité par sulfamides hypoglycémifiants.

L'**intoxication alcoolique** aiguë est une cause fréquente de vertiges.

Les symptômes cochléo-vestibulaires sont fréquents chez l'**insuffisant rénal**, plus particulièrement chez le sujet hémodialysé. L'origine serait probablement multifactorielle (tites liées à des troubles immunitaires, facteurs génétiques, désordres électrolytiques, médicaments oto-toxiques potentialisés par l'insuffisance rénale...)[4].

1.3. Vertiges "psychogènes" :

Ils sont très fréquents, survenant plus volontiers sur un terrain anxieux ou phobique. Leur diagnostic ne résiste pas à un interrogatoire précis et bien conduit,

tant par les circonstances de survenue que par les signes associés qui sont souvent évocateurs. Les éléments anamnestiques permettant de l'évoquer sont :

- Description de sensation de flottement, de balancement, de dépersonnalisation, de tête lourde ou vide, de sensation de chute angoissante, contrastant avec l'absence de lésion corporelle lors de chutes démonstratives ;
- Association à des plaintes multiples : céphalées de tension, palpitations, faiblesse généralisée ou asthénie, étourdissement, lipothymie ;
- Survenue des manifestations dans des contextes particuliers : lieux publics, foule, espaces vides...[51]

De nombreux troubles psychiatriques peuvent être responsables de sensations vertigineuses :

1.3.1. Vertige des hauteurs :

Sur le plan physiologique, il s'agit d'un vertige d'origine visuelle, un « vertige de la distance » dont l'explication fait appel à des notions de géométrie, en rapport avec la limite de détection du point visuel de référence par la rétine (fixée à 3 mètres).

Le vertige des hauteurs est facilement reconnu par l'interrogatoire qui précise ses circonstances de survenue.

1.3.2. Trouble panique :

L'association américaine de psychiatrie définit l'attaque de panique comme étant un phénomène circonscrit dans le temps et qui se caractérise par l'apparition subite d'appréhensions, de peurs ou de terreurs de très forte intensité, couplées à une impression de catastrophe imminente[52].

Les attaques comportent, outre une forte sensation vertigineuse, plusieurs symptômes évocateurs : tremblements, tachycardie/palpitations, transpiration,

sensation de souffle court ou d'étouffement, gêne thoracique, nausées...

La co-occurrence entre le trouble panique (TP) et les dysfonctions du système vestibulaire est bien établie dans les écrits scientifiques portant sur ces problèmes. De nombreuses études rapportent en effet la présence de TP chez les individus qui consultent pour des vertiges[53].

Dans une étude réalisée par Simpson et al. Auprès des patients qui présentent des vertiges sans cause organique identifiable, 76% rencontraient les critères du TP[54].

Frommberger et al. ont mené une étude similaire auprès de 76 personnes aux prises avec des problèmes d'équilibre[55]. Dans cet échantillon, 30% remplissaient les critères du TP. Inversement, des recherches rapportent que plusieurs individus avec un TP présentent des anomalies du système de l'équilibre. Tecer et al.[56] ont investigué le fonctionnement auditif et vestibulaire de 34 individus aux prises avec un TP et de 20 sujets témoins. Les résultats ont démontré une proportion significativement plus élevée de dysfonctions vestibulaires chez le groupe TP clinique (50 %) comparativement au groupe témoin (15 %).

Il apparaît donc que le TP et les vertiges entretiennent un cercle vicieux ; c'est là l'une des plus grandes incarnations de la complexité de la symptomatologie vertigineuse, qui, même en cas d'origine vestibulaire, est indissociable d'une dimension psychologique parfois très péniblement vécue et devant être prise en considération dans la prise en charge du patient vertigineux.

1.3.3. Vertige postural phobique "phobic postural vertigo" :

Le vertige postural phobique (PPV) est une entité clinique intimement liée à la marche et à la posture, survenant volontiers chez les patients présentant une personnalité obsessionnelle ou narcissique. Depuis son individualisation en tant que

diagnostic à part entière, il est devenu l'une des causes les plus fréquentes de sensations vertigineuses dans des études rapportées par certains auteurs[57].

1.3.4. Autres :

Etat de stress post-traumatique + + +, Dépression, Psychosomatisme ...

1.4. Troubles de la marche d'origine neurologique :

Ils sont surtout l'apanage du sujet âgé. L'interrogatoire et l'examen clinique retrouvent facilement des éléments en faveur d'une affection neurologique chronique occasionnant des troubles de la marche : syndromes cérébelleux, syndrome pyramidal, extrapyramidal ou frontal, troubles moteurs des membres inférieurs, neuropathies diverses....

2. Éliminer une urgence :

En matière de vertige, l'urgence se situe à différents niveaux :

- L'urgence diagnostique : il s'agit de pathologies pour lesquelles un retard diagnostique risque d'engager le pronostic vital du patient ou celui du labyrinthe en l'absence de thérapeutique adaptée ;
- L'urgence thérapeutique est représentée par l'intensité des troubles de l'équilibre qui impose une thérapeutique adaptée rapide pour réduire l'intensité et la durée des symptômes. L'exemple type est la névrite vestibulaire. Il s'agit aussi des accidents vasculaires qui justifient un bilan neurologique urgent pour l'indication éventuelle d'un traitement anticoagulant ;
- Enfin l'urgence « potentielle » est illustrée par les troubles de l'équilibre des personnes âgées, car ils exposent aux chutes et à leurs complications.

[58]

2.1. Urgence diagnostique :

Elle comprend :

- D'une part les pathologies engageant le pronostic vital, essentiellement d'origine neuro-vasculaire (accidents vasculaires de la fosse postérieure, dissection de l'artère vertébrale, tumeurs de la fosse postérieure avec risque d'engagement...); l'évaluation clinique doit s'attarder à identifier d'éventuels "red flags", signes d'alerte en faveur d'une origine centrale nécessitant une orientation du patient en urgence en milieu de neurologie (tableau).
- D'une autre part les pathologies menaçant le pronostic vital du labyrinthe, ces dernières survenant le plus souvent dans un contexte particulier qui attire d'emblée l'attention du clinicien (vertiges post-traumatiques, vertiges dans le post-opératoire immédiat d'une chirurgie de l'oreille, vertiges dans un contexte d'infection de l'oreille...).

Encadré : Drapeaux rouges (red flags) à l'évaluation clinique clinique orientant vers une étiologie centrale :

- Terrain : Sujet âgé et/ou facteurs de risque cardio-vasculaires, Absence d'antécédents vertigineux...
- Vertige associé à un quelconque signe neurologique, en particulier une perte de connaissance, une anomalie des paires crâniennes (Diplopie +++, Dysarthrie), des céphalées ou cervicalgies fulgurantes... (Un labyrinthe pathologique ne peut, à lui seul, donner aucun signe neurologique mis à part ceux exprimés par le nerf vestibulaire).
- Ataxie majeure rendant la station debout impossible
- Nystagmus évocateurs : nystagmus spontané central (Nystagmus non inhibé ou augmenté à la fixation et/ou Nystagmus vertical pur ou rotatoire pur), Gaze-evoked-nystagmus, Nystagmus positionnel horizontal de type antigéotrope (atteinte du nodulus du cervelet), nystagmus alternant périodique (nystagmus qui change de sens toutes les 2 à 3 minutes)...
- Syndrome vestibulaire dysharmonieux
- Vertige aigu avec nystagmus atypique, Halmagyi normal, présence de skew deviation (Anomalie(s) au HINTS, cf infra)
- Dissociation entre les signes cliniques et l'importance des signes neurovégétatifs

Evolution en deux temps d'un grand vertige rotatoire avec ou sans syndrome cochléaire

2.1.1. Accidents vasculaires de la fosse postérieure :

Ils représentent sans doute la plus grande urgence en matière de syndromes vertigineux. L'écueil est que dans un premier temps, le vertige peut être isolé et que les signes neurologiques peuvent être discrets, voire absents.

En cas d'accident ischémique, l'urgence est justifiée par les complications éventuelles des lésions existantes sur les fonctions cardiorespiratoires et de déglutition, par la nécessité de réaliser rapidement un bilan étiologique en vue de décisions thérapeutiques destinées à prévenir des extensions des lésions pouvant induire ces complications (potentielle indication de thrombolyse en cas d'AVC ischémique, qui est valable jusqu'à 4h30 après le début des symptômes).

La détection d'accidents vasculaires ischémiques transitoires est importante en raison de leur caractère prédictif d'AVC constitués et de la nécessité de réaliser un bilan complémentaire[59].

Il peut plus rarement s'agir d'un AVC hémorragique (1 hématome pour 4 infarctus)[60], aisément mis en évidence à l'imagerie (TDM ou IRM).

Les troubles de l'équilibre survenant dans ce cadre n'ont aucune spécificité, pouvant aller du grand vertige rotatoire prolongé à une simple instabilité posturale; l'installation est cependant brutale dans la majorité des cas. Le clinicien devra bien rechercher les signes qui pourront orienter vers un AVC et qui vont amener à demander une imagerie cérébrale (au mieux une IRM) en urgence.

L'IRM réalisée en urgence et en particulier le FLAIR et bien sûr l'imagerie de diffusion montrera un infarctus (avec une restriction de la diffusion dans les infarctus récents). On complétera éventuellement par une angio-IRM cervicoencéphalique et si une dissection est suspectée (céphalée ou douleur cervicale suivie par un vertige[61], l'hématome de paroi sera bien visible sur les séquences pondérées T1 ou DP en Fat Sat centrées sur les vaisseaux du cou[62].

Nouveau test en 3 étapes : "HINTS"

D'après Kattah et al., les signes neurologiques typiques sont absents dans 50% des AVC de la fosse postérieure[63]. Un vertige est présent dans deux tiers des AVC vertébro-basilaire, et peut en être le seul symptôme. De plus, même un examen neuro-radiologique est souvent insuffisant dans la phase initiale pour éliminer ou retenir avec certitude le diagnostic d'AVC de la fosse postérieure. Au stade aigu, et bien qu'elle soit considérée comme le gold standard, l'IRM cérébrale peut être faussement négative chez environ un tiers des patients atteints d'ischémie aiguë dans la circulation cérébrale postérieure[64], et seul un AVC sur deux parvient à être détecté en cas d'AVC de petite taille (<1 cm). La TDM cérébrale est souvent l'examen réalisé en première ligne devant une suspicion d'AVC, en raison de sa disponibilité. Elle permet d'éliminer rapidement un éventuel AVC hémorragique et d'identifier d'éventuelles complications (effet de masse, transformation hémorragique), mais sa sensibilité est médiocre pour la détection des AVC de la circulation vertébro-basilaire (ne dépasse pas 15% selon certaines études), à cause de l'interposition des artefacts osseux de la base du crâne.

Le « HINTS » (Test d'Halmagyi, Nystagmus et Test-of-Skew) c'est-à-dire le Test d'Halmagyi, l'étude du nystagmus, et la recherche d'un désalignement oculaire vertical est plus sensible que l'IRM à la phase aiguë. En effet, dans une étude menée sur 101 patients inclus présentant un vertige aigu, le test clinique « HINTS » présentait 100 % de sensibilité, et 96 % de spécificité, alors que l'IRM cérébrale présentait 12 % de faux négatifs dans les 48 premières heures d'un accident vasculaire cérébral[63].

Cet acronyme résumant l'utilisation de trois tests très simples est une révolution récente dans le diagnostic des urgences vitales chez un patient vertigineux :

Tableau : Interprétation du HINTS.

Test	Interprétation
HINTS pour Head Impulse Test (ou test d'Halmagyi)	<p>Permet une évaluation à haute fréquence du RVO dans le plan horizontal (cf examen clinique). Devant un syndrome vestibulaire aigu, un HIT pathologique est très en faveur d'une lésion vestibulaire périphérique, alors qu'une réponse normale confirme pratiquement un accident vasculaire cérébral. Dans une grande étude prospective, la sensibilité et la spécificité du HIT pour la détection des accidents vasculaires cérébraux se sont avérées comparables à celles de l'IRM, ce qui pousse certains auteurs à le considérer comme le facteur prédictif d'AVC le plus puissant au chevet du patient. Ceci est souvent vrai si l'on considère les infarctus cérébelleux les plus fréquents, à savoir ceux des territoires de la PICA. Ces derniers n'affectent généralement que le cervelet ou la moelle latérale, en épargnant les structures nécessaires à la genèse d'une réponse vestibulo-oculaire intacte, telle qu'évaluée par le HIT. Une revue systématique de la littérature a toutefois montré que le diagnostic d'AVC ou d'une autre cause centrale de SVA pouvait être manqué chez 15 % des patients lorsqu'une réponse anormale du HIT est considérée isolément pour conclure à une cause périphérique[65]. Une analyse prospective de sous-groupes définis en fonction du territoire vasculaire infarci a montré que ces erreurs de diagnostic étaient presque exclusivement observées au cours des infarctus impliquant le territoire de l'AICA, ces derniers induisant souvent des lésions ischémiques étendues (cervelet inférieur, partie latérale du bulbe, labyrinthe et cochlée) qui endommagent directement le circuit du réflexe vestibulo-oculaire; ainsi, les anomalies oculomotrices miment de très près celles observées au cours d'une névrite vestibulaire, y compris une réponse anormale au HIT. Dans ce dernier cas, d'autres signes permettent souvent d'orienter le diagnostic, en particulier une surdité unilatérale récente ou des signes oculomoteurs évocateurs.</p>

HINTS pour Nystagmus	Un autre facteur prédictif d'une origine centrale est la mise en évidence d'un "gaze-evoked nystagmus" (nystagmus multidirectionnel dans les regards latéraux non extrêmes, battant à droite dans le regard à droite, à gauche dans le regard à gauche)[65]. Ce type de nystagmus reflète généralement un dysfonctionnement du système de maintien du regard excentré, situé dans le tronc cérébral et le cervelet[66]. Selon une revue de la littérature, la mise en évidence d'un GEN permettrait d'identifier les étiologies centrales avec une spécificité élevée (92%), mais une faible sensibilité (38%)[65].
HINTS pour "Test of skew"	La présence d'une "skew deviation" (s'intégrant ou non dans le cadre d'une OTR complète) plaide fortement pour une lésion de la fosse postérieure; elle s'observe le plus souvent dans les AVC du tronc cérébral, mais a également été reportée dans le cadre de certaines thromboses basilaires. Si une "skew deviation" présente une très forte spécificité pour le diagnostic d'un AVC (oriente vers une origine centrale quand un HIT "faussement anormal" plaide pour une vestibulopathie périphérique, elle manque de sensibilité, d'où l'importance de corrélérer ses résultats à ceux des tests[63].

Les signes d'alerte du HINTS peuvent être mémorisés par l'acronyme "INFARCT" : Impulse Normal (HIT normal), Fast-Phase-Alternating (nystagmus multidirectionnel), Refixation on Cover Test (traduction clinique de la skew deviation).

Ce test permet d'identifier rapidement les vertiges aigus clairement d'origine périphérique (par ex. en cas de névrite vestibulaire), et ne nécessitant donc pas d'autres investigations au stade aigu. Par contre, si l'un des tests du « HINTS » révèle des signes en faveur d'une cause centrale, cette dernière est à envisager

même en cas de négativité de l'examen d'imagerie (IRM comprise). D'autres mesures diagnostiques, prophylactiques et thérapeutiques doivent dès lors être initiées[67].



FIGURE 130 : DÉROULEMENT DES 3 TESTS DÉSIGNÉS PAR L'ACRONYME HINTS

A : HEAD-IMPULSE TEST, HIT (HINTS). HIT NORMAL : LES YEUX RESTENT FIXÉS SUR LE NEZ. AUCUN MOUVEMENT D'AJUSTEMENT VISIBLE. EN CAS DE SVA, UN HIT NORMAL INDIQUE UNE ORIGINE CENTRALE (À CONDITION QU'UN NYSTAGMUS SPONTANÉ SOIT PRÉSENT). HIT PATHOLOGIQUE : LES YEUX NE RESTENT PLUS FIXÉS SUR L'OBJECTIF. LE PATIENT CORRIGE AVEC DES MOUVEMENTS OCULAIRES SACCADÉS.

B : NYSTAGMUS (HINTS). OBSERVATION DES YEUX DANS CHAQUE DIRECTION DU REGARD PENDANT AU MOINS 10 SECONDES EN INTERROMPANT LA FIXATION (PAR EX. EN OBSCURCISSANT LA PIÈCE ET EN UTILISANT DES LUNETTES DE FRENZEL OU BIEN EN UTILISANT DES LUNETTES VIDÉO SPÉCIFIQUES. UN NYSTAGMUS MULTIDIRECTIONNEL INDIQUE UNE ORIGINE CENTRALE.

C : TEST OF SKEW (HINTS). "COVER TEST". UNE DIVERGENCE VERTICALE DES YEUX INDIQUE UNE ORIGINE CENTRALE.

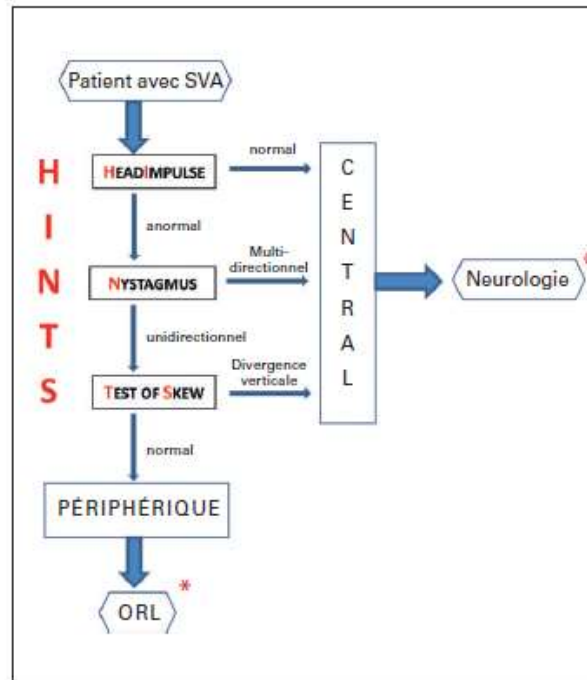


FIGURE 131 : ALGORITHME DE LA PRISE EN CARCHE PRIMAIRE DES PATIENTS AVEC SVA.

* RÉÉVALUATION PAR LE BIAIS DE CONTRÔLES DU SUIVI EN CONSULTATION NEURO-OTOLOGIQUE RECOMMANDÉE POUR TOUS LES CAS PÉRIPHÉRIQUES ET LES CAS CENTRAUX INEXPLIQUÉS[68].

2.1.2. Dissections de l'artère vertébrale :

Elles peuvent survenir après un traumatisme cervical même mineur par exemple après manipulations cervicales, extension cervicale prolongée ou activités sportives. Elles peuvent aussi être spontanées dans les contextes de fragilité des parois artérielles (maladie de Marfan, dysplasie fibromusculaire, pseudo-xanthomatose). D'après Schievink, 10 à 25 % des AVC de l'adulte jeune sont dus à une dissection vasculaire[69].

La présentation clinique associe des douleurs latéro-cervicales, ou douleurs occipitales, associées à des vertiges par accident ischémique transitoire dans le territoire de l'artère cérébelleuse postéroinférieure.

L'imagerie de référence est l'angio-IRM cérébrale. Si elle n'est pas disponible dans l'urgence, un angio-TDM cervical et cérébral doit être réalisé. Une surveillance en milieu hospitalier s'impose, et un traitement par anticoagulation est indiqué pour 3 mois. En cas d'anévrisme disséquant, la mise en place d'un stent ou l'embolisation endovasculaire peuvent être envisagées[70].

2.1.3. Vertiges post-traumatiques :

Le vertige et les troubles de l'équilibre sont des symptômes fréquents dans les suites d'un traumatisme crânien, même mineur, ou d'un polytraumatisme. Le traumatisme peut altérer le labyrinthe ou d'autres structures vestibulaires (nerf vestibulaire, utricule, saccule...) par divers mécanismes. Ainsi, le vertige dans un contexte de traumatisme peut relever de nombreuses étiologies, dont les principales à diagnostiquer en urgence sont la fracture du rocher et la fistule périlymphatique.

La fracture du rocher est une pathologie fréquemment rencontrée dans le cadre de l'urgence. Elle rentre souvent dans le cadre d'un traumatisme crânien pouvant être plus ou moins grave. Les accidents de la voie publique en sont la première cause, principalement chez l'homme de moins de 30 ans, mais viennent ensuite les accidents du travail, les accidents de sport et les agressions[71]. Les principaux signes d'appel dans un contexte traumatique sont une otorragie immédiate, un hémotympan, une otoliquorrhée ou une rhinoliquorrhée, un hématome périauriculaire, une surdité ou encore une paralysie faciale périphérique. La fracture du rocher est une pathologie grave parce qu'elle peut s'associer à des lésions cérébrales importantes, mais aussi parce qu'elle met en jeu le pronostic de l'audition, de l'équilibre et de la motricité faciale. L'examen clinique initial est essentiel mais c'est la corrélation avec l'imagerie, essentiellement basée sur la tomодensitométrie (TDM) haute résolution des rochers, qui confirme le diagnostic,

authentifie le type de lésions en cause et détermine la conduite à tenir thérapeutique[72].

La fistule périlymphatique post-traumatique est un écoulement de liquide périlymphatique dans l'oreille moyenne par rupture de la fenêtré ronde ou fracture de la platine de l'étrier. C'est une urgence chirurgicale. La fuite doit être obturée aussi précocement que possible sinon l'évolution se fait vers la cophose.

2.1.4. Vertiges post-opératoires :

Dans les suites immédiates d'une stapédecotomie, l'apparition d'un vertige « hypoalent » sévère nécessite une réorientation rapide du patient vers le médecin traitant, en vue de la réalisation en urgence d'une audiométrie et d'un scanner. Ce dernier permet de mettre en évidence un pneumolabyrinthe, un piston trop long, un granulome...

2.1.5. Vertiges dans un contexte infectieux :

Une labyrinthite bactérienne aigue doit être systématiquement suspectée devant l'apparition d'un grand vertige rotatoire au cours d'une otite moyenne aiguë, ou du réchauffement d'une otite chronique séromuqueuse, plus particulièrement en cas de cholestéatome. Le diagnostic est clinique avec une surdité de perception unilatérale associée aux signes vestibulaires. L'IRM est l'examen clé : elle révèle un hyposignal spontané du labyrinthe membraneux en T2, se rehaussant intensément après injection de gadolinium.

L'urgence est dans ces cas soit fonctionnelle par risque de surdité neurosensorielle, soit vitale par risque de propagation de l'infection au niveau méningé ou cérébral.

2.2. Urgences thérapeutiques :

Outre les pathologies précédemment sus-citées dont certaines nécessitent une intervention thérapeutique spécifique urgente, certains vertiges relevant de causes bénignes peuvent constituer des urgences thérapeutiques du fait de l'intensité des symptômes. Ils imposent un traitement symptomatique immédiat, voire une hospitalisation avec traitement parentéral en cas de signes digestifs majeurs entravant le recours à la voie orale.

Une telle présentation peut typiquement s'observer au cours de la névrite vestibulaire, de certaines crises très invalidantes de la maladie de Ménière ou lors de traumatismes crâniens avec fracture translabyrinthique...

2.3. Urgences potentielles :

Ce sont certaines situations au cours desquelles il existe des troubles de l'équilibre et vertiges de causes diverses et identifiées, pour lesquelles la récurrence des symptômes expose à des complications.

Il s'agit essentiellement des vertiges et troubles de l'équilibre du sujet âgé, exposant à un risque important de chutes, avec leurs complications propres, à savoir la gravité des traumatismes potentiels. L'urgence est dans ce cas au dépistage, puis à la correction des facteurs potentialisant le risque de chute (troubles de l'acuité visuelle ou moteurs, manque d'exercice physique, pathologie neurologique et autres comorbidités, polymédication[58]....Une évaluation globale de l'équilibre est primordiale : appui monopodal, analyse de la marche, posturographie....

3. Classer le vertige dans une catégorie précise et suspecter une étiologie :

Une fois éliminés une urgence et un « faux vertige », le clinicien doit s'attarder à classer le vertige dans un cadre nosologique précis et déterminer, ou du moins suspecter fortement, l'étiologie la plus probable.

Il n'y a pas de classification univoque des vertiges, la littérature regorgeant d'une multitude d'arbres décisionnels et de démarches diagnostiques. Malgré une tentative effrénée d'isoler les vertiges s'intégrant purement dans un cadre de vestibulopathie périphérique, il semble que l'origine centrale, qui représente l'enjeu majeur devant tout patient vertigineux, doive s'acharner à se dresser majestueusement au-devant de la scène, et ce tout au long de la démarche diagnostique, particulièrement aux moments où une étiologie périphérique semble des plus évidentes.

Nouvelle approche diagnostique : « the 'Triage—TITRATE—Test' method » :

Une nouvelle approche diagnostique, « the 'Triage—TITRATE—Test' method » des anglosaxons, semble faciliter l'approche du patient vertigineux. Le triage est une première étape capitale, basée essentiellement sur une écoute attentive de l'histoire débitée par le patient lui permet de recueillir des éléments orientant le praticien vers une cause de « pseudo-vertige ». L'acronyme 'TiTrATE' pour **T**iming, **T**Riggers, **A**nd **T**argeted **E**xams, permet de classer les vertiges en six grandes catégories en se basant sur une analyse combinée du décours temporel du vertige et de l'existence d'un éventuel facteur déclenchant (tableau), puis à orienter le diagnostic étiologique au sein de chacune des catégories en étayant

l'interrogatoire et l'examen clinique. Cette présomption première du clinicien lui permettra de peser la nécessité ou non de recourir à des examens complémentaires (**Test**) en fonction du contexte et à choisir ceux qui sont le plus prompts à servir le diagnostic étiologique, indispensable pour proposer une prise en charge thérapeutique adaptée[73].

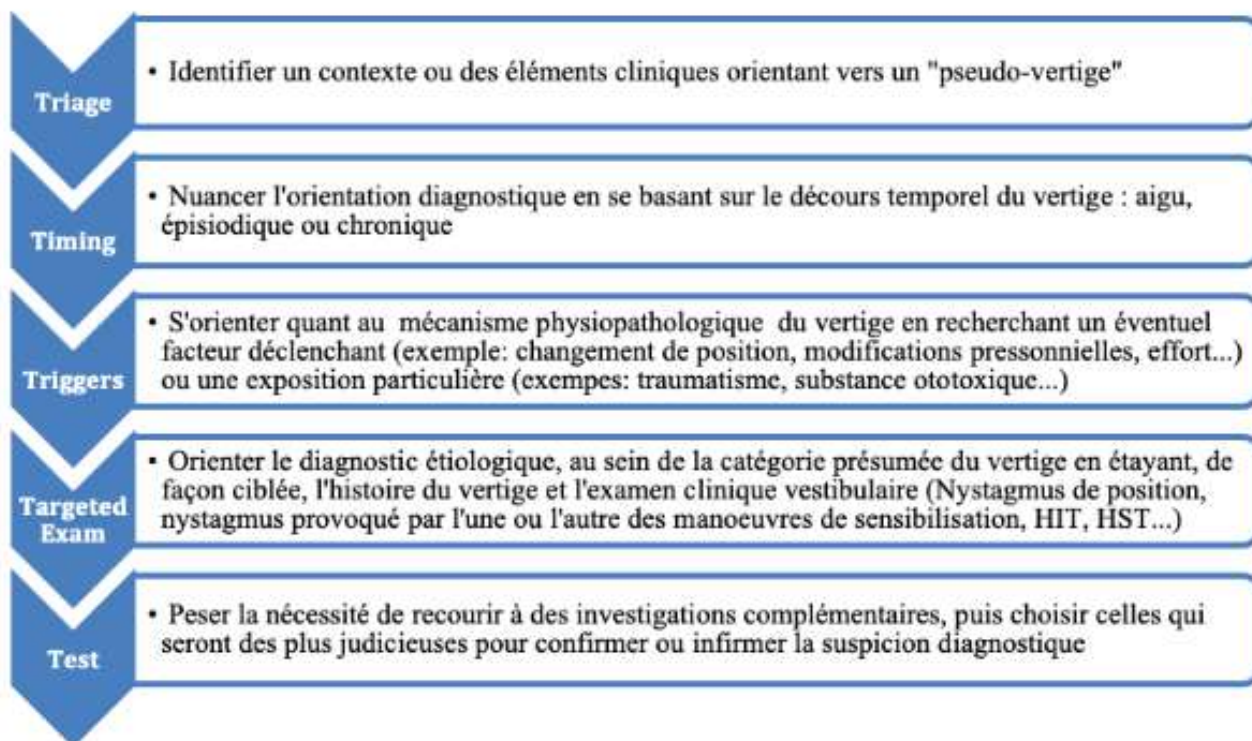


FIGURE 132 : ORIENTATION DIAGNOSTIQUE DEVANT UN PATIENT VERTIGIEUX SELON LA STRATÉGIE DITE « TRIAGE—TITRATE—TEST »[73].

3.1. « Timing-Triggers » :

Tableau : Classification des vertiges sur le décours temporel et l'existence de facteurs déclenchants (« Timing-Triggers »).

« Timing »	Présence d'un facteur déclenchant	Pas de facteur déclenchant (vertige spontané)
Récent et épisodique	Syndrome vestibulaire épisodique provoqué (Triggered episodic vestibular syndrome, t-EVS). Exemple : vertige déclenché par le changement de position du VPPB.	Syndrome vestibulaire épisodique spontané (Spontaneous episodic vestibular syndrome, s-EVS). Exemple : Crises de Ménière.
Récent et continu	Syndrome vestibulaire aigu post-exposition (Post-exposure acute vestibular syndrome, t-AVS). Exemple : Fracture du rocher dans le cadre d'un traumatisme.	Syndrome vestibulaire aigu spontané (Spontaneous acute vestibular syndrome, s-AVS). Exemple : Névrite vestibulaire, Accident vasculaire de la fosse postérieure
Chronique, Persistant	Syndrome vestibulaire chronique dans un contexte spécifique (Context-specific chronic vestibular syndrome, t-CVS). Exemple : déficit vestibulaire unilatéral non compensé (vertige chronique, exclusivement déclenché par le mouvement de la tête).	Syndrome vestibulaire chronique spontané (Spontaneous chronic vestibular syndrome, s-CVS) Exemple : Vertige chronique et persistant dans le cadre d'une pathologie cérébelleuse dégénérative ou d'un processus tumoral évolutif.

3.2. « Targeted exam » :

Chaque catégorie de vertige comprend des étiologies périphériques bénignes et pose à tout moment la problématique du diagnostic différentiel avec une ou plusieurs cause(s) centrale(s), importantes à identifier en raison d'une potentielle gravité.

D'un point de vue pratique, le praticien évolue le plus souvent dans son diagnostic en se basant sur une connaissance précise de certains tableaux, très typiques, rendant compte de la majorité des troubles vertigineux rencontrés en pratique clinique. L'étape « Targeted Exam » permet à ce dernier de recueillir des éléments cliniques typiques permettant de conforter sa suspicion diagnostique, tout en s'acharnant à éliminer des signes d'alerte orientant vers un diagnostic différentiel. Ce dernier élément représente une sorte de bouée de sauvetage « Safe-to-go features », évitant au clinicien d'omettre une pathologie grave tout le long de son raisonnement (tableau).

Les 3 principales étiologies du vertige périphérique, rendant compte de la majorité écrasante des vertiges rencontrés en pratique clinique, sont le vertige paroxystique positionnel bénin, la maladie de Ménière et la névrite vestibulaire. Chacune d'elles représente le prototype d'une catégorie de vertige (respectivement t-EVS, s-EVS et s-AVS). **Ainsi, en ce qui concerne l'étape « Targeted exam », l'accent sera plus volontiers mis sur l'interrogatoire (histoire du vertige) devant un « syndrome épisodique spontané s-EVS » ou « un syndrome aigu post-exposition t-AVS », et beaucoup plus sur l'examen clinique, en particulier oculomoteur, en cas de « syndrome épisodique provoqué t-EVS » ou de « syndrome aigu spontané s-AVS ».**

Tableau : Prototype et diagnostics différentiels des principales catégories de vertige**(« Targeted exam »).**

	Caractéristiques	Principales étiologies
Syndrome vestibulaire aigu	Grand vertige aigu et durable (>24 heures, plusieurs jours à semaines), à régression progressive, nystagmus, nausées/vomissements, démarche mal assurée, intolérance au mouvement.	<ul style="list-style-type: none"> - Périphériques : Névrite vestibulaire (déficit vestibulaire unilatéral brusque) ; Labyrinthite infectieuse aiguë ; Contusion labyrinthique. - Centrales : Accident vasculaire cérébral de la fosse postérieure.
Syndrome vestibulaire récurrent intermittent ou positionnel	<u>Syndrome vestibulaire intermittent :</u> Vertiges transitoires (<24 heures), éventuellement répétitifs ; nausées, vomissements, nystagmus, démarche mal assurée, chutes... Aucun facteur déclencheur (par ex. Mouvements de la tête/position)	<ul style="list-style-type: none"> - Périphériques : Maladie de Ménière ; Fistule périlymphatique ; Labyrinthite auto-immune ; Déhiscence du canal semi-circulaire antérieur ; Conflit vasculaire du VIII. - Centrales : Migraine vestibulaire ; Insuffisance vertébro-basilaire ; Accident ischémique transitoire à répétition
	<u>Syndrome vestibulaire positionnel :</u> Ce syndrome est en principe défini comme un syndrome vestibulaire intermittent, avec toutefois la présence d'un déclencheur (par ex. mouvements de la tête/position)	<ul style="list-style-type: none"> - Périphériques : Vertige paroxystique positionnel bénin ; - Centrales : Vertige (ou nystagmus) positionnel central : Accident ischémique transitoire, Sclérose en plaques...
Syndrome vestibulaire chronique	État de déséquilibre permanent (plusieurs mois à années), oscillopsies, nystagmus, démarche mal assurée	<ul style="list-style-type: none"> - Vestibulopathie bilatérale - Migraine - Dysautonomie

3.3. « Test » :

En dehors des tableaux cliniquement évidents, le praticien est bien souvent confronté à des situations où les symptômes se chevauchent, rendant le diagnostic difficile à poser ; ces situations représentent l'une des principales indications de recours à des examens complémentaires ciblés (« Test »).

:

CHAPITRE 7 : Prise en charge thérapeutique

Le traitement du vertige comprend quatre grands volets :

- Le traitement symptomatique, en particulier en cas de crise aiguë, dont l'objectif principal est de soulager le patient aussi vite possible en réduisant l'intensité des symptômes ;
- Le traitement étiologique, spécifique en fonction de l'étiologie ; nous détaillerons ce point dans la section qui suit ;
- La réhabilitation vestibulaire, basée sur les principes de compensation et d'habituation qui caractérisent le fonctionnement du système vestibulaire ;
- Enfin, l'intégration de la dimension psychologique du patient, pour qui le vertige est très souvent un symptôme affolant, une fatalité (écouter, rassurer, administrer une information).

I. Traitement médicamenteux symptomatique :

Que l'on soit devant une crise aiguë de vertige ou devant un vertige récurrent ou chronique invalidant, la prescription de médicaments peut s'imposer –parfois sans réelle preuve d'efficacité– dans l'optique de soulager un patient, se trouvant très souvent au plus mal.

Les deux principales familles de médicaments utilisées dans la prise en charge médicamenteuse du vertige sont les vestibuloplégiques (encore appelés antivertigineux) et les antiémétiques. La prescription de tout médicament demande une définition clinique du vertige et de distinguer le vertige vrai –atteinte du système vestibulaire– du pseudo vertige.

1. Vestibuloplégiques :

Ce sont des médicaments qui réduisent le nystagmus induit par une asymétrie vestibulaire. Ils comprennent plusieurs classes de médicaments (analogues de l'histamine, anticholinergiques, antihistaminiques, benzodiazépines...). Ils ont pour cible les différentes voies de neurotransmission chimique du système vestibulaire, incriminées dans la symptomatologie vertigineuse.

1.1. Médicaments agissant sur l'histamine :

Les analogues de l'histamine sont indiqués dans le traitement de fond des vertiges itératifs, avec ou sans signes cochléaires[74]. Ils comprennent :

- **La bétahistine**, commercialisée au Maroc sous plusieurs formes (Betaserc® cp à 24mg, Serc® cp à 8 mg, Lectil® cp à 16mg), est la molécule la plus prescrite dans de nombreux pays. Elle agit comme agoniste partiel sur les récepteurs histaminergiques H1 post-synaptiques et antagoniste des récepteurs histaminergiques H3 pré-synaptique. La première propriété permettrait de diminuer l'activité électrique des neurones vestibulaires (effet vestibuloplégique), et donc d'atténuer les symptômes vestibulaires.

Le blocage des récepteurs H3 est mis au profit de l'atténuation de l'intensité et de la fréquence des crises vertigineuses dans la maladie de Ménière, principale indication de la bétahistine en tant que traitement de fond. En effet, cette propriété autorise une diminution de la pression endolymphatique en provoquant une vasodilatation des capillaires de la strie vasculaire et donc une facilitation de la microcirculation labyrinthique; elle demeure cependant sans effets sur les troubles de l'audition[75].

La posologie habituelle est de 1 comprimé à raison de deux fois par jour le Betaserc® 24mg, et de 1 à 2 comprimés, 3 fois par jour pour le Serc® 8mg (sans dépasser 6 comprimés par jour).

Tous les médicaments à base de bétahistine sont contre-indiqués en cas d'ulcère gastroduodéal (l'histamine joue un rôle dans la sécrétion d'acide dans l'estomac, via les récepteurs H2), de phéochromocytome et en cas de grossesse et d'allaitement (par principe de précaution). Une surveillance particulière s'impose en cas d'asthme (risque de bronchoconstriction) ou d'antécédent d'ulcère gastroduodéal. Par ailleurs, il est recommandé de prendre les médicaments à base de bétahistine au cours des repas afin d'en diminuer l'absorption et donc le risque d'effets indésirables gastriques.

- **Les anti-histaminiques H1 (Méclozine : Agyrax®, Diménhydrinate : Nausicalm®) :** possèdent une action antagoniste des récepteurs H1 et une action anticholinergique. Ils sont indiqués dans la prise en charge de la crise aiguë (diminution de l'intensité du vertige et des vomissements), mais surtout dans la prévention du mal des transports. Leur bénéfice éventuel serait, pour certains, lié à l'effet anticholinergique[76] [77].

Posologie de Agyrax®, cp pelliculés à 15 mg :

- Crise vertigineuse : 1 à 3 comprimés par jour à prendre avant les repas.
- Mal des transports : 1 à 4 comprimés par jour, la 1ère prise devant s'effectuer 1 heure avant le voyage.

1.2. Acétylleucine :

L'**acétylleucine** (Tanganil®) est sans doute l'un des antivertigineux des plus utilisés en pratique clinique, préconisé comme traitement de première intention dans le traitement symptomatique de la crise vertigineuse aiguë. Bien que son

mécanisme d'action ne soit que partiellement connu, le niveau d'action du Tanganil® semble toutefois faire l'unanimité : action préférentielle au niveau central (tronc cérébral) plutôt qu'à la périphérie (labyrinthe)[78].

Freyss et al.[79] ont remarqué que la prescription précoce de Tanganil® permet plus facilement la mobilisation active des patients, base de leur rééducation. La littérature s'accorde cependant à proscrire sa prise au long cours, la durée de traitement indiquée variant entre dix jours à six semaines selon les publications.

Cette molécule est disponible en comprimés (Tanganil® comprimés à 500mg), et en solution pour injection intraveineuse lente (Tanganil® 500mg/5ml, solution injectable I.V. en ampoule), cette dernière forme étant particulièrement efficace en phase aigüe (surtout en cas de vomissements incoercibles) mais non commercialisée au Maroc (produit d'export) :

- Concernant la voie injectable, la posologie est de 2 ampoules par jour (jusqu'à 4 si nécessaire) par voie intraveineuse directe.
- Par voie orale, la posologie est en règle générale d'un à deux comprimés matin et soir (entre 1,5 et 2 grammes par jour), mais peut être augmentée jusqu'à quatre comprimés matin et soir (soit une dose maximale de quatre grammes par jour) en cas de crise très intense[75].

1.3. Benzodiazépines :

Les benzodiazépines (Diazépam : Valium®, Lorazépam :Témesta®...) à faibles doses sont très utiles dans la prise en charge du vertige en phase aigüe. Elles agissent comme des modulateurs de la voie neuronale GABAergique, permettant de supprimer les réponses vestibulaires, et donc les symptômes 25 ; ceci ajouté à leur effet anxiolytique, bénéfique pour soulager les patients affolés.

En cas de crise aiguë rapidement résolutive, les benzodiazépines sont généralement prescrites pour quelques jours seulement. La durée du traitement peut être prolongée en cas de vertiges persistants ou itératifs particulièrement invalidants, avec un retentissement notable sur l'état psychologique du patient. Dans ces cas, une attention particulière doit être portée au risque d'accoutumance, dont on peut facilement se protéger en maintenant des doses faibles tout au long du traitement (ex : Lorazépam : 0.5 à 1 mg 2 fois par jour)[76].

1.4. Autres médicaments[74]:

Le piracétam (Nootropyl® , cp pelliculés à 800mg) est un traitement d'appoint des vertiges, habituellement à raison de 1 comprimé trois fois par jour. Son mécanisme d'action n'est pas connu. Il est contre-indiqué en cas d'insuffisance rénale sévère ou de grossesse. Du fait d'une action sur l'agrégation plaquettaire, des précautions sont nécessaires les personnes présentant un risque de saignement.

Le Ginkgo biloba (Tanakan®), est indiqué « dans le traitement d'appoint des baisses d'acuité auditive et de certains syndromes vertigineux et/ou acouphènes présumés d'origine vasculaire ». Les mécanismes à l'origine des effets thérapeutiques sont multiples, mais ne sont pas à ce jour démontrés. La posologie recommandée est de un comprimé trois fois par jour au moment des repas.

La trimétazidine (Vastarel® , cp à libération modifiée dosés à 35mg) est parfois utilisée dans le traitement symptomatique d'appoint des vertiges, en particulier chez le sujet âgé. Elle a pour effet de maintenir le taux intracellulaire d'adénosine triphosphate (ATP) au niveau des vaisseaux sanguins, malgré l'hypoxie ou l'ischémie. Elle assure ainsi le fonctionnement des pompes à sodium et potassium, permettant de maintenir l'homéostasie cellulaire. La posologie habituelle est d'un comprimé matin et soir pour le vastarel® 35 mg (comprimés à libération modifiée).

La flunarizine (Sibelium®) est un inhibiteur calcique ayant un effet antihistaminique et antisérotoninergique indiqué dans le traitement symptomatique des vertiges d'origine vestibulaire. Son utilisation est limitée en raison des nombreux effets secondaires potentiels (sédation, dépression, syndrome extra-pyramidal...)

2. Antiémétiques :

Le recours à un antiémétique s'impose souvent devant une crise vertigineuse, afin de contrôler les symptômes végétatifs associés (parfois au premier plan).

La voie orale reste possible en cas de symptômes modérés ; la voie injectable sera préconisée en cas de nausées et/ou de vomissements intenses.

En pratique, on utilise le plus souvent le métoclopramide par voie injectable : Cloprame® 10mg injectable, à raison de 0.1 à 0.15 mg/kg (soit une ampoule de 10mg pour un adulte) 3 fois par jour, par voie intraveineuse. Il agit comme un antagoniste dopaminergique, stimulant la motilité gastrique.

Certains antihistaminiques prescrits à visée vestibuloplégique possèdent en outre d'importantes propriétés antiémétiques. C'est le cas par exemple de la méclozine (Agyrax®), qui est très efficace en phase aiguë, à condition que le patient puisse supporter la voie orale.

II. Réhabilitation vestibulaire :

La réhabilitation vestibulaire est une spécialité thérapeutique prenant de plus en plus de place dans l'arsenal thérapeutique des troubles vestibulaires. Son objectif est de corriger les troubles de l'équilibre ou les vertiges en rapport avec une pathologie vestibulaire ou avec une mauvaise intégration des informations sensorielles. Selon l'affection en cause, elle vise à restaurer une fonction physiologique normale, favoriser des processus suppléant le déficit vestibulaire, corriger certaines erreurs de compensation, gérer les conflits sensoriels. Enfin, elle apporte un soutien psychologique dans certains troubles de l'équilibre de type phobique[80].

Elle tire son origine des constatations portant sur la capacité du système nerveux central à se passer d'un vestibule, voire des deux vestibules, en utilisant les reliquats vestibulaires et des informations non vestibulaires.

La réhabilitation peut être menée soit par le médecin ORL, soit par un kinésithérapeute formé en la matière, à qui le médecin fera parvenir le diagnostic précis et une prescription médicale détaillée. En contrepartie, le kinésithérapeute s'engage à tenir le médecin informé de l'évolution du patient tout le long du processus.

La réhabilitation vestibulaire commence toujours par un bilan kinésithérapique détaillé. Par l'interrogatoire, le kinésithérapeute appréhende avec précision le cadre nosologique du vertige, mais aussi le terrain sur lequel il doit s'aventurer. Outre l'identification de certains facteurs somatiques pouvant influencer le déroulement général de la rééducation (troubles musculo-squelettiques, neurologiques, orthopédiques ou visuels), ce dernier doit cerner le profil psychologique du patient, élément primordial dans la réussite du processus. Par l'examen clinique, il établit un

« état des lieux » concernant l'équilibre du patient et la part attribuée à chacune des entrées sensorielles, la finalité étant d'établir un protocole personnalisé pour chaque patient.

La réhabilitation vestibulaire est fondée sur trois grands concepts, ayant donné naissance aux trois grands volets des méthodes thérapeutiques utilisées :

- **Compensation:** Elle rend compte de la régression spontanée progressive des manifestations cliniques résultant d'une destruction labyrinthique unilatérale (vertiges, nystagmus, troubles posturaux). L'amélioration est secondaire à une prise de relais, d'un côté par les noyaux vestibulaires homolatéraux rééquilibrant le côté droit et gauche (compensation centrale), et d'un autre côté par les récepteurs sains (vue et proprioception) compensant le référentiel labyrinthique défaillant. Ce concept est à la base des méthodes dites par adaptation–substitution, qui visent une réorganisation des circuits neuronaux, une recalibration du gain des réflexes vestibulo–oculaires ou vestibulo–spinaux, et une potentialisation des entrées visuelles et proprioceptives. Les exercices vestibulaires sont axés sur la stimulation répétée jusqu'à atteindre l'équilibre (le système nerveux central apprend en agissant) ; il s'agit donc d'un apprentissage positif complexe, requérant une participation active du sujet[81].
- **Habituat**ion : Il s'agit d'un terme utilisé dans de nombreux domaines, désignant la régression progressive, voire la disparition d'une réponse à la suite de la répétition régulière sans changement du stimulus. Devant un syndrome vestibulaire irritatif, les stimulations répétitives du labyrinthe pathologique entraînent une diminution de ses réponses. Ainsi, les

méthodes de rééducation dites par habitude consistent à répéter un stimulus précis, toujours le même et strictement identique jusqu'à ce que ce stimulus ne provoque plus de vertige. Contrairement à l'adaptation, l'habitude est donc un apprentissage négatif.

- **Sensibilisation** : La sensibilisation correspond à l'inverse de l'habitude. En effet, l'efficacité des synapses est d'autant plus importante qu'elles sont plus stimulées. L'objectif des méthodes par « sensibilisation » serait de réactiver des synapses normales mais déprimées[4].

Tableau : Méthodes de rééducation vestibulaire et leurs indications.

Méthode de réhabilitation	Indication type
Méthodes par adaptation-substitution	Destruction vestibulaire uni- ou bilatérale , partielle ou complète, potentiellement irréversible (Exemple : Névrite vestibulaire+++ , Schwannome vestibulaire...).
Méthodes par habitude	Syndrome irritatif : les capteurs vestibulaires et/ou visuels fournissent des réponses exagérées (Exemple : Maladie de Ménière, Vertige paroxystique positionné bénin).
Méthodes par sensibilisation	Dépression fonctionnelle globale du système vestibulaire , à 'origine d'une « sous-utilisation » des informations labyrinthiques (Exemple : presbyvestibulie du sujet âgé).

Il existe trois grands types d'exercices vestibulaires : les exercices posturaux, les exercices de stabilisation du regard (faisant appel à des générateurs de stimulations optocinétiques) et les exercices giratoires (les plus couramment utilisés

étant les rotations au fauteuil tournant avec arrêts brusques, permettent de rendre symétriques les entrées vestibulaires). Le déroulement précis du protocole de réhabilitation reste la cuisine du kinésithérapeute, en collaboration avec le médecin ORL traitant. La littérature rapporte une moyenne de 15 séances pour obtenir des résultats satisfaisants, avec toutefois une grande variabilité dépendant de nombreux facteurs. De façon générale, les résultats obtenus sont le plus souvent pérennes dans le temps : « ce qui est acquis est acquis et reste acquis »[82].

CHAPITRE 8 : Principales
étiologies du vertige
périphérique : Du
diagnostic au traitement

Comme nous l'avons précédemment cité, le vertige paroxystique positionnel bénin, la maladie de Ménière et la névrite vestibulaire sont les trois causes largement prédominantes des vertiges vestibulaires périphériques ; fréquence leur ayant valu à nos yeux d'être largement détaillées dans la séquence qui suit. Le tableau ci-dessous résume les principales caractéristiques cliniques et paracliniques de ces 3 grandes étiologies :

Pathologie	Symptômes	Signes
Vertige positionnel paroxystique bénin	<ul style="list-style-type: none"> • Vertiges rotatoires violents et brefs de moins d'une minute • Accès paroxystiques 	<ul style="list-style-type: none"> • Hallpike positif • Examen otoneurologique normal • Status otoscopique normal
Névrite vestibulaire	<ul style="list-style-type: none"> • Grand vertige rotatoire à début brutal ou subaigu atteignant un acmé en 24 heures • Nausée, vomissement 	<ul style="list-style-type: none"> • Nystagmus spontané périphérique battant du côté sain abol/diminué par la fixation du regard • Déviation posturale du côté atteint • Head impulse test pathologique • Status otoscopique normal
Maladie de Ménière	<ul style="list-style-type: none"> • Triade classique: <ul style="list-style-type: none"> – Vertige rotatoire intense de plusieurs minutes à plusieurs heures – Hypoacousie unilatérale – Acouphène de basse fréquence • Crise récurrentes 	<ul style="list-style-type: none"> • Parfois nystagmus spontané périphérique pendant la crise • Surdit� de perception (g�n�ralement d�couvert � l'audiogramme) • Status otoscopique normal
Infections ORL : Otites moyennes aigu�s et chroniques, infections virales	<ul style="list-style-type: none"> • Vertige • Surdit�/hypoacousie dans le contexte d'une infection 	<ul style="list-style-type: none"> • Nystagmus spontané p�riph�rique abol/diminu� par la fixation du regard • D�viation posturale • Surdit� de perception du c�t� atteint • Status otoscopique souvent anormal

FIGURE 133 : PARTICULARIT S DES PRINCIPAUX TYPES DE VERTIGES D'ORIGINE P RIPH RIQUE.

Les autres causes p riph riques de vertige sont tr s nombreuses ; nous tenterons au mieux d'en  voquer celles qui sont le plus fr quemment rencontr es.

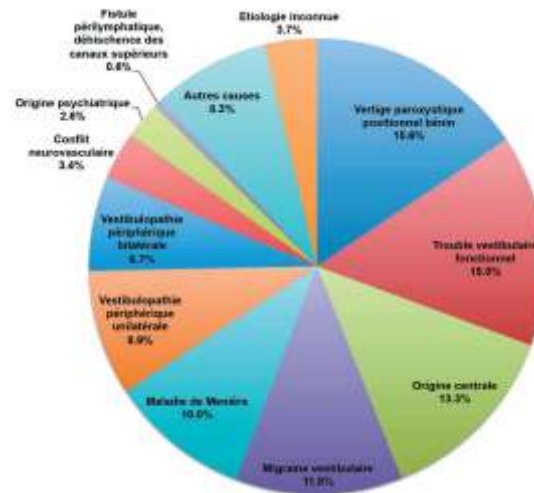


FIGURE 134 : PRINCIPALES ÉTIOLOGIES ASSOCIÉES À DES VERTIGES ET INSTABILITÉS CHEZ 23915 PATIENTS EXAMINÉS DANS UN CENTRE OTONEUROLOGIQUE SPÉCIALISÉ À MUNICH. LES ATTEINTES VESTIBULAIRES PÉRIPHÉRIQUES (VERTIGE PAROXYSTIQUE POSITIONNEL BÉNIN, MALADIE DE MENIÈRE, VESTIBULOPATHIES PÉRIPHÉRIQUES UNILATÉRALES ET BILATÉRALES, CONFLIT NEUROVASCULAIRE, FISTULE PÉRILYMPHATIQUE ET DÉHISCENCE DES CANAUX SUPÉRIEURS) REPRÉSENTENT 45,2% DES CAUSES DE VERTIGES ET INSTABILITÉS. LA CATÉGORIE « AUTRES CAUSES » INCLUT DES POLYNEUROPATHIES, MYASTHÉNIES ET TREMBLEMENTS ORTHOSTATIQUES. (DIAGRAMME TRACÉ D'APRÈS LES DONNÉES DE BRANDT & DIETERICH[21]).

I. Vertige positionnel paroxystique bénin :

1. Généralités :

1.1. Définition :

Les VPPB répondent à une définition clinique bien précise. Ce sont des vertiges:

- Positionnels “VPPB”, c'est-à-dire en rapport avec l'orientation de la tête par rapport à la gravité.
- Paroxystiques “VPPB”, c'est-à-dire survenant par crises.
- Et bénins “VPPB” : l'évolution générale du syndrome est « bénigne », ce qui signifie qu'elle aboutit, à plus ou moins long terme, à la guérison. Le

caractère de bénignité est confirmé cliniquement sur la cohérence pour un canal semi-circulaire entre le nystagmus provoqué d'une manœuvre provocatrice et le nystagmus libérateur de la manœuvre thérapeutique.

Cependant, "bénignité" n'est en rien synonyme d'"handicap léger" ; le VPPB peut être très invalidant et entraîner une importante limitation d'activités chez les patients qui en souffrent.

1.2. Epidémiologie :

Le vertige positionnel paroxystique bénin (VPPB) est le plus fréquent de tous les vertiges (prévalence annuelle : 1600 pour 100 000, soit 1,6 %). On compte qu'environ un patient sur trois consultant pour vertige a un VPPB[61].

Les femmes sont deux fois plus touchées que les hommes[83].

Le vertige paroxystique positionnel existe chez le nourrisson et chez l'enfant comme chez l'adulte. C'est la plus fréquente cause de vertige sans surdité chez l'enfant. Il n'est pas rare que les enfants atteints développent dans les années suivantes des migraines de type basilaire.

Le VPPB présente plusieurs tableaux cliniques en fonction du canal semi-circulaire atteint, ce dernier étant déduit de la direction du nystagmus observé. Initialement, les données épidémiologiques mentionnaient que 80 à 90 % des cas de VPPB étaient causés par le canal semi-circulaire postérieur et 10 à 20 % par le canal horizontal[84]. Toutefois, des études récentes suggèrent que la fréquence du VPPB du canal postérieur a été surestimée, tandis que celle du canal horizontal a été sous-estimée. Elles admettent une fréquence d'atteinte du canal postérieur de 60 à 90 % et celle du canal horizontal de 10 à 30 %[85]. 1-2% des cas seulement concernent le CSC antérieur qui constitue la forme la plus rare[86]. Des cas particuliers existent mais demeurent très rares : VPPB présentant des formes

multicanalaires ou bilatérales, VPPB ressenti mais sans nystagmus visible, conversion de canal...

Cependant, un tiers seulement des VPPB seraient classiques et complets. Plus de la moitié des VPBB sont incomplets, car vite "habituaibles". Ces VPPB incomplets sont examinés tardivement, soit parce que les perturbations mécaniques commencent à disparaître soit parce que le système nerveux central s'adapte au désordre mécanique[87].

Il existe aussi des facteurs favorisants :

- **Sexe féminin**
- **Alitement prolongé et hyperextension cervicale**, comme lors d'une intubation pour n'importe quel type de chirurgie
- **Antécédent de VPPB**
- **Antécédent de traumatisme crânien ou cervical** (même minime). Le VPPB secondaire à une dislocation brutale d'otoconies de la macule utriculaire au décours du traumatisme figure parmi les principales causes de vertiges post-traumatiques, se développant en général après un intervalle libre de quelques jours à quelques semaines. Il est identique au VPPB idiopathique tant en ce qui concerne le vertige que le nystagmus, mais est le plus souvent multi canalair, réduisant l'efficacité des manœuvres thérapeutiques.
- **Age du patient** : le VPPB peut affecter toutes les tranches d'âge, mais sa prévalence augmente drastiquement au-delà de 40 ans[88]. Sa prévalence chez les sujets âgés de plus de 60 ans serait 7 fois supérieure à celle chez le sujet entre 18 et 39 ans[86]. Le VPPB est plus volontiers associé –chez le sujet âgé– à un risque de chute, une limitation majeure d'activité et une

dépression[89].

- **Certains terrains** : migraine (prévalence de 34% en cas de VPPB contre 10% chez les sujets non vertigineux), ostéoporose, diabète, hypertension, dyslipidémie...
- **L'association de la carence en vitamine D avec le VPPB** a récemment suscité beaucoup d'intérêt, en raison de son caractère très prometteur d'un point de vue thérapeutique. Le métabolisme du calcium joue un rôle principal dans les mécanismes de minéralisation des otolithes, dont le carbonate de calcium est le principal composant inorganique (>90%). La concentration du calcium endolymphatique doit être délicatement régulée afin d'initier et de maintenir cette minéralisation ; cette régulation est en grande partie attribuée aux canaux calciques épithéliaux exprimés au niveau de l'oreille interne. Une perturbation du métabolisme du calcium pourrait ainsi être à l'origine du VPPB, notamment chez les patients sujets à la récurrence de ce dernier[90]. Or, la vitamine D est responsable non seulement de l'augmentation de l'absorption du calcium au niveau de l'intestin grêle, mais régule également l'expression des protéines du système de transport épithélial du Ca^{2+} dans l'épithélium de l'oreille interne[90]. Par conséquent, les chercheurs pensent qu'un faible taux sérique de vitamine D est susceptible d'affecter la formation de l'otolithe ou sa résorption quand elle se détache, et ce par la perturbation de la concentration du calcium endolymphatique. Une étude inédite a cherché à savoir si une supplémentation en vitamine D et calcium pouvait aider à prévenir les risques de récurrence chez les patients souffrant de VPPB. Les scientifiques ont pu observer que le taux de récurrence annuel d'épisodes de vertiges s'est

révélé plus faible de 24% dans le groupe test que dans le groupe témoin. Aussi, le bénéfice observé était supérieur pour les personnes qui étaient les plus carencées en vitamine D au début de l'étude (réduction de 45% du taux de récurrence annuel pour les personnes ayant démarré avec des niveaux de vitamine D inférieurs à 10 ng/ml contre une réduction de 14% du taux de récurrence annuel pour les personnes ayant démarré avec des taux de vitamine D compris entre 10 et 20 ng/mL). A la lumière de ces résultats, les scientifiques suggèrent qu'une supplémentation quotidienne en calcium et en vitamine D pourrait être un moyen simple et peu risqué de prévenir les récurrences du VPPB. (A titre anecdotique: "Vitamine D twice a day may keep vertigo away")[91].

- (...)

1.3. Physiopathologie :

Le VPPB présente plusieurs tableaux cliniques en fonction du canal semi-circulaire atteint. Les signes habituels (vertige soudain de brève durée (< 1 minute) associé à un nystagmus positionnel provoqué) seraient évoqués quand la tête est positionnée de telle sorte que le plan du canal semi-circulaire affecté est spatialement vertical et donc parallèle à la gravité. Deux théories ont été proposées pour expliquer la pathogenèse du VPPB : initialement celle de la cupulolithiase, puis celle de la canalolithiase.

L'hypothèse canalolithiasique sous-entend que des débris otoconiaux, détachés de la macule utriculaire, sédimentent dans la partie la plus déclive de l'utricule pour pénétrer accidentellement dans un canal semi-circulaire lors d'une mobilisation de la tête dans un plan favorable. Selon cette hypothèse, les débris "flottent" librement dans le canal. Dans ce cas, non seulement l'épithélium du canal n'est pas conçu pour les éliminer, mais encore tout changement de position de la

tête susceptible de mettre en mouvement ces débris entraîne, par le biais d'une variation de pression endolymphatique, une stimulation transitoire du canal parasité [André Chays]. La stimulation inappropriée du CSC entraîne la transmission d'un signal erroné de rotation de la tête de son côté vers les centres intégrateurs ; ces derniers imposent immédiatement à l'œil un nystagmus de correction.

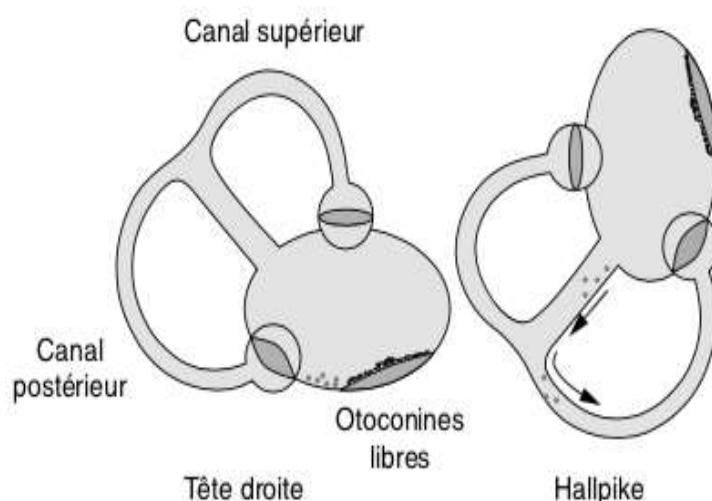


FIGURE 135 : Considérations anatomo–physiologiques rendant compte de la fréquence des VPPB du canal postérieur par rapport aux autres canaux.

La fréquence des canalolithiases du canal postérieur par rapport à celles affectant les autres canaux s'expliquent à partir de considérations physiologiques. Les canaux supérieur et postérieur s'abouchent à l'utricule par un canal commun, dont le diamètre, nettement plus grand que celui correspondant à l'abouchement solitaire du canal latéral, favorise la pénétration des cristaux. Le canal postérieur est plus facilement contaminé que le canal supérieur en raison de sa déclivité.

Bien que la théorie de la canalolithiase soit la plus communément admise dans la littérature, celle de la cupulolithiase n'a pas encore été totalement exclue. Cette hypothèse sous-entend, quant à elle, que les débris otoconiaux ne sont pas libres dans le canal mais adhèrent à la cupule, modifiant la densité de cette dernière par rapport à l'endolymphe[92]. La cupule se trouvant alourdie, toute position de la tête

disposant le plan de la cupule plus ou moins horizontalement entraîne un affaissement cupulaire stimulant les cellules sensorielles sous-jacentes. Par opposition à la canalolithiase, qui provoque un vertige et un nystagmus transitoire, le vertige et le nystagmus induits par un tel affaissement dure aussi longtemps que la position déclenchante de la tête est maintenue ; il s'agit d'un nystagmus de position, et non de positionnement.

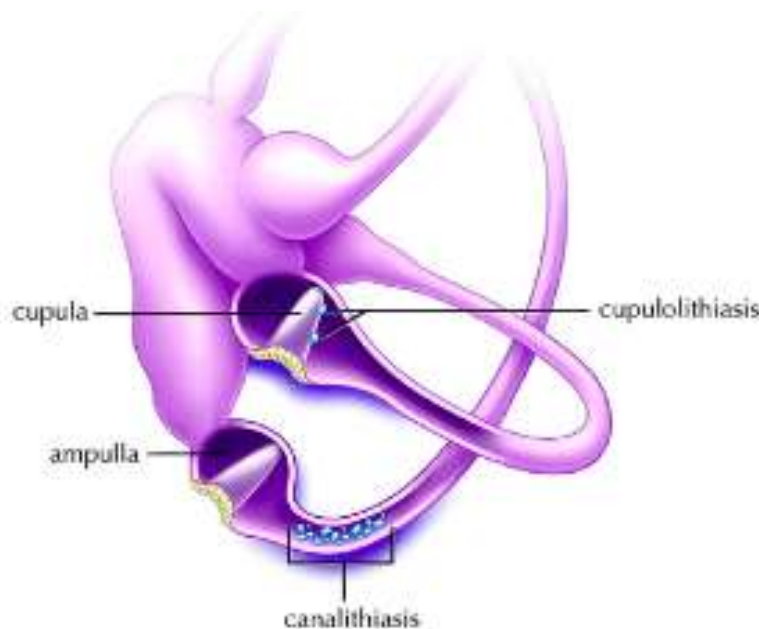


FIGURE 136 : SCHÉMATISATION D'UNE OREILLE INTERNE GAUCHE, MONTRANT UNE CANALOLITHIASE DANS LE CANAL POSTÉRIEUR ET UNE CUPULOLITHIASE DANS LE CANAL HORIZONTAL.

Des études *in vivo* ont permis de déterminer que les débris otolithiques sont essentiellement constitués de cristaux de carbonate de calcium liés par des protéines. Ces derniers forment un amalgame, plus ou moins collant et se délitant facilement lorsqu'on le frappe délicatement avec un instrument mousse, pour se transformer en boue.

Ces informations permettent de comprendre plusieurs faits observés lors des manœuvres de provocation ou lors de la manœuvre thérapeutique :

Le fait que l'amalgame se délite explique pourquoi les manœuvres thérapeutiques permettent de traiter efficacement les symptômes du patient dans la grande majorité des cas, mais sans diminuer en rien le risque de récurrence [93].

Le fait que l'amalgame soit plus ou moins collant permet de comprendre la variabilité des temps de latence ainsi que parfois la difficulté de reproduire le vertige et le nystagmus, et la raison pour laquelle il est parfois nécessaire de multiplier les manœuvres pour obtenir le nystagmus thérapeutique. Les différences d'adhésivité de l'amalgame aux parois du conduit, souvent rattachées à l'ancienneté de celui-ci, explique que l'efficacité des manœuvres thérapeutiques puisse varier dans le temps pour un même patient. Plus l'amalgame est "ancien", plus il sera collant et difficile à déliter et à mobiliser pour obtenir l'effet libérateur escompté.

La taille, parfois conséquente, de l'amalgame justifie que les abus manipulateurs ou les erreurs de côté puissent entraîner des lésions de la cupule.

Les caractéristiques de l'amalgame permettent également de rendre compte du principe sur lequel sont fondées la majorité des manœuvres libératoires, à savoir obtenir un délitement de l'amalgame, puis la progression des fragments le long du canal en direction de l'utricule où ils seront éliminés par un mécanisme encore obscur.



FIGURE 137 : IMAGE MICROGRAPHIQUE DES DÉBRIS OTOCONIAUX MIS EN ÉVIDENCE AU SEIN DU CANAL ENDOLYMPHATIQUE DU CSC POSTÉRIEUR, CHEZ UN PATIENT OPÉRÉ DANS LE CADRE D'UN VPPB RÉSISTANT À TOUTES LES MÉTHODES THÉRAPEUTIQUES CONSERVATRICES

1.4. Diagnostic positif :

1.4.1. Interrogatoire :

Le diagnostic de VPPB est suspecté à l'interrogatoire devant un vertige rotatoire paroxystique présentant des caractéristiques typiques (et dont l'absence doit systématiquement faire douter du diagnostic) :

- Présence d'une sensation rotatoire avec illusion de mouvement, avec ou sans perception visuelle d'une rotation du décor;
- Vertige avec un paroxysme au bout de quelques secondes et une durée transitoire, généralement inférieure à 1 minute (le plus souvent inférieur à 20 secondes) ;
- Survenue du vertige au décours immédiat de certains mouvements de tête typiques : tête en extension ou flexion, en se levant du lit, en s'y couchant

ou s'y retournant... ;

- Reproductibilité du vertige dès que le patient place sa tête dans certaines positions, et pouvant s'accompagner de signes neurovégétatifs : nausées, rarement vomissements, pâleur, sueurs, etc... ;
- Caractère stéréotypé des symptômes qui se répètent à une fréquence variable ;
- Absence de symptômes auditifs et neurologiques associés (perte auditive, acouphènes, céphalées, perte de connaissance...). [94] [95]

Afin de mettre en évidence l'origine du VPPB, idiopathique ou secondaire, il est suggéré d'identifier si les vertiges sont apparus à la suite d'un événement particulier dans l'histoire du patient, tels qu'un traumatisme, une maladie virale, une manipulation cervicale... [83]

Il est recommandé de demander aux patients de compléter l'échelle du handicap lié aux troubles de l'équilibre et aux vertiges : Dizziness Handicap Inventory (DHI)[96] –ou une échelle visuelle/verbale analogique – pour déterminer comment les vertiges affectent la fonction. Les scores obtenus au moyen de ces évaluations peuvent être comparés dans le temps pour déterminer si les perceptions de vertige des patients sont amenées à changer[97].

L'interrogatoire doit également rechercher :

- D'éventuels facteurs associés nécessitant une prise en charge particulière des patients souffrant de VPPB, en particulier la présence de troubles de l'équilibre entre les épisodes paroxystiques, de pathologies associées (diabète, HTA, Migraine, Anxiété, Ostéoporose...), de chutes à répétition (surtout chez le sujet âgé).
- D'éventuels facteurs pronostiques négatifs susceptibles d'entraver la

récupération des patients présentant un trouble vestibulaire : Histoire de migraines, Incapacité à mobiliser la tête ou le corps, Déficience sensorielle distale, Dysfonction visuelle (strabisme, cataracte, dégénérescence maculaire, glaucome...), Déficience de la mémoire, Peur de tomber, Comorbidités psychiatriques ou anxiété[97].

- Des drapeaux rouges (red flags) évoquant un diagnostic autre que le VPPB et contre-indiquant la réalisation des manœuvres positionnelles (céphalées, diplopie, ataxie, acouphènes, otalgie, vomissements incoercibles, cervicalgies et/ou tout autre signe neurologique).
- Des contre-indications relatives requérant une vigilance extrême lors la réalisation des manœuvres positionnelles : pathologie vasculaire (nécessite une vigilance extrême en raison d'un risque, plus théorique que prouvé dans les observations de la littérature, d'AVC ou de lésion vasculaire), sténose cervicale, cyphoscoliose majeure, syndrome de Down, arthrose cervicale avancée, radiculopathies, maladie de Paget, spondylarthrite ankylosante, obésité morbide... [98]

1.4.2. Examen clinique :

Le diagnostic clinique du VPPB repose sur l'association des symptômes caractéristiques et de la positivité de la manœuvre caractéristique du canal en cause, définie par la reproduction d'un vertige paroxystique et d'un nystagmus positionnel après un bref temps de latence.

La littérature recommande la réalisation systématique –chez tout patient se plaignant de vertige positionnel– de la manœuvre de Dix–Hallpike et du test positionnel rotatoire couché (“supine roll test”), les formes du CSC postérieur et du CSC horizontal étant de loin les plus fréquentes. Lors de ces deux tests, l'analyse du

nystagmus sous vidéonystagmoscopie permet d'identifier le canal semi-circulaire atteint ainsi que le côté en cause, mais également d'évoquer un diagnostic différentiel en cas de nystagmus dont les caractéristiques ne semblent pas correspondre au diagnostic de VPPB.

D'autres manœuvres cliniques peuvent s'imposer en fonction des résultats obtenus et du tableau clinique. Les principales manœuvres pour chaque canal seront détaillées plus bas. Avant de réaliser toute manœuvre positionnelle, il est essentiel de prévenir le patient que cette dernière est susceptible de déclencher une sensation vertigineuse, peut-être intense mais rapidement résolutive, éventuellement associée à des nausées.

L'examen doit également s'assurer de la normalité des examens otologique et neurologique. On retrouve parfois une petite instabilité à la fermeture des yeux et au test de Romberg.

1.4.3. Place des examens paracliniques :

La mise en évidence d'un VPPB caractéristique cliniquement et répondant au traitement sans récurrence ne justifie pas de réaliser un bilan fonctionnel vestibulaire détaillé. Celui-ci sera proposé dans 4 principales situations [94]:

- Si le nystagmus provoqué est atypique,
- S'il y a des antécédents otologiques ou des signes associés évoquant une pathologie vestibulo-cochléaire sous-jacente,
- En cas d'échec des manœuvres thérapeutiques
- Dans les formes récidivantes

1.5. Diagnostic différentiel :

Par définition, le vertige du VPPB ne dure que quelques secondes, et n'est jamais associé à des signes otologiques, ni neurologiques. Le diagnostic doit être

remis en cause dès lors que l'une des caractéristiques cliniques rigoureuses du vertige ou du nystagmus fait défaut (durée prolongée des signes, vitesse constante sans paroxysme, nystagmus déclenché par la manoeuvre sans être associé à une sensation vertigineuse synchrone, nystagmus non inversable quand la tête change de côté...).

D'autres types de vertiges peuvent être confondus avec le VPPB, notamment ceux d'origine otologique et neurologique centrale. Les conditions physiopathologiques de ces causes permettent de les dissocier du VPPB en se basant sur l'histoire naturelle, la symptomatologie des vertiges (survenue, troubles associés, durée, etc.), et l'examen clinique[83].

1.5.1. Affections neurologiques :

Les facteurs évoquant une origine centrale sont essentiellement : la présence de symptômes neurologiques (céphalées, signes cérébelleux, nausées ou vomissements importants et/ou non contemporains du vertige...), la constatation d'un nystagmus spontané ou d'un nystagmus provoqué atypique lors de la réalisation des manoeuvres diagnostiques. Un échec des manoeuvres thérapeutiques et/ou de la réhabilitation vestibulaire adaptées à la forme clinique présumée doit également faire reconsidérer le diagnostic de VPPB, et pousser les investigations afin d'éliminer une origine centrale. Une étude randomisée a rapporté qu'une étiologie centrale non diagnostiquée était responsable de 3% des échecs thérapeutiques des manoeuvres libératoires[99]. Le diagnostic différentiel avec une pathologie centrale se pose essentiellement en cas de VPPB du canal horizontal dans sa forme agéotropique; il se pose beaucoup plus rarement en cas de VPPB du canal postérieur ou d'une forme géotropique du canal horizontal où les nystagmus sont souvent typiques. Cependant, faire le diagnostic différentiel c'est calculer le risque de

trouver une affection centrale sévère sous-jacente pour chaque type de VPPB[100].

L'analyse soigneuse des nystagmus permet de faire la différence entre VPPB et atteinte centrale. Comme nous l'avons précédemment cité, le nystagmus positionnel d'origine centrale n'est pas inhibé par la fixation oculaire ; il est multidirectionnel, changeant de sens avec la direction du regard. Il n'obéit à aucune logique de direction, de sens ou de profil évolutif, qui permette de l'interpréter selon les concepts admis de cupulo- ou de canalolithiase. Il apparaît sans latence dès que l'on fait adopter au patient la position déclenchante et persiste tant que cette dernière est maintenue (non épuisable). Il est associé à d'autres signes d'atteinte centrale et à un vertige très faible, voire absent.

Plusieurs étiologies centrales sont susceptibles de provoquer un nystagmus positionnel [98]:

- Un accident vasculaire ou une lésion tumorale de la fosse postérieure peut donner un tableau clinique de vertige de position. Le nystagmus de position est typiquement de type vertical inférieur (down-beat nystagmus), non inhibé par la fixation visuelle, et ne s'inversant pas au retour en position assise (il n'existe pas de phénomène d'habituation). L'association d'autres signes oto-neurologiques, l'intensité du nystagmus ainsi que l'importance de l'instabilité posturale sont les principaux éléments distinctifs entre les deux entités.
- Le nystagmus de position d'origine bulbaire est typiquement maintenu par la fixation et non associé à un vertige.
- Les vertiges positionnels d'origine migraineuse sont fréquents (14% des vertiges et 2.4% des vertiges positionnels). Les symptômes vestibulaires épisodiques sont associés à une migraine en accord avec les critères de

l'IHS (International Headache Society)[101]. Cependant, des symptômes migraineux caractéristiques (céphalées, photophobie, photophobie, aura visuelle ou autre) doivent être identifiés pendant au moins deux accès de vertiges afin de distinguer cette entité de l'association VPPB et migraine (également fréquente).

- Les vertiges sont très fréquents et très variés au cours de l'évolution d'une SEP, et il n'est pas rare de voir le tableau clinique s'enrichir d'un nystagmus rotatoire positionnel (entre autres).
- (...)

1.5.2. Affections otologiques :

De nombreuses étiologies de vertige positionnel périphérique doivent être distinguées du VPPB, essentiellement sur l'évolution temporelle de la sensation vertigineuse et l'éventuelle association à des signes auditifs : maladie de Ménière, syndrome de dysfonction vestibulaire périphérique aiguë (névrite vestibulaire, labyrinthite...), syndrome de déhiscence du canal supérieur, vertige post-traumatique ...

Il est toutefois essentiel de noter qu'un VPPB typique peut être secondaire à toutes ces étiologies (cf formes étiologiques).

1.5.3. Autres diagnostics différentiels :

De nombreux autres désordres non-otologiques et non-neurologiques, fréquemment attribués à l'hyperventilation, présentent des similitudes avec le VPPB : anxiété, crise de panique, agoraphobie, vertiges d'origine cervicale, hypotension orthostatique, vertiges médicamenteux ...[83]

TABLEAU : Synthèse des recommandations établies concernant l'examen clinique et le diagnostic différentiel du VPPB[97].

Recommandations	Grade
Le test de Dix-Hallpike est le premier test de référence pour diagnostiquer le VPPB du canal semi-circulaire postérieur	A
Le VPPB du canal semi-circulaire postérieur est diagnostiqué quand le vertige, associé à un nystagmus torsionnel géotropique, vertical supérieur, épuisable et paroxystique, apparaissant après un temps de latence, est provoqué par le test de Dix-Hallpike	B
L'électroencéphalogramme et l'écho-doppler ne sont pas indiqués en cas de vertiges isolés. Il n'y a pas d'indication d'imagerie en cas de VPPB typique, ayant guéri après manœuvre ou spontanément	B
Le VPPB du canal semi-circulaire horizontal est diagnostiqué quand le vertige, associé à un nystagmus horizontal, est provoqué par le test positionnel rotatoire couché avec une flexion légère de la tête et lorsque le sens du nystagmus s'inverse lors du changement de rotation de la tête	C
Le clinicien doit différencier le VPPB des autres causes de déséquilibre et vertiges en réalisant un diagnostic différentiel précis	C
L'imagerie radiographique et les tests de la fonction vestibulaire ne sont pas utiles chez un patient diagnostiqué avec un VPPB typique et isolé, sauf si le diagnostic est incertain ou en cas de symptômes additionnels ou signes sans rapport avec un VPPB justifiant des examens complémentaires	C
L'état de la littérature ne permet pas de recommander ou réfuter l'utilisation des tests audiométriques chez des patients diagnostiqués avec un VPPB	C
Il est recommandé d'utiliser un dispositif de vidéoscopie pour diagnostiquer le VPPB lors de l'examen clinique	AE
Il est recommandé de positionner la tête en anté-flexion de 30 degrés pour déterminer le côté affecté dans les canaux horizontaux	AE
Le test de Dix-Hallpike modifié (en position assise vers la position déclenchante) peut être un test complémentaire au test de Dix-Hallpike	AE

1.6. Formes étiologiques :

Le VPPB est le plus souvent idiopathique (70%). Il peut être secondaire à un traumatisme crânien et/ou cervical (15%, Sauvage). Les VPPB peuvent apparaître immédiatement après le traumatisme, ou être différés de quelques jours. Ils sont plus volontiers bilatéraux ou multicanalaires, et leur pronostic est le moins bon de tous les VPPB.

Le VPPB peut également être secondaire à toute affection otologique périphérique, probablement par un mécanisme d'essaimage d'otolithes : Maladie de Ménière, Névrite vestibulaire, Otite chronique, Otospongiose ... Le diagnostic du VPPB secondaire n'est pas différent de la forme idiopathique, mais le traitement peut nécessiter plus de manœuvres thérapeutiques pour obtenir des résultats satisfaisants[102], et la récurrence est plus fréquente.

1.7. Traitement :

1.7.1. Manœuvres thérapeutiques,

Elles sont les plus recommandées en première ligne à l'échelle universelle. Pour le VPPB le plus fréquent, celui du canal postérieur, les manœuvres libératoires recommandées sont : la manœuvre de Sémont et la manœuvre de repositionnement d'Epley. Le tableau ci-dessous résume les manœuvres recommandées en fonction de chaque canal, et ces dernières seront décrites plus bas.

Un très grand nombre de manœuvres de repositionnement sont décrites dans la littérature et force est d'admettre qu'il n'existe pas de "manœuvre idéale" pour chaque forme de VPPB; le praticien devrait se fier à son expérience pour définir une stratégie thérapeutique adaptée à chaque patient.

TABLEAU : Synthèse des recommandations établies concernant les stratégies thérapeutiques du VPPB[97].

Stratégies thérapeutiques	VPPB du canal postérieur	VPPB du canal horizontal	VPPB du canal antérieur
Manœuvre de repositionnement des canolithes dite d'Epley	Grade A		Grade C
Manœuvre modifiée d'Epley			Grade C
Manœuvre libératrice de Semont <i>et al.</i>	Grade B	Grade C	
Rééducation vestibulaire	Grade B		
Manœuvre de Lempert et Tiel-Wilck		Grade A	
Manœuvre de Gufoni <i>et al.</i>		Grade A (pour la forme géotropique)	
Manœuvre de Gufoni <i>et al.</i>		Grade A (pour la conversion de la forme agéotropique en forme géotropique)	
Restrictions posturales post-traitement	Grade A (contre leur utilisation)		
Manœuvre de Gans	Grade C		
Manœuvre de Vannucchi-Asprella		Grade C	
Manœuvre de positionnement prolongé et forcé		Grade C	
Manœuvre de repositionnement des cupulolithes		Grade C	
Manœuvre de rotations latérales de la tête en position allongée sur le dos		Grade C	
Manœuvre de Yacovino <i>et al.</i>			Grade C

Le pourcentage de succès des manœuvres libératoires, à condition d'être correctement réalisées et que le diagnostic présumé soit exact, est très important.

La réussite de la manœuvre est immédiatement attestée sur l'apparition d'un vertige et d'un nystagmus "libératoires", identiques à ceux reproduits lors de la

manœuvre provocatrice. Il existe une controverse quant à savoir s'il faut ou non reproduire la manœuvre diagnostique immédiatement après pour conclure à la résolution des signes, traduction de la réussite de la manœuvre libératoire. Dans tous les cas, le patient doit être réévalué dans un délai moyen de 1 mois, afin d'identifier les échecs thérapeutiques pouvant indiquer des mesures thérapeutiques supplémentaires (répétition de la manoeuvre libératoire, rééducation...), et éventuellement la prescription d'investigations complémentaires à la recherche d'une cause vestibulaire sous-jacente (névrite vestibulaire, traumatisme, Ménière...) ou encore d'un désordre neurologique mimiquant un VPPB chez les patients réfractaires aux manoeuvres libératoires [98].

1.7.2. Rééducation vestibulaire :

Elle est basée sur les principes d'adaptation et d'habituation dont est doté le système vestibulaire.

Il n'existe pas de protocole spécifique unique, mais plutôt un programme thérapeutique développé sur la base du diagnostic sous-jacent. De nombreuses études rétrospectives ont conclu à l'efficacité et l'innocuité de la réhabilitation dans les atteintes vestibulaires périphériques unilatérales de façon générale, mais également dans le contexte spécifique du VPPB[103].

Il semblerait qu'à court terme, les manœuvres thérapeutiques soient plus efficaces –en tant que traitement de première ligne– pour la résolution complète du VPPB. Cependant, la réhabilitation vestibulaire serait très efficace pour améliorer l'évolution à long terme de ce dernier, notamment en réduisant les symptômes résiduels (post-manoeuvres de repositionnement) ainsi que le taux de récurrence, en particulier chez le sujet âgé[103].

1.7.3. Traitements médicamenteux :

Concernant les traitements médicamenteux, les antivertigineux, les antiémétiques voire les anxiolytiques sont parfois prescrits en pratique clinique afin de soulager les symptômes du VPPB ; cependant il n'existe aucune preuve dans la littérature sur l'efficacité de ces traitements, que ce soit en tant que première ligne thérapeutique ou en tant que traitement alternatif devant un échec des manoeuvres de repositionnement[104].

En raison du rapport bénéfices/risques de ces traitements médicamenteux, les auteurs recommandent aux praticiens de ne pas prescrire de traitement médicamenteux de routine pour la prise en charge du VPPB[98].

1.7.4. Education thérapeutique :

L'éducation du patient occupe une place centrale dans la prise en charge des patients. Bien qu'aucun consensus ne soit clairement établi sur le type de conseils à prodiguer au patient concernant les comportements qu'ils doivent adopter selon leur VPPB, les auteurs s'accordent à dire que celui-ci doit être informé au minimum :

- Le mécanisme et la bénignité de l'affection : il s'agit sans doute du principal message à transmettre au patient et semble garantir d'emblée 50 % de la guérison.
- Du risque de récurrence, même après une manoeuvre thérapeutique efficace, afin de préserver la confiance du patient le cas échéant ;
- Du risque de chutes chez les sujets âgés ou fragilisés par une affection sous-jacente ;
- Des symptômes atypiques devant faire reconsulter en urgence (hypoacousie, troubles de la marche, vertiges non positionnels, nausées, vomissements...)[83].

1.7.5. Traitement chirurgical :

Le traitement chirurgical demeure d'indication exceptionnelle (moins de 1% des VPPB). Il est réservé aux cas intraitables ou chez des patients présentant des récurrences fréquentes et sévères impactant significativement la qualité de vie, après avoir réalisé les différentes explorations complémentaires pour éliminer une cause secondaire à l'origine du VPPB, ou une pathologie centrale pouvant le mimiquer de près[105].

L'intervention peut consister soit en une section du nerf ampullaire postérieur, soit en une occlusion du canal semi-circulaire postérieur. Ces procédures semblent efficaces, en dehors des formes bilatérales ou multicanalaires pour lesquelles le traitement chirurgical ne doit pas être envisagé[106]. Il faut également souligner qu'elles exposent le patient au risque de surdité profonde dont il faut d'autant plus le prévenir que typiquement, l'audition est normale dans les VPPB[4].

1.8. Evolution :

L'évolution spontanée du VPPB est caractérisée par une rémission spontanée des symptômes après une durée variable, une potentielle réapparition de ces derniers après rémission, ainsi que par la fréquence des récurrences après traitement. La guérison spontanée survient en une moyenne de 16 jours pour un VPPB du canal latéral, et de 39 jours pour un VPPB du canal postérieur[107]. En revanche, la canalolithiase du canal horizontal récidiverait plus fréquemment (en moyenne, 50 % à 5 ans) alors que pour le VPPB du canal postérieur cette moyenne est de 26 % [108].

Certains auteurs ont suggéré que la résolution du vertige chez des patients, traités ou non, pourrait résulter de l'évitement de mouvements de la tête reproduisant ce dernier. Ces patients conserveraient donc le VPPB mais parviendraient à demeurer illusoirement asymptomatiques par réduction de

l'amplitude de leurs mouvements[97]. Ces données doivent être considérées lorsqu'on se base sur la résolution des symptômes pour juger de l'efficacité thérapeutique à moyen terme ; l'évaluation doit être suffisamment rigoureuse pour distinguer un patient guéri d'un autre devenu asymptomatique suite à des attitudes d'évitement des positions déclenchantes.

2. VPPB du canal postérieur :

Cette forme a été décrite pour la première fois par Barany en 1921[109]. En 1952, Dix et Hallpike ont décrit une manœuvre particulière provoquant le nystagmus spécifique (torsionnel avec une composante verticale supérieure)[110]. Sémont découvre une manœuvre libératoire en 1988[27].

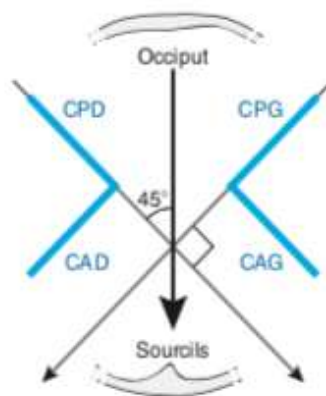
C'est à Schuknecht que l'on doit, en 1962, la première approche de la pathogenèse de cette forme de VPPB, qu'il met sur le compte de l'hypothèse cupulolithiasique[111]. Au fil des années, ce concept a laissé place à celui de "canalolithiase du CSC postérieur", qui semble de loin plus fréquente, proposée par Epley en 1992[93] , Parnes et McClure en 1990[112], puis Brandt en 1990. Selon cette hypothèse, les débris d'origine otolithique migrent dans le CSC postérieur sous l'effet de la pesanteur et perturbent le fonctionnement vestibulaire par la création de courants ampullifuges ou ampullipètes. De ce mécanisme découlent les manœuvres, tant provocatrices que libératoires, que nous tenterons au mieux de détailler.

2.1. Rappels physiologiques :

Il est nécessaire de rappeler quelques notions de physiologie canalaire énoncés plus haut afin de permettre une meilleure compréhension des phénomènes corrélativement observés au niveau du nystagmus :

- Les canaux verticaux sont perpendiculaires au plan des canaux horizontaux, perpendiculaires entre eux et forment un angle de 45 degrés

avec le plan sagittal de la tête. Ils sont par conséquent coplanaires entre eux, deux à deux. Il en résulte deux couples coplanaires auxquels s'applique le mécanisme de "push-pull": Canal postérieur droit (CPD)- Canal antérieur gauche (CAG) et Canal postérieur gauche (CPG)- Canal antérieur droit (CAD).



- Du fait que les kinocils des cellules ciliées des canaux verticaux sont situées du côté du canal et non de celui de l'utricule, ce sont les courants ampullifuges qui créent une déformation du kinocil telle que le canal soit excité ; les courants ampullipètes sont quant à eux inhibiteurs (deuxième loi d'Ewald).
- La stimulation d'un canal semi-circulaire postérieur isolé entraîne toujours un nystagmus dont au moins une composante est torsionnelle ;
- Pour « interroger » un canal soupçonné d'être le siège d'une lithiase, il faut disposer ce canal dans le plan vertical.

Chez le sujet normal, dans les plans de Dix et Hallpike (qui seront détaillés plus bas), pendant le mouvement, tout se passe comme si on stimulait un canal isolé dans la mesure où la deuxième loi d'Ewald stipule aussi que l'intensité d'un nystagmus induit par l'excitation est supérieure à celle induite par l'inhibition. Ainsi, pour reconnaître le canal excité dans les canalolithiases des canaux verticaux,

quelques règles sont à connaître : la stimulation des canaux postérieurs donne des composantes verticales supérieures ; la stimulation des canaux antérieurs donne des composantes verticales inférieures; la stimulation des canaux verticaux du côté droit donne des composantes torsionnelles antihoraires ; la stimulation des canaux verticaux du côté gauche donne des composantes torsionnelles horaires.

2.2. Manoeuvre provocatrice : Manoeuvre de Dix et Hallpike:

Les manœuvres de Dix et Hallpike droite et gauche ont pour principe de placer les canaux verticaux de chaque couple dans un plan parallèle au plan de bascule et de redressement. Elles consistent à faire imprimer à la tête du patient un grand mouvement circulaire dans le plan du canal postérieur, et donc dans celui du canal antérieur du côté opposé.

Le sujet est initialement assis sur la table d'examen, tête droite. L'ampoule du canal postérieur est en position basse par rapport au long bras du canal lorsque la tête est en position droite : s'il y a des débris, ils sont stables au voisinage de l'ampoule. Il n'y a pas de nystagmus.

La première étape consiste à faire tourner la tête du patient de 45 degrés, vers la droite pour explorer le CPD ou vers la gauche pour explorer le CPG. Ensuite, le patient est allongé sur le dos, tête à -30 degrés par rapport au plan de la table (le mieux est de disposer d'une table d'examen dont le support de la tête peut être incliné à -30 degrés, sinon d'oreiller pouvant assurer la même fonction ; sinon, la tête du patient est placée de façon à pendre en dehors de la table d'examen, l'examineur étendant le cou du patient de manière à ce que le menton soit légèrement pointé vers le haut), pour exciter le canal postérieur ipsilatéral.

Lorsque l'on réalise la manœuvre du côté droit, le CPD et le CAG se retrouvent dans un plan parallèle à la verticale, dénommé plan de Dix et Hallpike droit (LARP plane :

Left anterior–Right posterior). De même, la manœuvre vers la gauche aligne le CPG et le CAD selon la verticale, plan dit de Dix et Hallpike gauche (RALP plane pour Right anterior– Left posterior).



Figure 138 : Première étape de la manœuvre de Dix et Hallpike. Le patient est assis sur la table d'examen, tête droite. On fait tourner sa tête de 45 degrés vers la droite ou vers la gauche pour interroger respectivement le CPD ou le CPG. Puis, le patient est basculé dans le plan médian de son corps [4].

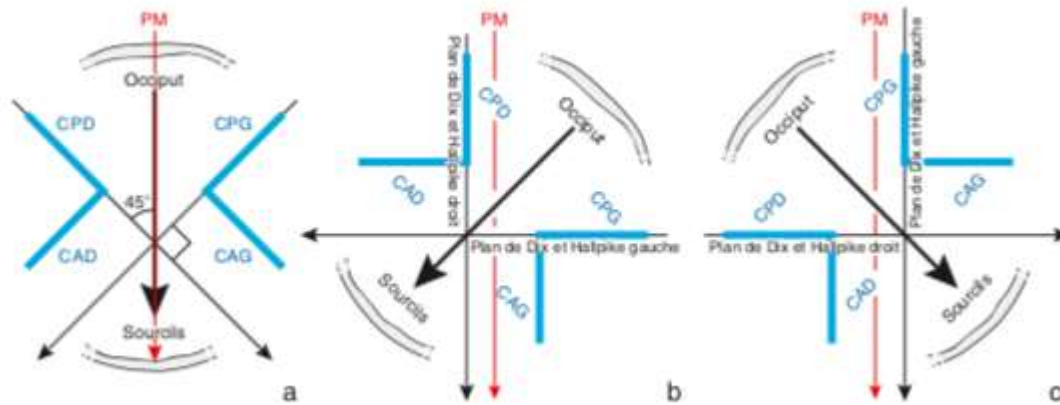


Figure 139: Orientation des canaux vue de dessus chez le patient en position assise.

a. Tête droite : le plan médian de la tête coïncide avec le plan médian du corps. b. Manœuvre de Dix et Hallpike droite, tête tournée de 45° vers la droite : le plan du canal postérieur droit devient parallèle au plan de bascule. c. Manœuvre de Dix et Hallpike gauche, tête tournée de 45° vers la gauche : le plan du canal postérieur gauche devient parallèle au plan de bascule. Plan de Dix et Hallpike : plan du canal postérieur; PM : plan médian du corps coïncidant avec le plan de bascule; CPD : canal postérieur droit ; CAG : canal antérieur gauche ; CPG : canal postérieur gauche ; CAD : canal antérieur droit [4].

Lorsque la tête est en position de Hallpike droit (c'est à dire en arrière et tournée de 45° à droite), le canal postérieur droit est orienté dans un plan vertical. Cette situation favorise la migration des éventuels débris dans un sens ampullifuge qui se trouve être excitateur pour le canal postérieur. La même position provoque dans le même temps un courant ampullipète inhibiteur pour le CAG. Le CPD est stimulé, induisant un nystagmus possédant une composante verticale supérieure, et une autre rotatoire géotropique battant dans le sens anti-horaire du point de vue de l'observateur.

Le même principe s'applique concernant la position de Hallpike gauche, qui crée un courant ampullifuge excitateur et un autre ampullipète inhibiteur pour (respectivement) le CPG et le CAD. Le nystagmus qui en résulte est typiquement vertical supérieur et horaire.

La deuxième étape de la manœuvre consiste à redresser le patient, tête toujours tournée de 45° (ex d'une manœuvre droite), en position assise pour exciter le canal antérieur controlatéral, et ce après la résolution du vertige et du nystagmus éventuellement provoqués par la première étape. La lithiase repart en sens inverse en créant un courant ampullipète inhibiteur pour le CP et un courant ampullifuge excitateur pour le CA homologue. Le nystagmus transitoire réapparaît au retour à la position assise, mais sa direction est cette fois inversée, devenant théoriquement vertical inférieur et horaire pour le VPPB droit (mais en fait le plus souvent seulement vertical inférieur par perte de sa composante torsionnelle), et théoriquement vertical inférieur et anti-horaire pour le VPPB gauche (en fait le plus souvent seulement vertical inférieur).

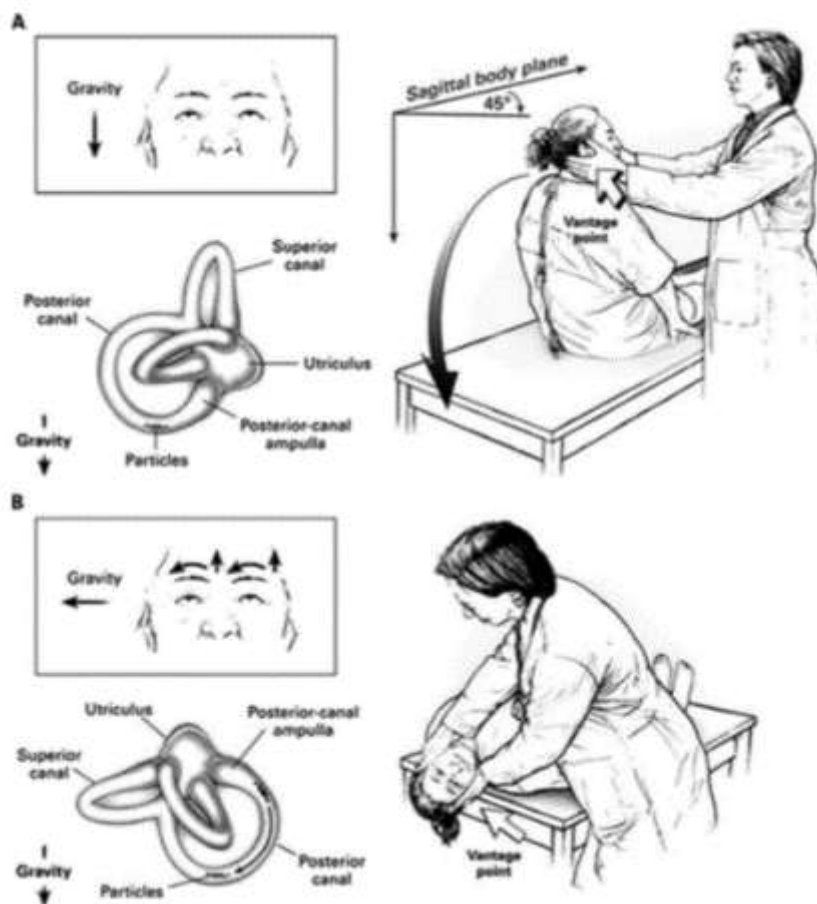


FIGURE 140 : REPRÉSENTATION SCHÉMATIQUE DE LA MANŒUVRE DE DIX ET HALLPIKE POUR LE DIAGNOSTIC D'UN VPPB DU CANAL POSTÉRIEUR. A) L'EXAMINATEUR SE TIENT À DROITE DU PATIENT ET IMPRIME À SA TÊTE UNE ROTATION DE 45 DEGRÉS VERS LA DROITE POUR ALIGNER LE CANAL SEMI-CIRCULAIRE POSTÉRIEUR DROIT AVEC LE PLAN SAGITTAL DU CORPS. (B) L'EXAMINATEUR FAIT PASSER LE PATIENT, DONT LES YEUX SONT OUVERTS, DE LA POSITION ASSISE À LA POSITION DE DÉCUBITUS DORSAL, TÊTE TOUJOURS Tournée DE 45 DEGRÉS VERS L'OREILLE DROITE; IL ÉTEND ENSUITE LÉGÈREMENT LE COU DU PATIENT DE MANIÈRE À CE QUE LE MENTON SOIT LÉGÈREMENT POINTÉ VERS LE HAUT. LA LATENCE, LA DURÉE ET LA DIRECTION DU NYSTAGMUS, S'IL EST PRÉSENT, AINSI QUE CELLES DE L'ÉVENTUEL VERTIGE PROVOQUÉ, DOIVENT ÊTRE NOTÉES. LES FLÈCHES DANS L'ENCADRÉ SONT REPRÉSENTATIVES DE LA DIRECTION DU NYSTAGMUS EN CAS DE VPPB TYPIQUE. L'EMPLACEMENT PRÉSUMÉ DES DÉBRIS OTOLITHIQUES AU SEIN DU LABYRINTHE EN FONCTION DE LA POSITION DE LA TÊTE EST ÉGALEMENT INDIQUÉ. [ADAPTÉ DE [113]].

Ces différents mécanismes permettent de rendre compte de l'ensemble des caractéristiques du nystagmus observé lorsque ce dernier s'inscrit dans le cadre d'un VPPB par canalolithiase du canal postérieur :

- Latence brève, dont la durée exacte n'est pas bien codifiée dans la littérature mais serait de l'ordre de 5 à 20 secondes (pouvant aller jusqu'à 1 minute dans de rares cas) [98] ;
- Durée inférieure à 1 minute, en pratique souvent inférieure à 20 secondes (temps nécessaire aux débris pour atteindre le point déclive) ;
- Phases crescendo puis decrescendo (qui lui a valu le nom de nystagmus crescendo–decrescendo très caractéristique du VPPB) correspondant à "l'accélération puis au freinage" des débris en fonction de la pesanteur ;
- Inversion du nystagmus lors du retour en position assise ;
- Caractère épuisable : le nystagmus réapparaît lorsque l'on replace le patient en décubitus latéral, mais avec une intensité progressivement décroissante (phénomène d'habituation). Il n'est toutefois pas recommandé de répéter les manœuvres de Dix et Hallpike afin d'objectiver ce caractère épuisable ; en effet, cela reviendrait à faire inutilement revivre au patient la sensation vertigineuse plusieurs fois, en plus de réduire potentiellement l'efficacité des manœuvres libératoires[113].

La manœuvre de Dix et Hallpike constitue le gold standard pour le diagnostic du VPPB du canal postérieur. Elle doit systématiquement être réalisée des deux côtés. Le côté d'apparition du nystagmus correspond au côté de l'oreille atteinte (qui peut être bilatéral). La négativité du test de Dix–Hallpike ne peut être posée qu'après avoir attendu 30 secondes après le début du test[114].

Lopez–Escamez et al[115] lui ont attribué une sensibilité de 82% et une spécificité de 71%. Hanley and O'Dowd[114] ont rapporté dans leurs travaux une valeur prédictive positive de 83%, contre une valeur prédictive négative de 52% pour le diagnostic du VPPB du CP. Par conséquent, une manœuvre négative n'élimine pas forcément le diagnostic ; il est recommandé dans ce cas, de répéter la manœuvre au cours d'une consultation programmée ultérieurement, afin de réduire le risque de faux négatifs.

2.3. Manœuvres thérapeutiques :

Deux manœuvres ont été principalement décrites dans la littérature pour le traitement des VPPB du canal semi-circulaire postérieur :

- La manœuvre libératrice de sémont, décrite par l'ORL français Alain Semont et ses collègues en 1988[27] ;
- La manœuvre de repositionnement des canalithes (CRP des anglo-saxons), communément appelée manœuvre d'Epley.

Ces deux manœuvres thérapeutiques ont une efficacité clinique similaire à court terme[102]. Les manœuvres de Sémont et d'Epley obtiennent la guérison en une seule session dans 72 à 80 % des cas et dans 90 % des cas lorsque l'on répète la manœuvre[4]. Cependant, la manœuvre de Sémont et al. apparaît moins efficace à long terme (un an) que la manœuvre d'Epley pour le traitement du VPPB du canal semi-circulaire postérieur[83]. Les deux principales différences entre elles sont l'angle d'inclinaison du patient lors de la manœuvre et le temps de maintien avant et après réalisation de la manœuvre. Le choix de la manœuvre thérapeutique repose habituellement sur les antécédents du patient et sur les habitudes du praticien qui réalise la manœuvre : la manœuvre de Sémont nécessite des mouvements de plus grande amplitude que celle d'Epley, de sorte que cette dernière est souvent préférée chez les patients fragiles, obèses ou âgés. La manœuvre d'Epley reste cependant de réalisation difficile en cas de pathologie cervicale associée, et est souvent évitée chez les sujets souffrant d'un décollement rétinien.

[N.B: « Libératoire est un terme fiscal exprimant qu'en payant une petite somme, on s'exonère d'en payer une plus grosse. Une manœuvre, quelle qu'elle soit, est libératrice en provoquant un nystagmus et un vertige libératoires, prix à payer pour être débarrassé d'un VPPB »[94]].

2.3.1. Manoeuvre de repositionnement des canolithes ou Manoeuvre d'Epley:

Elle a été initialement proposée par le Dr. John Epley sur les bases de la théorie canalolithiasique; le principe étant de libérer le canal postérieur en faisant migrer les canolithes vers la position la plus déclive possible jusqu'à la sortie du canal commun (sous l'effet de la gravité) par la prise d'une série de positionnements de la tête et du tronc[116]. Telle que décrite initialement, la manœuvre recqerrait le recours à une vibration mastoïdienne et à des mesures de restrictions positionnelles après le traitement. Ces deux conditions n'ayant pas montré d'efficacité supplémentaire significative dans les études scientifiques[117], des modifications de la manœuvre initiale, s'en affranchissant, sont devenues plus couramment utilisées en pratique clinique. L'intêret des restrictions posturales sont largement controversées par les auteurs ; le conseil de minimiser les mouvements de rotation de la tête (si besoin avec un collier cervical) et de dormir pendant 48 heures en position redressée sur des coussins avec l'oreille affectée vers le haut est souvent prodigué, mais aucune preuve clinique ni scientifique ne le soutient[118].

Description de la manoeuvre:

La manoeuvre de Dix et Hallpike ayant objectivé un nystagmus typique d'un VPPB du canal postérieur d'un côté donné (côté droit dans l'exemple illustré sur la figure), il est licite d'enchaîner par une manoeuvre d'Epley, qui constitue le traitement de première intention de cette forme à l'échelle universelle et le mieux démontré scientifiquement :

- Le patient démarre en position assise, bras croisés et jambes tendues sur une surface plane, tête tournée à 45° du côté de l'oreille atteinte (1).
- Il est rapidement allongé sur le dos, le clinicien maintenant la tête en rotation en associant une extension cervicale d'environ 30° (Position de Dix

et Hallpike du côté atteint, 2). Le vertige et le nystagmus se déclenchent dans cette position qui doit être maintenue pendant 30 à 60 secondes (jusqu'à la résolution du symptôme). A noter que l'insuffisance du head-hanging position à -30° lors du retournement de la tête peut être une cause d'échec de la manœuvre.

- On tourne ensuite la tête de 90° vers le côté sain, en maintenant l'extension cervicale. Cette position doit être maintenue encore 30 à 60 secondes. Normalement, aucun nystagmus ne doit apparaître (3).
- Le patient doit rouler sur son épaule du côté sain pour que l'on puisse compléter la rotation de la tête par un second palier de 90 degrés vers le côté sain, de telle façon que le visage se retrouve vers le sol dans une position située à 180° par rapport à la position initiale de Dix et Hallpike du côté atteint (4). Après quelques secondes, le vertige et le nystagmus libérateurs se déclenchent. C'est la force gravitaire qui entraîne la migration de l'amalgame. Ainsi, il importe d'observer le sens du nystagmus libérateur qui doit être similaire à celui de la position déclenchante. L'absence de nystagmus ou l'apparition d'un nystagmus inversé à cette étape de la manœuvre indique que les canalithes n'ont pas achevé leur migration en direction de l'utricule, traduisant souvent l'échec de la manœuvre.
- On maintient le patient dans cette position plusieurs minutes après résolution du nystagmus. Enfin, le patient est redressé en position assise, tête en position médiane (5). Si la manœuvre est réussie, il ne devrait pas y avoir de nystagmus ni de vertige lorsque le patient retourne en position assise. Lors de cette étape, une pulsion postérieure brutale peut survenir

signant la fin de la course de la lithiase dans la crue commune, et justifiant qu'il faille toujours tenir fermement le patient.

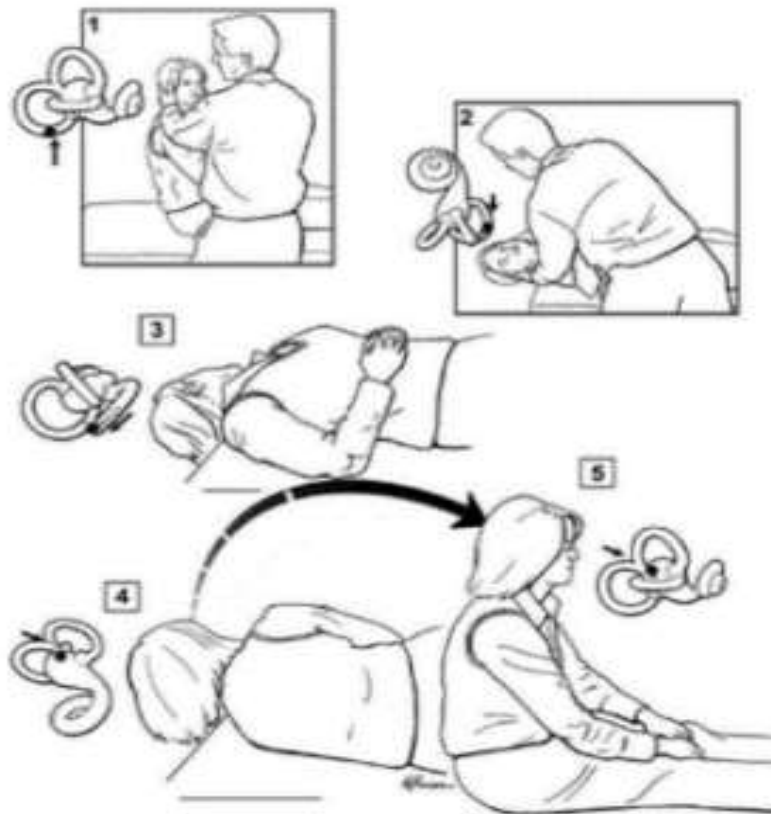


Figure 141 : Manoeuvre de repositionnement des canalithes ou Manoeuvre d'Epley pour le traitement d'un VPPB du canal postérieur droit. (Les étapes 1 à 5 sont décrites dans le texte)[98].

Succès, Échec :

L'efficacité de la manœuvre thérapeutique est attestée immédiatement par le fait qu'elle déclenche un vertige avec nystagmus identique à celui déclenché par la manœuvre provoquée. Si certains auteurs insistent sur la négativité de la manœuvre de Dix-Hallpike "de contrôle" comme critère d'évaluation de la réussite de cette dernière[119], il existe une grande controverse quant à savoir s'il faut ou non refaire un Dix-Hallpike pour tester la réussite. Deux arguments majeurs plaident pour ne pas refaire immédiatement cette dernière après la manœuvre thérapeutique;

[116]d'un côté, une manœuvre négative ne traduit pas nécessairement un succès du traitement, mais peut être le résultat de la "fatigation" du vertige et du nystagmus; d'un autre côté, la réalisation immédiate de la manœuvre de D-H serait corrélée au risque de réintroduire les canalithes dans le canal postérieur ou d'induire une conversion canalaire si les canalithes venaient à pénétrer dans le canal horizontal sous l'effet des positionnements. Pour dissocier les effets d'un traitement actif par rapport à une réponse s'épuisant, de nombreux auteurs recommandent d'évaluer le résultat de la manoeuvre sur la négativité de la manoeuvre de Dix et Hallpike doit 24 heures ou plus après le traitement[120].



La HAS recommande de répéter la manœuvre de repositionnement des canalithes (CRP) durant la même session de traitement, si les symptômes sont reproduits par le test de Dix- Hallpike ou si l'apparition d'un vertige correcteur signalé par un nystagmus agéotropique n'est pas constatée après une seule application de la manœuvre[83].



2.3.2. Manoeuvre libératrice de Sémont :

Basée sur la théorie de la cupulolithiase, le principe de cette manœuvre est de détacher les débris adhérents de la cupule, puis de les faire migrer vers l'utricule par les forces d'accélération résultant du changement rapide de la position de la tête. Il est habituellement nécessaire de réaliser cette manœuvre vivement (mais sans brutalité) car l'arrêt brusque aide probablement à « catapulter » les otolithes dans l'utricule empêchant ainsi leur retour vers l'ampoule du canal postérieur[121]. Cette manœuvre peut aussi être utilisée pour une canalolithiase, bien que cette indication semble moins soutenue par la littérature[122].

Description de la manoeuvre:

Elle se caractérise par un mouvement extrêmement rapide du patient qui est déplacé selon un mouvement de « roue » à partir de la position de Dix–Hallpike en direction du côté opposé (en passant par la position assise).

Etape de la manoeuvre	Description	Evolution de la canalolithiase dans l'oreille interne
(1)	Le patient commence en position assise, tête tournée à 45° vers le côté sain	<p>Cette position place le plan du canal postérieur droit dans le plan biscalpaire. La lithiase « a » est bloquée dans le canal contre la cupule de l'ampoule.</p> 
(2)	<p>Puis, le clinicien, en prenant la tête du patient, l'allonge sur le côté de l'oreille affectée en conservant la rotation de la tête (la tête se retrouve donc tournée vers le haut). Cette position est maintenue au moins 20 secondes après extinction du nystagmus et du vertige (certains recommandent jusqu'à 1 à 2 minutes).</p>	<p>La lithiase tombe de « a' en b » en déclenchant un courant ampullifuge excitateur provoquant le nystagmus caractéristique (manœuvre provocatrice).</p> 
(3)	Ensuite, le patient est rapidement et fermement déplacé sur le côté opposé, en repassant par la	La lithiase tombe de « b' en c » à l'entrée de la crus commune en déclenchant encore un courant ampullifuge qui provoque un vertige et

	<p>position assise sans s’y arrêter. Le patient reste pendant environ 30 secondes dans cette nouvelle position jusqu’à l’extinction du vertige et du nystagmus (certains recommandent de le maintenir ainsi jusqu’à 2 à 10 minutes).</p>	<p>un nystagmus dit « libérateur », de type antihoraire avec une composante verticale supérieure identique à celui qu'on avait obtenu lors de la manœuvre provocatrice, signant le succès de la manoeuvre libératoire.</p> 
<p>(4)</p>	<p>Enfin, le patient est lentement ramené en position assise avec retour de la tête en position neutre. Le patient a l'impression d'être projeté en avant et réagit par une violente rétropulsion, et il est nécessaire de le tenir fermement.</p>	<p>La lithiase continue son chemin dans la cruce commune et tombe dans l'utricule d'où elle sera éliminée.</p> 

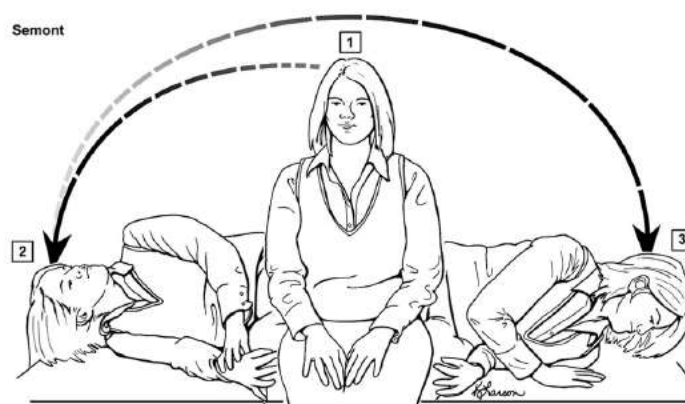


FIGURE 142 : MANŒUVRE LIBÉRATOIRE DE SÉMONT POUR LE TRAITEMENT D’UN VPPB DU CANAL POSTÉRIEUR DROIT. LES ÉTAPES (1) À (3) SONT DÉCRITES DANS LE TABLEAU. [ADAPTÉ DE[1 23]].

[Succès, Échec, Précautions\[94\]29/03/2021 11:54:00:](#)

Pendant l'exécution de la manœuvre, les mains du praticien stabilisent le rachis du patient afin d'éviter toute torsion articulaire et artérielle du rachis. Une fois le vertige apparu après l'exécution de la manœuvre, le praticien reste proche du patient afin d'éviter tout mouvement non contrôlé.

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

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

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

Pendant environ 48 heures après l'exécution de la manœuvre, le patient peut ressentir une sensation de flottement.

2.3.3. Evolution après traitement, Complications des manoeuvres libératoires :

Les patients ayant manifesté des nausées sévères et/ou des vomissements durant la manoeuvre diagnostique de Dix–Hallpike peuvent nécessiter la prise d'antiémétiques 30 à 60 minutes avant la réalisation de la manoeuvre.

Une chute brutale, avec ou sans vertige, peut survenir jusqu'à 30 minutes après avoir relevé le patient. Il est donc conseillé, comme pour toute manoeuvre libératoire, de proposer au patient de se reposer en salle d'attente avant son départ par mesure de précaution.

Dans la plupart des cas, les symptômes initiaux disparaissent immédiatement après la manoeuvre libératrice. Souvent, une instabilité apparaît, persistant toute la journée du lendemain et du surlendemain ; elle pourrait être due au retour des derniers canolithes vers la macule utriculaire[124]. Rarement, cette instabilité persiste plusieurs semaines, alors que la manoeuvre de Dix et Hallpike reste négative. Cette instabilité peut nécessiter une réhabilitation vestibulaire car elle traduit une pathologie vestibulaire sous-jacente et augmente le risque de chute chez le sujet âgé.

En cas d'échec, le patient doit être revu une semaine après. On peut alors changer de type de manoeuvre libératrice ou répéter la première. En cas d'échec persistant, il faut abandonner les manoeuvres traumatisantes et remettre le diagnostic en question. Dans tous les cas, le patient doit être réévalué systématiquement dans le mois qui suit pour confirmer l'amélioration et refaire une manoeuvre de Dix et Hallpike. En cas de persistance des signes, il faut rechercher une cause périphérique ou centrale sous-jacente[4]

Dans moins de 5% on assiste à une conversion canalaire lorsque les canalithes pénètrent accidentellement dans le canal horizontal lors des positionnements; un traitement adapté au VPPB du canal horizontal devrait s'en suivre[125].

Un autre événement peut se produire en cours d'une manœuvre d'Epley : « l'encombrement de canalithes » (canalith jam) : les canalithes se bloqueraient lorsqu'ils migrent de l'ampoule plus large vers le segment plus étroit du canal. Cela déclencherait une rafale transitoire de nystagmus persistants, indépendamment de la position de la tête, accompagnée de vertiges intenses[121].

3. VPPB du canal horizontal (latéral) :

Les VPPB du canal horizontal représenteraient 17 % de tous les VPPB[126]. Toutefois, dans la littérature, cette fréquence varie de 5 à 33 %. Ceci témoigne de ce qu'ils guérissent spontanément plus souvent et plus rapidement que les VPPB du canal postérieur[127]. La soi-disant rareté des VPPB du canal horizontal ne viendrait donc que du retard à être examinés par des soignants formés à cette pathologie[128]. Comme cette forme est moins fréquente en pratique clinique, il arrive souvent que les cliniciens y soient moins attentifs.

3.1. Rappel physiologique :

Un bref rappel de physiologie s'impose encore une fois pour permettre de comprendre les manœuvres spécifiques du canal horizontal :

- Les deux canaux semi-circulaires horizontaux sont grossièrement coplanaires dans un plan qui devient horizontal lorsque debout, la tête est inclinée de 30° vers le bas. C'est la position «de la piste terrestre » d'André Thomas[129].

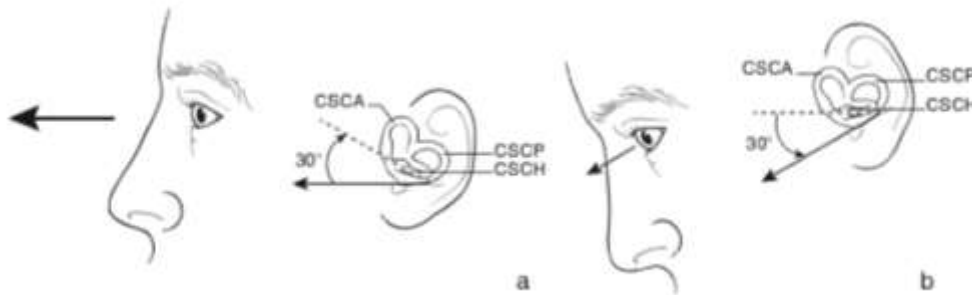
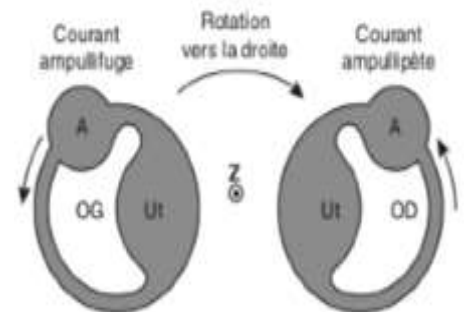


FIGURE 143 : PLAN DES CANAUX HORIZONTAUX (A) ET POSITION DE LA PISTE TERRESTRE (B). LES CANAUX HORIZONTAUX (POINTILLÉS) SONT DANS UN PLAN HORIZONTAL LORSQUE LA TÊTE EST INCLINÉE DE 30° VERS LE BAS[4].

- L'ampoule des canaux horizontaux est située du côté de l'utricule. Les deux ampoules droite et gauche sont disposées symétriquement. Ainsi dans une rotation de la tête vers la droite autour de l'axe Z, il se produit un courant ampullipète dans le canal droit et un courant ampullifuge dans le canal gauche.



- Contrairement aux canaux verticaux, un courant endolymphatique ampullipète est excitateur pour un canal horizontal, tandis qu'un courant ampullifuge est inhibiteur (le kinocil étant toujours du côté de l'utricule). L'excitation d'un canal horizontal provoque un nystagmus horizontal battant vers l'oreille ipsilatérale (cf RVO dans le plan du canal horizontal). L'inhibition provoque un nystagmus horizontal vers l'oreille controlatérale. L'excitation prime toujours sur l'inhibition, conformément à la seconde loi d'Ewald, ce qui signifie que les courants ampullipètes provoquent des

nystagmus plus intenses que ceux des courants ampullifuges.

3.2. Diagnostic :

La symptomatologie est très souvent identique à celle d'un VPPB postérieur, si ce n'est que la gêne fonctionnelle est plus marquée, avec vertiges et signes neurovégétatifs intenses provoqués par le retournement dans le lit et obligeant parfois le patient à dormir en position assise.

Lorsque la symptomatologie est compatible avec un VPPB et que la manoeuvre de Dix et Hallpike est négative, il est recommandé de réaliser une manoeuvre de roulis en décubitus (supine roll test) afin de rechercher un VPPB du canal latéral, 2ème forme par ordre de fréquence.

3.2.1. Manoeuvre de roulis en décubitus dorsal (Description et explication physiopathologique) :

La manoeuvre de roulis en décubitus serait la manoeuvre la plus sensible et la plus spécifique pour la mise en évidence d'un VPPB du canal latéral[130].

Elle est réalisée en plaçant le patient en décubitus dorsal, tête initialement en position neutre, puis rapidement tournée de 90 degrés dans un sens (à droite ou à gauche), en observant attentivement les yeux du patient à la recherche d'un nystagmus. Dès que ce dernier est résolu (ou si aucun nystagmus n'est objectivé), la tête est rapidement remise en position neutre. Encore une fois, on attend la résolution de tout éventuel nystagmus pour réaliser une seconde rotation de la tête de 90 degrés vers le côté opposé. Chaque position est en règle maintenue environ 30 à 60 secondes. L'idéal est d'éviter toute torsion du cou et d'obtenir la rotation voulue de la tête en roulant le patient sur le côté en prenant son genou opposé fléchi comme levier.

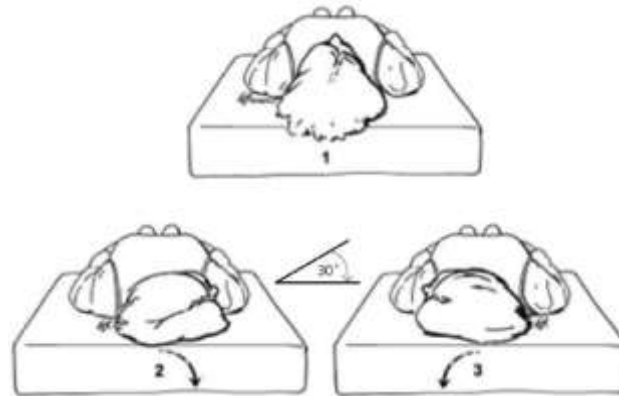


Figure 144 : Représentation graphique de la manœuvre du roulis en décubitus dorsal (supine roll test). (1): Le patient est placé en décubitus dorsal, la tête initialement en position neutre. On réalise une rotation rapide de 90 degrés vers le côté droit (2); l'examineur guette attentivement l'apparition d'un nystagmus caractéristique. Après environ 30 secondes (ou dès amendement de l'éventuel nystagmus provoqué), la tête est replacé en position neutre (1), puis on réalise une seconde rotation rapide de cette dernière de 90 degrés, cette fois vers la gauche (3) et on observe encore une fois le nystagmus[131].

Le nystagmus caractéristique du VPPB du canal latéral apparaît habituellement après un bref temps de latence de 2 à 3 secondes[132]. En ce qui concerne la direction, on peut observer deux types de nystagmus au cours de cette manœuvre, qui rendent compte de deux entités distinctes au sein des VPPB du canal latéral [133]:

3.2.1.1. Forme géotropique :

Elle est de loin la plus fréquente. La rotation de la tête vers le côté atteint provoque un nystagmus horizontal pur intense battant dans la direction ipsilatérale (c'est-à-dire vers l'oreille la plus basse, étant dans cette position l'oreille atteinte), dénommé nystagmus géotropique (c'est-à-dire dont la phase rapide bat vers le sol). Un nystagmus est souvent présent lorsque la tête repasse en position neutre,

battant typiquement du côté de l'oreille saine. Lorsque l'on tourne la tête du côté opposé, le nystagmus change de direction et s'avère moins intense (bat de nouveau vers l'oreille la plus basse, qui se trouve cette fois être l'oreille saine), tout en demeurant géotropique.

D'un point de vue physiopathologique, la forme géotropique obéit à l'hypothèse d'une canalolithiase siégeant dans la partie postérieure du canal horizontal. Par exemple, en cas de canalolithiase du canal droit, lors de la rotation de la tête de 90 degrés vers la droite, les débris migrent de la partie postérieure du canal vers l'ampoule sous l'effet de la pesanteur. Ils créent ainsi un courant endolymphatique excitateur pour le CHD : le nystagmus provoqué est alors horizontal pur, battant vers l'oreille atteinte, c'est-à-dire vers le côté droit (donc sur l'oreille sur laquelle est couché le malade). Lors de la rotation de la tête de 90 degrés vers le côté gauche (côté présumé sain), les débris migrent vers l'extrémité non ampullaire, créant un courant endolymphatique ampullifuge inhibiteur au niveau de l'oreille saine : le nystagmus provoqué est donc horizontal battant vers cette dernière, c'est-à-dire vers le côté gauche (donc encore vers l'oreille sur laquelle est couché le malade). Comme pour une canalolithiase du canal postérieur, le nystagmus dure moins de 60 secondes et est fatigable lors de la répétition de la manœuvre.

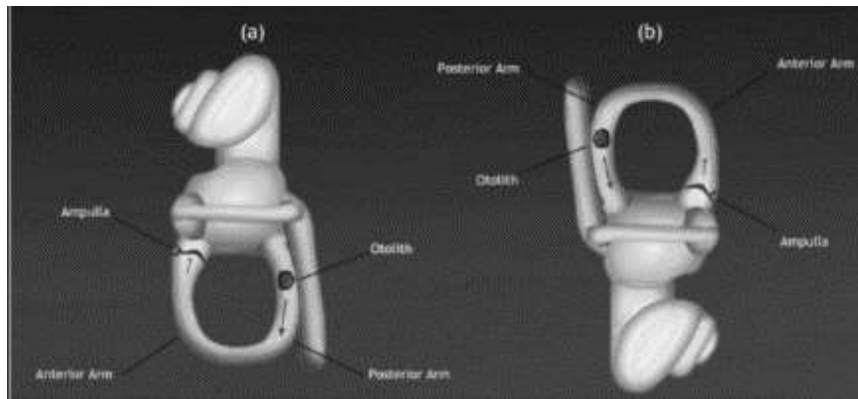


Figure 145 : Forme géotropique d'un VPPB du canal latéral gauche. La migration des otolithes vers l'extrémité ampullaire crée un courant ampullipète (excitateur) dans l'oreille atteinte (a), et un courant ampullifuge, donc inhibiteur dans l'oreille saine (b). (Les flèches désignent le sens des courants endolymphatiques).

3.2.1.2. Forme agéotropique:

Il s'agit d'une forme plus rare de VPPB du canal latéral. La manœuvre du roulis en décubitus dorsal provoque un nystagmus horizontal pur battant vers l'oreille la plus haute, réalisant un nystagmus agéotropique (c'est-à-dire dont la phase rapide bat vers le plafond). La rotation vers le côté opposé provoque encore un nystagmus horizontal battant vers l'oreille la plus haute, mais sa direction est inversée et son intensité moins importante. L'hypothèse de la cupulolithiase semble plus prompte à expliquer ce type de nystagmus (comme le démontre la figure), la lithiase pouvant adhérer à la cupule soit sur son versant canalaire, soit sur le versant utriculaire. La forme agéotropique peut également traduire une canalolithiase située cette fois dans la partie antérieure du canal (la rotation de la tête sur le côté lors du supine roll test fait migrer la lithiase en sens inverse des canalolithiases distales ; le nystagmus provoqué bat ainsi vers le côté opposé à celui vers lequel le patient est tourné, c'est-à-dire vers l'oreille la plus haute)[134]. Différence avec les canalolithiases, le nystagmus provoqué par une cupulolithiase est un nystagmus de position et non

pas un nystagmus de positionnement. Il n'y a pas de temps de latence, le nystagmus dure autant que la position est maintenue (attendre au moins 2 minutes, à condition que ce soit supportable pour le patient, pour le distinguer d'une canalolithiase) et n'est pas fatigable lors de la répétition de la manœuvre ; le nystagmus est dit « persistant ». Par conséquent, cette forme clinique ne remplit plus les critères initiaux proposés par Dix Hallpike (latence, durée, habitude) sur lesquels repose la notion de bénignité attribuée au VPPB. La moindre atypie doit donc faire rechercher une origine neurologique centrale et pratiquer un bilan complémentaire notamment une IRM encéphalique[4].

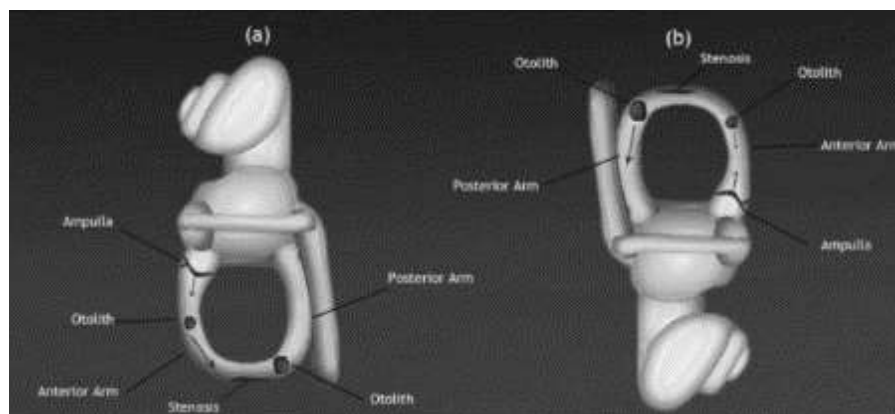


Figure 146 : Forme agéotropique d'une canalolithiase du CH (vue latérale). La migration des otolithes vers l'extrémité ampullaire crée un courant endolymphatique ampullifuge DANS L'OREILLE atteinte (a), et un courant ampullipète inhibiteur dans l'oreille saine (b). (Les flèches désignent le sens des courants endolymphatiques).

3.2.2. Comment déterminer le côté atteint :

Quel que soit le côté atteint, qu'on roule le patient vers la droite ou la gauche, les nystagmus sont semblables. Pourtant, il faut connaître le côté atteint avant d'aborder la manœuvre libératrice.

L'un des principaux challenges de la prise en charge des VPPB du canal latéral est la difficulté de déterminer le côté atteint en se basant exclusivement sur les

principes déduits de la seconde loi d'Ewald (méthode classique); à savoir que le nystagmus est plus intense lorsque l'oreille atteinte est vers le bas pour une forme géotropique, ou vers le haut pour la forme agéotropique.

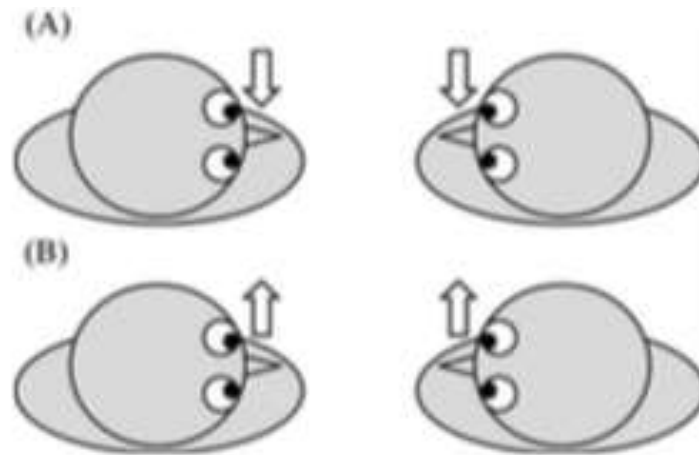


Figure 147 : Manœuvre du roulis en décubitus. (A) : Forme géotropique secondaire à une canalolithiase du CH. (B) : Forme agéotropique due à une cupulolithiase du CH.

Ce principe permet en pratique de déterminer le côté atteint dans les cas les plus simples. Cependant, la tâche s'avère, dans de nombreux cas, plus ardue, notamment lorsque le nystagmus s'avère avoir une intensité égale des deux côtés[133]. Dans l'optique de faciliter la détermination du côté lésé pour garantir l'efficacité des manœuvres libératoires, Choung a proposé le "bow and lean test" qui semblerait plus sensible et plus spécifique que la méthode classique (comme ce test s'effectue dans le plan du pitch, certains auteurs préfèrent le nommer *Head Pitch Test* "HPT")[135]. Chez un patient assis, on incline la tête en avant de 90° (bowing position) puis, on se contente d'une rétroflexion de 45° (ce qui fait 75° puisque le canal horizontal est déjà anatomiquement incliné en arrière de 30° ; leaning position).

Dans les canalolithiases, le « bowing nystagmus » bat du côté atteint et le « leaning nystagmus » bat du côté sain. C’est l’inverse dans le cas d’une cupulolithiase : le « bowing nystagmus » bat du côté sain, tandis que le « leaning nystagmus » bat du côté atteint.

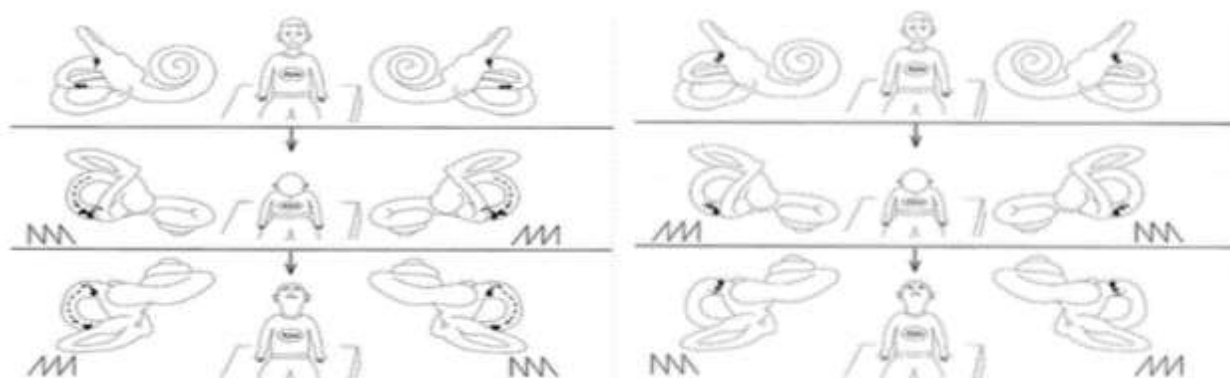


Figure 148 : Représentation schématique du “bow and lean test” pour déterminer le côté atteint dans un VPPB du canal latéral. Dans le cas d’une canalolithiase (image de droite), le côté atteint est donné par la direction du « bowing nystagmus ». Pour une cupulolithiase (image de gauche), le côté atteint est déterminé par la direction du « leaning nystagmus ». [Adapté de[135]].

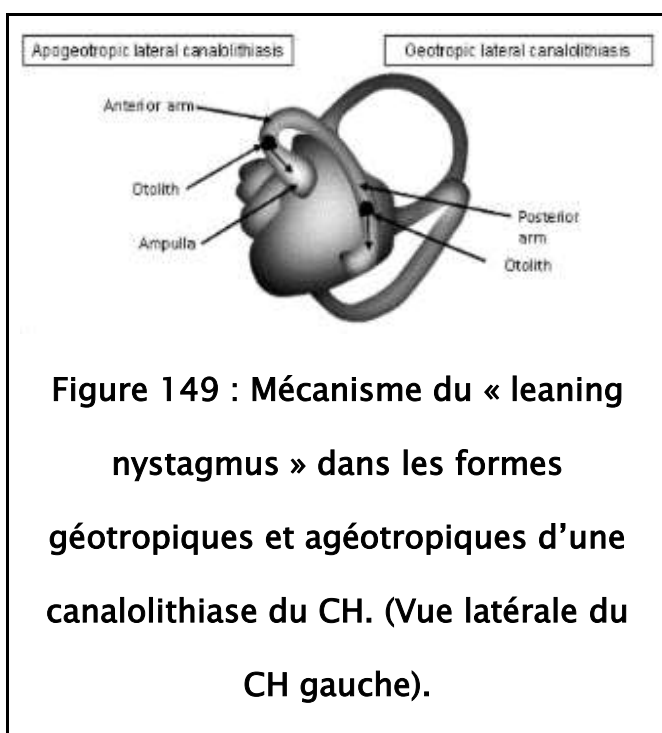


Figure 149 : Mécanisme du « leaning nystagmus » dans les formes géotropiques et agéotropiques d’une canalolithiase du CH. (Vue latérale du CH gauche).

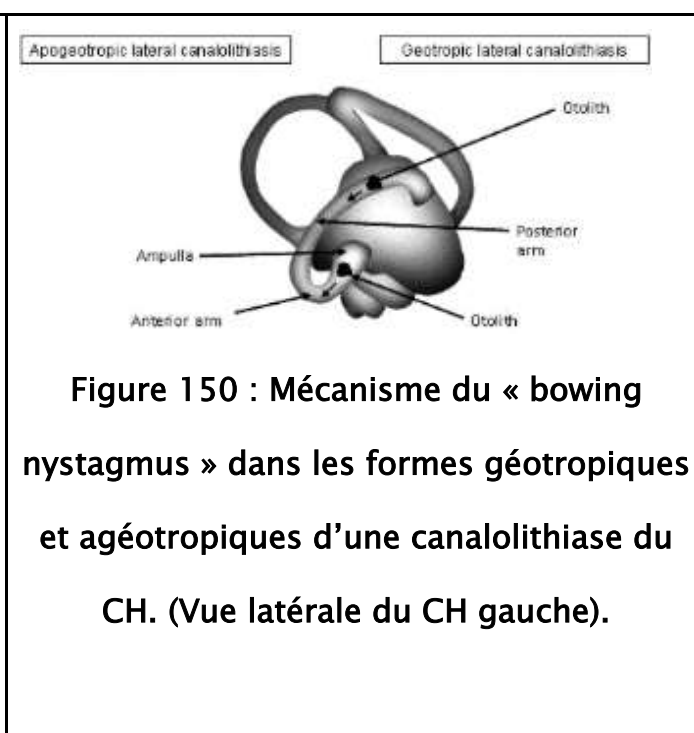


Figure 150 : Mécanisme du « bowing nystagmus » dans les formes géotropiques et agéotropiques d’une canalolithiase du CH. (Vue latérale du CH gauche).

3.3. Traitement :

De nombreuses manœuvres libératoires sont décrites dans la littérature pour prendre en charge les VPPB du canal latéral. Nous nous contenterons de décrire celles qui sont le plus souvent utilisées en pratique clinique.

3.3.1. Formes géotropiques de la canalolithiase :

3.3.1.1. Manoeuvre "barbecue" :

De nombreuses cohortes et études de cas ont rapporté un taux de résolution de 50 à 100% pour les VPPB du CH de forme géotropique traités par la manœuvre "barbecue".

La manœuvre proposée par Lempert[136] consiste à atteindre une rotation d'au moins 270 degrés vers le côté sain, pour permettre un engagement plus profond de la lithiase dans l'utricule et, ce faisant, prévenir la récurrence. Elle repose sur la réalisation de rotations par paliers successifs de 90 degrés. Chaque position est maintenue de 30 à 60 secondes, ou jusqu'à résolution de l'éventuel nystagmus observéⁱⁱ. La manœuvre débute chez un patient allongé sur le dos (1 sur la figure). La tête est tournée de 90 degrés vers l'oreille saine (2). La deuxième rotation de la tête de 90 degrés vers le bas place le patient à plat ventre (3). L'on poursuit la rotation de la tête de 90° toujours dans le même sens (4). Le patient poursuit sa rotation du corps pour se positionner en latérocubitus du côté de l'oreille atteinte (5). Enfin, le patient est redressé en position assise (6). On peut éventuellement ajouter un palier supplémentaire de 90 degrés, le patient réalisant alors un tour complet de 360 degrés (dans l'optique de faciliter encore plus la migration des débris hors du canal).



Figure 151 : Rotation barbecue de Lempert, en 6 étapes désignées par les chiffres (1) à (6) dans le texte. La reconstruction tridimensionnelle de l'oreille interne montre le trajet des canalolithiases suivant la rotation de la tête.

3.3.1.2. Manœuvre de Gufoni :

Pour le traitement des formes géotropiques, la manœuvre consiste, en partant de la position assise (1), à coucher rapidement le patient sur son côté sain (2), position qui sera maintenue environ 30 secondes ; puis, la tête du patient est tournée de 45° à 60° vers le bas, le nez dans le matelas (3). Après une à deux minutes dans cette position, le patient est remis lentement en position assise (en maintenant la tête dans la direction de l'épaule ipsilatérale à l'oreille atteinte jusqu'à ce qu'il soit complètement redressé)[98].

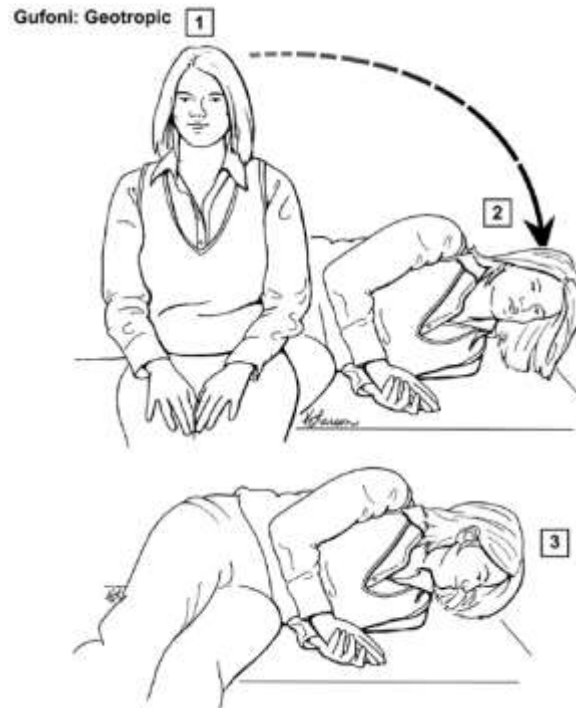


Figure 152 : Manœuvre de Gufoni pour le traitement d'un VPPB du CHD de forme géotropique. Les trois étapes de la manœuvre (désignées 1,2,3) sont détaillées dans le texte[131].

3.3.1.3. Position prolongée du côté sain (Forced prolonged positioning ou FPP):

Il s'agit d'un traitement efficace pour les VPPB du canal latéral ; selon certains auteurs, le taux de réussite serait de 75 à 90%[98]. La FPP consiste à demander au patient de dormir pendant toute une nuit (de préférence 12 heures) sur le côté sain en cas de forme géotropique [ou sur le côté atteint en cas de forme agéotropique]. Elle peut être réalisée, soit de façon isolée, soit combinée à une autre manœuvre (typiquement après un barbecue-roll).

Casani et al ont réalisé une étude dans l'objectif de comparer l'efficacité des manœuvres thérapeutiques spécifiques du VPPB du CH en se basant sur la disparition du nystagmus et du vertige lors du "supine-roll-test" de contrôle (réalisé après la manœuvre libératrice). Le taux de réussite après une manoeuvre "barbecue"

suivie d'une FPP était de 81%, contre un taux de 93% après une manœuvre de Gufoni[137].

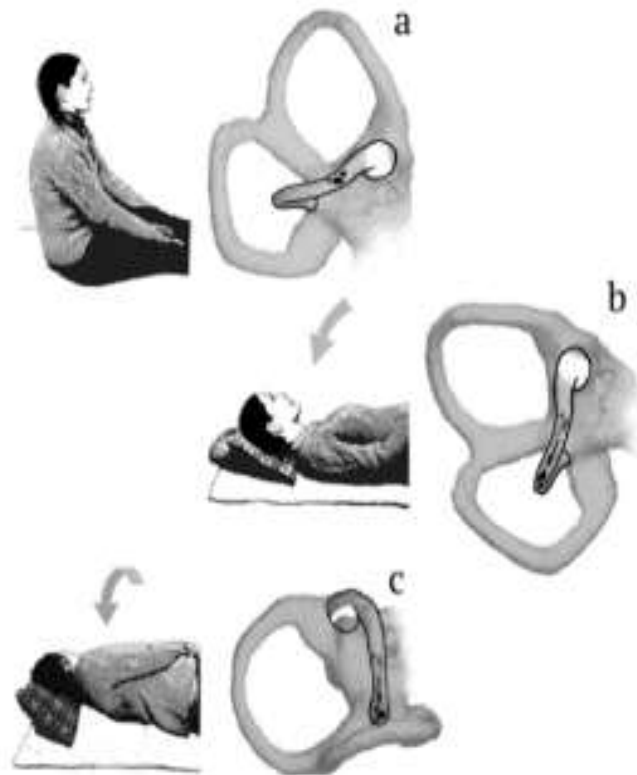


Figure 153 : FPP pour le traitement d'une forme géotropique de VPPB du canal horizontal gauche. En allant de la position assise tête droite immobile (a), le patient s'allonge sur le dos (b). Il tourne ensuite la tête de 90 degrés vers le côté sain (droit, c). Cette position doit être maintenue environ 12h[106].

3.3.1.4. Manoeuvre de Vannucchi-Asprella:

Le patient est allongé sur le dos, tête initialement en position médiane (1), puis tournée de façon brusque de 90 degrés vers le côté sain (2). Il passe ensuite rapidement en position assise, tête toujours tournée du même côté (3). Ensuite, le praticien aligne progressivement la tête avec l'axe du corps (4). Encore une fois, tête médiane, le patient est couché sur le dos (1).

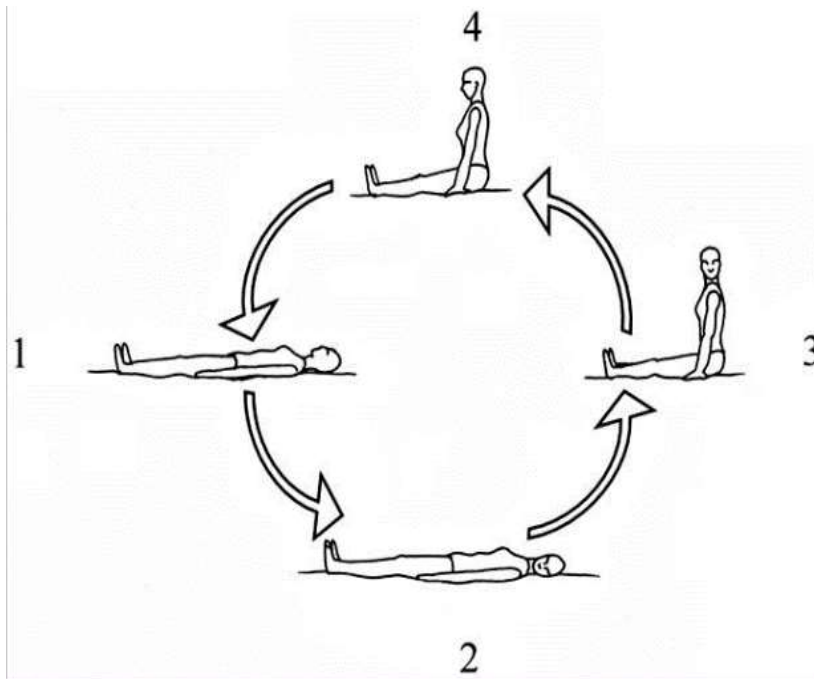


Figure 154 : Manœuvre de Vannucchi-Asprella.

3.3.1.5. Manoeuvre "Zuma" modifiée :

La manœuvre Zuma a été initialement proposée pour la prise en charge des formes agéotropiques des VPPB du CH (cf infra). Une modification de la manœuvre a été proposée très récemment par certains auteurs pour permettre de traiter les formes géotropiques, en adhérant au concept selon lequel le repositionnement des débris otolithiques devrait s'opérer du côté atteint vers le côté sain. Selon ces mêmes auteurs, la manœuvre s'est avérée efficace chez la grande majorité des patients dès la première réalisation[138].

La modification par rapport à la manœuvre initiale (qui sera décrite plus bas) consiste à tourner la tête de 45° vers le côté sain en position assise (étape I). Le patient est ensuite invité à s'allonger sur le côté atteint (étape II). Puis, le patient se met en décubitus dorsal et la tête est tournée de 45° vers le côté sain (étape III). La tête est encore une fois tournée de 90° vers le côté sain (étape IV). Enfin, la tête du patient est légèrement inclinée vers l'avant, avant de le redresser lentement en position assise (étape V).

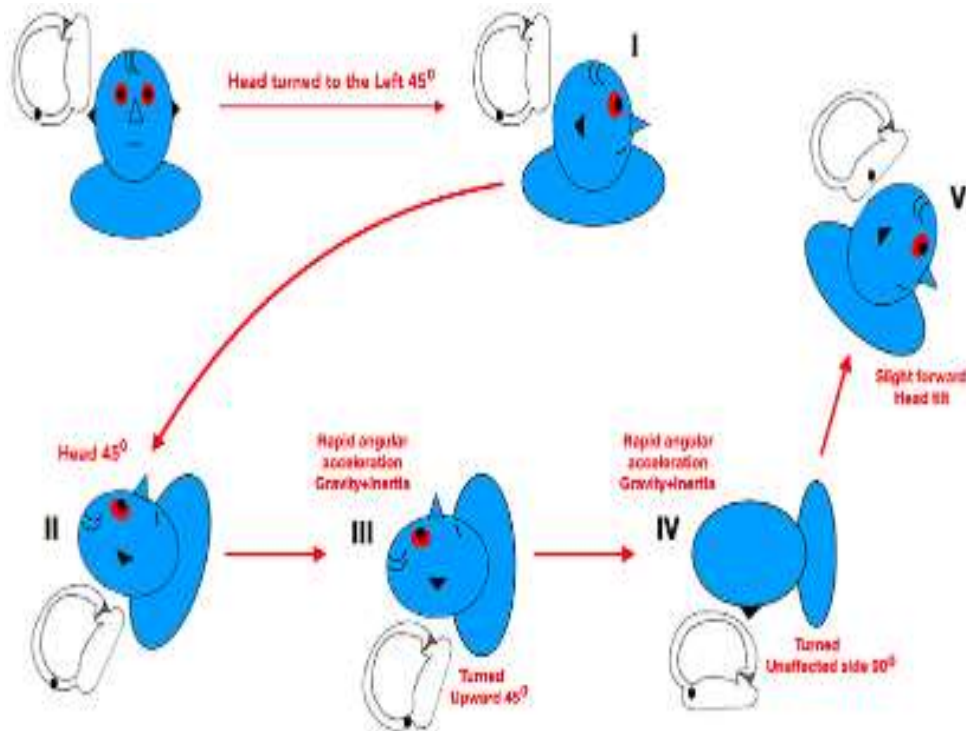


Figure 155: Manœuvre « Zuma » modifiée pour une forme géotropique de VPPB du CH droit[138].

3.3.2. Formes agéotropiques:

Des manœuvres modifiées ont été proposées pour la forme agéotropique. Les taux de réussite des différentes manœuvres dans une étude comparative ont montré une nette supériorité des manœuvres de Gufoni et al. “modifiées”, ainsi que du secouage de la tête (*head shaking*) dans le plan horizontal (respectivement 73 et 62% de résolution du VPPB)[139]. D’autres manœuvres peuvent être utilisées dans la prise en charge de ces formes : la manœuvre de Sémont “modifiée”, la manoeuvre de repositionnement des cupulolithiases (cupulolith repositioning maneuver “CuRM”), et plus récemment, la manœuvre Zuma. En pratique, il est souvent très difficile de choisir pour quelle manœuvre opter, en particulier lorsque le clinicien garde des doutes sur le côté atteint et/ou sur le mécanisme étiopathogénique sous-jacent (ces deux derniers paramètres étant déterminants dans le succès de la manœuvre choisie).

3.3.2.1. Manoeuvre de Gufoni “modifiée” :

Le sujet, initialement en position assise, est couché rapidement sur le côté atteint (1), pendant environ 30 secondes.

A partir de cette position, il existe deux variantes de la manœuvre, fondées sur la base que les débris otolithiques peuvent siéger dans l'une ou l'autre des extrémités de la cupule (versant utriculaire ou versant canalaire) :

- Dans la première variante, la tête du patient est rapidement tournée de 45° à 60° vers le bas (2), et maintenue dans cette position pendant une à deux minutes, permettant ainsi de faire migrer les débris éventuellement piégés dans le versant utriculaire de la cupule. Le patient est ensuite remis lentement en position assise (en maintenant la tête dans la direction de l'épaule ipsilatérale à l'oreille atteinte jusqu'à ce qu'il soit complètement redressé).
- Concernant la seconde variante, la tête du patient est rapidement tournée de 45 à 60 degrés, cette fois vers le haut (nose up), et encore une fois maintenue dans cette position 1 à 2 minutes avant de redresser le patient en position assise. La rotation de la tête vers le haut permet de libérer les débris enchâssés dans l'extrémité canalaire de la cupule ou situés au niveau du bras antérieur du CH (formes agéotropiques des canalolithiases).



Figure 156 : Manœuvre de Gufoni « modifiée » pour le traitement d'un VPPB du CHD de forme agéotropique. Les trois étapes de la manœuvre (désignées 1,2,3) sont détaillées dans le texte (première variante)[131].

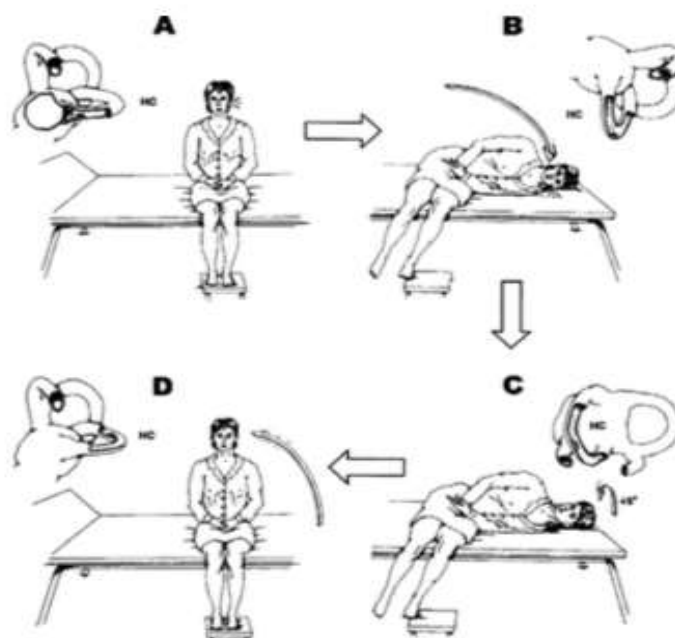


Figure 157 : Manœuvre de Gufoni « modifiée » pour le traitement d'une forme agéotropique d'un VPPB du CH gauche (variante 2 dans le texte). (A) : Le sujet est initialement assis sur la table d'examen. (B) : Il est rapidement basculé sur le côté atteint. (C) : la tête du patient est rapidement tournée de 45 à 60 degrés, cette fois vers le haut (nose up), et encore une fois maintenue dans cette position 1 à 2 minutes avant de le redresser en position assise (D).

3.3.2.2. Head-Shaking dans le plan horizontal:

L'objectif de cette manœuvre est d'obtenir une désagrégation, puis un détachement des débris otolithiques de la surface cupulaire via les forces mécaniques résultant des mouvements d'accélération et de décélération. Il existe différentes modalités de réalisation de cette manœuvre. Certains auteurs recommandent par exemple de réaliser 3 séries de 30 mouvements rapides de la tête dans le plan horizontal (alternativement vers la droite et vers la gauche), le patient étant en décubitus dorsal ; le sujet doit ensuite répéter la manoeuvre à domicile 2 fois par jour pendant au moins 3 jours.

3.3.2.3. Manoeuvre de Sémont "modifiée" :

Le patient, initialement en position assise, est brusquement ramené en décubitus latéral sur le côté atteint. On réalise ensuite une rotation de la tête de 45 degrés vers le bas, avant de redresser le patient en position assise. Le principe de cette manœuvre est basé sur la combinaison des forces inertielles et gravitationnelles pour obtenir le détachement puis la migration des débris otolithiques dans l'utricule[138]. L'efficacité de cette manœuvre pour le traitement des formes agéotropiques est très variablement considérée ; les taux de réussite rapportés dans la littérature varient de 13 à 44 %[137].

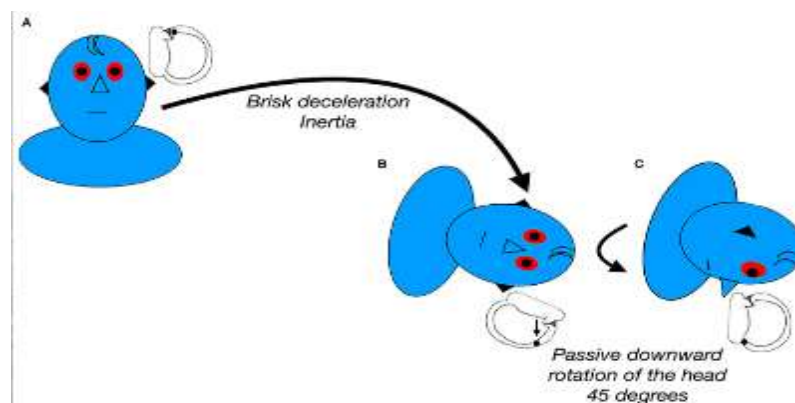


Figure 158 : Manœuvre de Sémont modifiée pour un VPPB agéotropique du canal horizontal gauche.

3.3.2.4. “Cupulolith Repositioning Manoeuver” (CuRM):

Kim et al[139] ont proposé de traiter les cupulolithiases du CA, qu’elles soient situées sur le versant canalaire ou utriculaire, par la “Cupulolith Repositioning Manoeuver”:

- Le patient est initialement allongé sur le dos.
- On réalise une première rotation de la tête de 135 degrés vers le côté atteint, tout en appliquant un vibreur sur la mastoïde ipsilatérale à l’oreille atteinte pendant 30s, à une fréquence de 60 Hz (*First position sur la figure*).
- Puis, la tête du patient est tournée de 45 degrés vers le côté sain (sujet en décubitus latéral sur le côté atteint, *second position*).
- Ensuite, la tête du patient est tournée de 90 degrés vers le côté sain (sujet en décubitus dorsal, *third position*).
- On réalise une autre rotation de la tête de 90 degrés vers le côté sain (sujet en décubitus latéral sur le côté sain, *Fourth position*), et la vibration mastoïdienne est appliquée une seconde fois.
- Enfin, on complète la rotation de la tête par un autre palier de 90 degrés dans la même direction (sujet en décubitus ventral, *Fifth position*), et le sujet est lentement ramené en position assise (sans étendre le cou).

Le principe de cette manœuvre est de combiner l’effet de la vibration mastoïdienne pour détacher les débris otolithiques de la cupule, puis celui des forces gravitationnelles afin de faire migrer ces derniers le long du canal en direction de l’utricule.

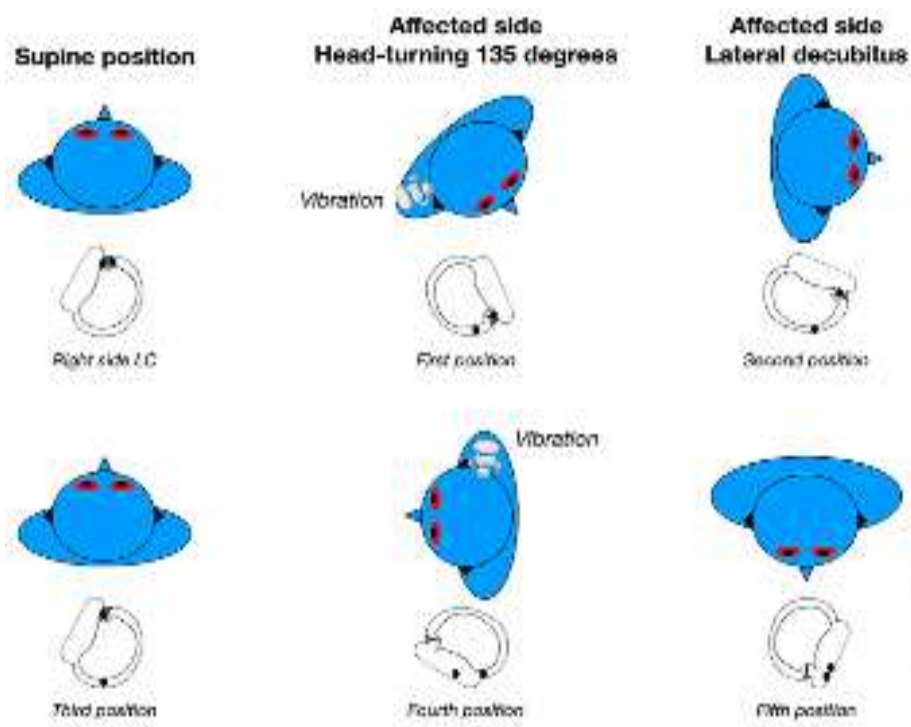


Figure 159 : “Cupulolith Repositioning Manoeuvre” pour une forme agéotropique de VPPB du CH droit.

3.3.2.5. “Zuma manoeuvre” [138]:

La manœuvre “Zuma” a été proposée en 2016 pour la prise en charge des formes agéotropiques dues à une canalilthiase (débris dans la partie antérieure du canal) ou à une cupulolithiase. Elle est également basée sur une combinaison des forces inertielles et gravitationnelles pour libérer les débris otolithiques ; les taux de réussite dans les études réalisées sont prometteurs.

Description de la manœuvre:

- Le sujet est en position assise ; la première étape (I) consiste à lui demander de passer rapidement en décubitus latéral sur le côté atteint. Cette position est maintenue pendant environ 3 minutes.
- On imprime à la tête du patient une rotation de 90 degrés vers le haut (Etape II), position qui sera encore une fois maintenue 3 minutes.
- Ensuite, le sujet passe en décubitus dorsal et on réalise une rotation de la

tête de 90 degrés vers le côté sain (Etape III). La position est maintenue 3 autres minutes.

- Enfin, la tête du patient est légèrement inclinée vers l'avant (Étape IV, dans le but d'éviter que les particules ne "rebrousse chemin" en direction de la partie postérieure du canal), suivie d'un retour très lent à la position assise (Etape V).

L'observation soigneuse du nystagmus à chaque étape de la manœuvre est capitale, permettant de déduire le siège exact des débris otolithiques et l'évolution de leur migration qui signe le bon déroulement de cette dernière.

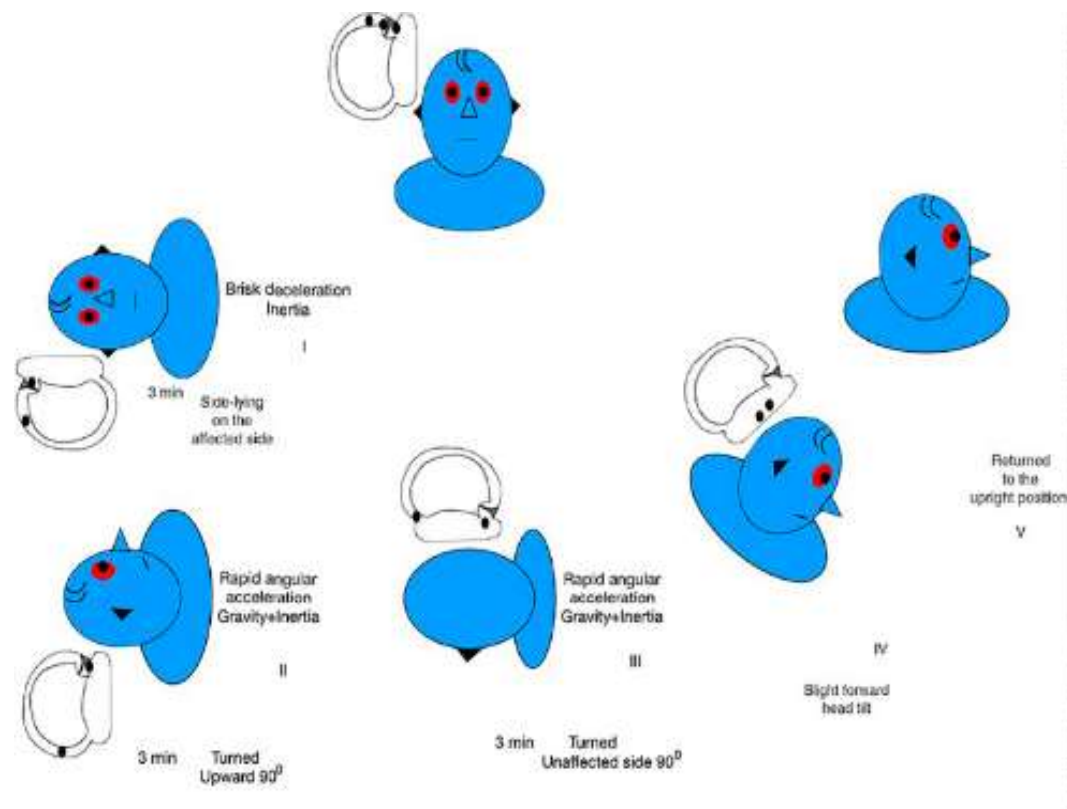


Figure 160 : « Zuma Manoeuver » pour une forme agéotropique de VPPB du CH droit.

Nouvelle stratégie diagnostique et thérapeutique pour le VPPB : “Strategy of the minimal stimulus” :

Une nouvelle approche pratique du VPPB a été proposée par Asprella Libonati et al[140], dans le cadre de ce que les auteurs ont nommé « stratégie de stimulation minimale » (strategy of the minimum stimulus). Le diagnostic repose sur une manœuvre unique, permettant à la fois de déterminer la forme du VPPB (canal postérieur ou latéral) et le côté atteint, sur la base de l'analyse du vertige et du nystagmus provoqués. Elle autorise également –dès la première consultation– un traitement efficace, basé sur une manœuvre spécifique en fonction du canal incriminé. Enfin, la stratégie porte bien son nom (« strategy of the minimum stimulus ») ; la compliance du patient est excellente compte tenu que l'on impose au patient très peu de signes vertigineux et neuro-végétatifs. Elle s'avère particulièrement utile à envisager chez les patients anxieux ou phobiques ne souhaitant pas être soumis à une procédure diagnostique et thérapeutique les obligeant à revivre plusieurs fois la sensation vertigineuse et les signes neuro-végétatifs.

Une étude a été publiée en 2005, rapportant les résultats obtenus en adoptant la “stratégie de stimulation minimale” chez 269 patients diagnostiqués comme ayant un VPPB du CH type canalolithiase (196 formes géotropiques et 73 formes agéotropiques).

Pour le diagnostic, les auteurs recommandent la manœuvre d'Asprella (« Asprella Single Manœuvre »), qui consiste en un passage brusque de la position assise à la position allongée tête médiane, sous contrôle vidéonystagmoscopique. Cette dernière permet en un seul temps le diagnostic d'un VPPB du CP ou du CH.

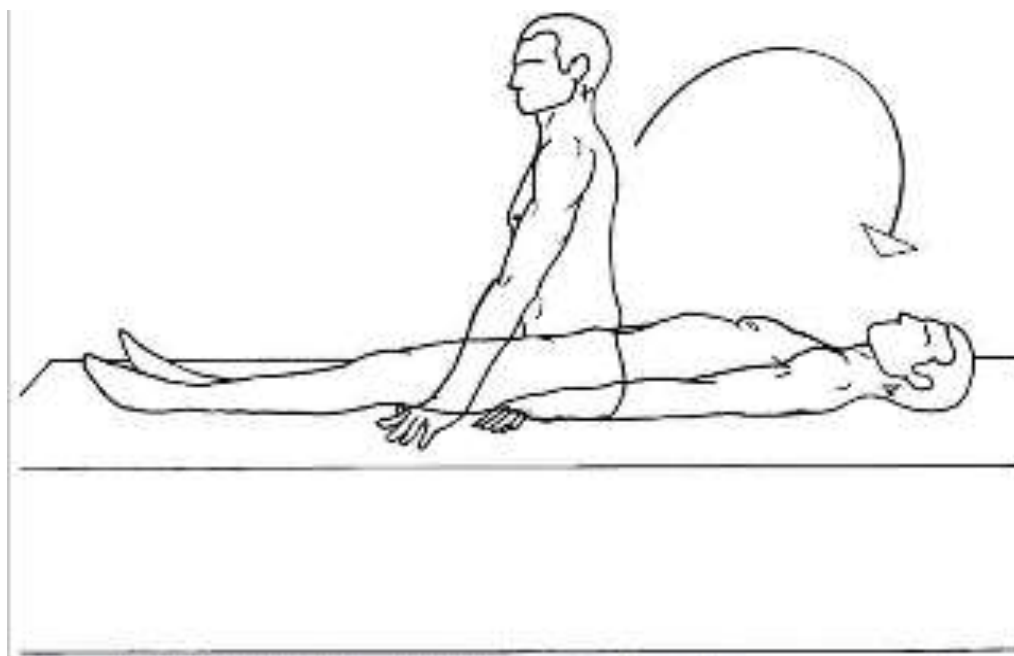


Figure 161 : « Asprella Single Manœuvre pour le diagnostic, en un temps, du VPPB du canal postérieur ou celui du canal latéral. Elle consiste en un passage brusque de la position assise à la position de décubitus dorsal, tête médiane, sous contrôle VNS.

Lorsque la manœuvre provoque un nystagmus rotatoire, la tête est tournée de 45 degrés, vers la droite en cas de nystagmus antihoraire, ou vers la gauche si ce dernier est horaire ; ensuite, le patient est rapidement placé en position de Dix et Hallpike (en abaissant par exemple rapidement le support céphalique de la table d'examen). Si, à cette issue, le nystagmus persiste ou devient plus intense, le diagnostic de VPPB du canal postérieur est retenu, et l'on enchaîne immédiatement par une manœuvre libératoire spécifique du CP (Epley, Sémont).

Si l'« Asprella Single Manœuvre » provoque un nystagmus horizontal, le diagnostic de VPPB du CH est retenu. Un nystagmus horizontal battant à droite, à titre d'exemple, peut traduire soit une forme géotropique du CH gauche, soit une forme agéotropique du CH droit. En effet, lorsque le patient passe en position de décubitus dorsal, le CH se trouve dans un plan vertical ; ainsi, la décélération brusque causée par la manœuvre entraîne une migration des débris otolithiques vers

le bas, entraînant donc un courant ampullipète s'ils sont localisés au niveau du bras postérieur du canal, et un courant ampullifuge s'ils siègent au niveau de la partie antérieure du canal.

Est ensuite réalisée une rotation de la tête de 90 degrés du côté vers lequel bat le nystagmus ; si le nystagmus devient plus intense, il s'agit vraisemblablement d'une forme géotropique ; à l'opposé, si le nystagmus devient moins intense, disparaît ou change de direction, on retiendra plutôt une forme agéotropique.

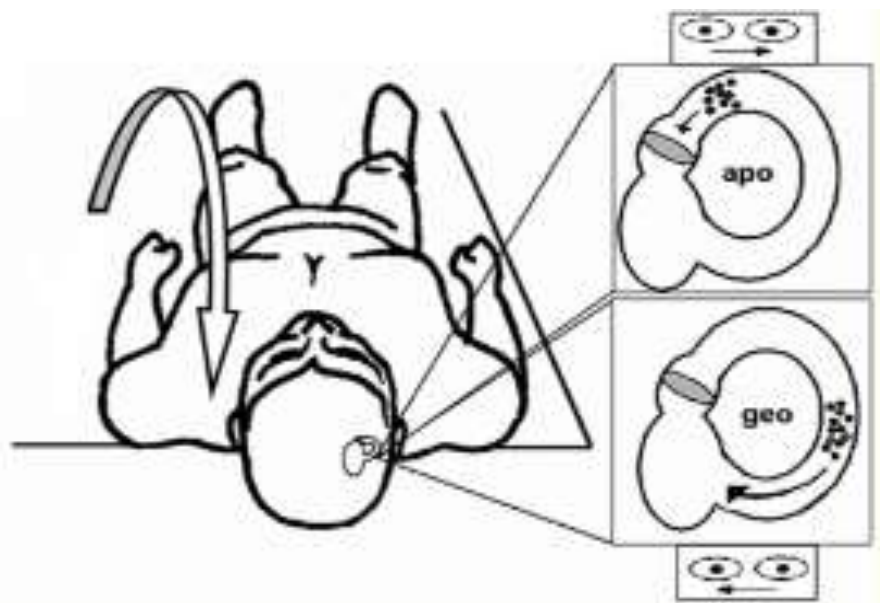


Figure 162 : « Asprella Single Manœuvre ». Lorsque le patient est couché sur le dos, les débris présents dans la partie antérieure du canal migrent –sous l'effet de la gravité– vers l'ampoule, créant un courant ampullifuge. Si les débris siègent dans la partie postérieure du canal, ils migrent vers l'utricule, générant un courant ampullipète.

Pour les formes géotropiques, les auteurs recommandent d'enchaîner par une manœuvre libératoire spécifique type « barbecue-roll » (Manœuvre de Lempert ou Manœuvre de Vanucci-Asprella, cette dernière étant préférée compte tenu de son efficacité pour le traitement des formes géotropiques, mais également pour obtenir une inversion d'un grand nombre de formes agéotropiques en formes géotropiques qui sont plus faciles à prendre en charge). La manœuvre libératoire est répétée sous monitoring vidéonystagmoscopique pour permettre de suivre l'évolution du nystagmus contemporaine de chaque étape, et ainsi de confirmer indirectement la migration des débris otolithiques, comme voulu, dans un sens ampullifuge (en constatant une décroissance graduelle de l'intensité du nystagmus battant vers le côté sain à chaque étape). La manœuvre est répétée (entre 3 à 10 fois selon les patients) jusqu'à ce qu'aucun nystagmus ne soit objectivé lorsque le patient passe en position de décubitus dorsal, traduisant une résolution de la canalolithiase (85% des cas dans la série analysée par les mêmes auteurs).

Concernant les formes agéotropiques, la réalisation de la manœuvre de Vanucci-Asprella vers le côté sain a permis, dans environ 65% des cas, une inversion de la forme agéotropique en forme géotropique (se traduisant par l'apparition d'un nystagmus géotropique de direction ipsilatérale lorsque la tête du patient est brusquement tournée vers le côté sain). Si l'on obtient cette inversion, la manœuvre est répétée, au moins 5 fois, jusqu'à ce qu'aucun nystagmus ne soit objectivé après rotation rapide de la tête du patient). Pour les 35% des cas restants, l'inversion n'étant pas obtenue, les auteurs proposent de réaliser la première étape de la manœuvre de Gufoni : le patient, initialement en position assise, est brusquement couché sur le côté atteint, tête alignée dans l'axe sagittal du corps ; l'apparition immédiate d'un nystagmus agéotropique indique un mouvement ampullifuge des

débris otolithiques. Le patient est allongé sur le dos et l'on enchaîne immédiatement par une manœuvre « barbecue » ; l'observation d'un nystagmus battant du côté sain à chaque palier de rotation de la tête de 90 degrés indique une progression des débris dans le sens ampullifuge. La répétition de la manœuvre de Vannucchi-Asprella une dizaine de fois a permis la résolution de la canalolithiase dans la grande majorité des cas, confirmée par la disparition du nystagmus lors du « supine-roll-test » de contrôle.

Au total, 98% des patients ont été traités efficacement dès la première séance, taux de réussite supérieure à ceux rapportés dans la littérature concernant toutes les manœuvres thérapeutiques réalisées de façon isolée.

4. VPPB du canal antérieur :

Le VPPB du canal antérieur a été décrit pour la première fois en 1994, et est considéré comme étant la forme la plus rare des canalolithiases[141], au vu de sa position anatomique supérieure qui devrait permettre une autorésolution de ces dernières dans la plupart des cas au cours de nombreuses activités quotidiennes. En effet, il est très difficile pour les débris de migrer de la cupule vers la partie antérieure du canal (trajet ascendant), et –dans les rares cas où les débris parviennent à “réaliser cet exploit”, ces derniers devraient être auto-résolutifs du fait que le bras postérieur du CA descend directement dans la *crus commune* et l'utricule[142].

Certains mécanismes pourraient rendre compte de la persistance de ces débris dans le CA (à l'origine d'un VPPB): lithiases de diamètre trop important entravant leur migration, altération des mécanismes de dégradation des lithiases, sténose de la *crus commune*, coexistence d'autres lésions vestibulaires (ischémiques, métaboliques...) favorisant la formation continue de débris (notamment chez les

sujets ayant des formes persistantes du VPPB)...En pratique, cette forme s'observe le plus souvent dans le cadre d'un "canal switch", survenant dans les suites de manœuvres positionnelles entreprises pour traiter un VPPB du canal postérieur ou latéral[125].

4.1. Diagnostic positif :

Il peut être soupçonné à l'interrogatoire, toujours dans un contexte de vertige positionnel paroxystique, sur le fait qu'il existe une instabilité en orthostatisme et un meilleur confort en décubitus.

Le diagnostic du VPPB du CSC antérieur s'effectue par la manœuvre de Dix-Hallpike (D-H) ou par la prise de décubitus dorsal, tête médiane en hyperextension cervicale (supine head hanging des Anglo-Saxons, SHH)[143]. Bien que le *supine head hanging* soit considéré comme étant le test le plus sensible pour le diagnostic du CA, les auteurs recommandent un protocole associant ce dernier à une manœuvre de Dix et Hallpike des deux côtés afin d'augmenter les chances de révéler un nystagmus positionnel typique[144].

Le positionnement de la tête lors des manœuvres de D-H ou du SHH fait migrer les débris otolithiques présents dans un CA dans un sens ampullipète excitateur, résultant en une contraction du muscle droit supérieur ipsilatéral et du muscle oblique inférieur controlatéral sur lesquels projette ce dernier. Ainsi, le nystagmus provoqué possède théoriquement **une composante verticale inférieure prédominante et une discrète composante torsionnelle battant du côté ipsilatéral.**

La composante torsionnelle est horaire pour une canalolithiase gauche et antihoraire en cas de canalolithiase droite. Elle peut être absente ou ne pas être évidente dès la première réalisation de la manœuvre provocatrice, imposant souvent une répétition de cette dernière. En effet, pour pouvoir attribuer un nystagmus

positionnel vertical inférieur à un VPPB du canal antérieur, il faut avoir obtenu au moins une fois la composante torsionnelle en accord avec le côté du positionnement en décubitus latéral. Le côté atteint est difficile à déterminer lorsque la composante torsionnelle n'est pas évidente.

Par opposition au nystagmus provoqué par une lithiase du canal postérieur, le nystagmus relatif à celle du CA peut apparaître sans latence et être persistant; il n'a pas systématiquement une évolution crescendo–decrescendo et s'inverse rarement au retour en position assise.

La manœuvre de Dix et Hallpike est utilisée pour le diagnostic du VPPB du CA, mais testant cette fois le canal antérieur du côté opposé à celui vers lequel on a tourné la tête du patient. Il faut comprendre qu'en faisant une manœuvre de Dix et Hallpike droite, on bascule aussi le patient dans le plan du canal antérieur gauche. Par exemple, chez un malade assis face à soi, quand on fait tourner la tête du patient vers sa gauche, on aligne à la fois le canal postérieur droit et le canal antérieur gauche dans le plan biscapulaire qui est le plan de bascule. Ainsi, l'observation d'un nystagmus vertical inférieur (avec ou sans composante torsionnelle évidente) à la manœuvre de Dix–Hallpike du côté droit diagnostique en principe un VPPB du CSC antérieur gauche (oreille la plus haute) et inversement.

Cependant, certains VPPB du CA peuvent voir le nystagmus apparaître ou s'intensifier à la manœuvre de Dix et Hallpike lorsque l'oreille supposée atteinte est la plus basse ce qui peut rendre la détermination du côté atteint difficile dans un grand nombre de cas[145].

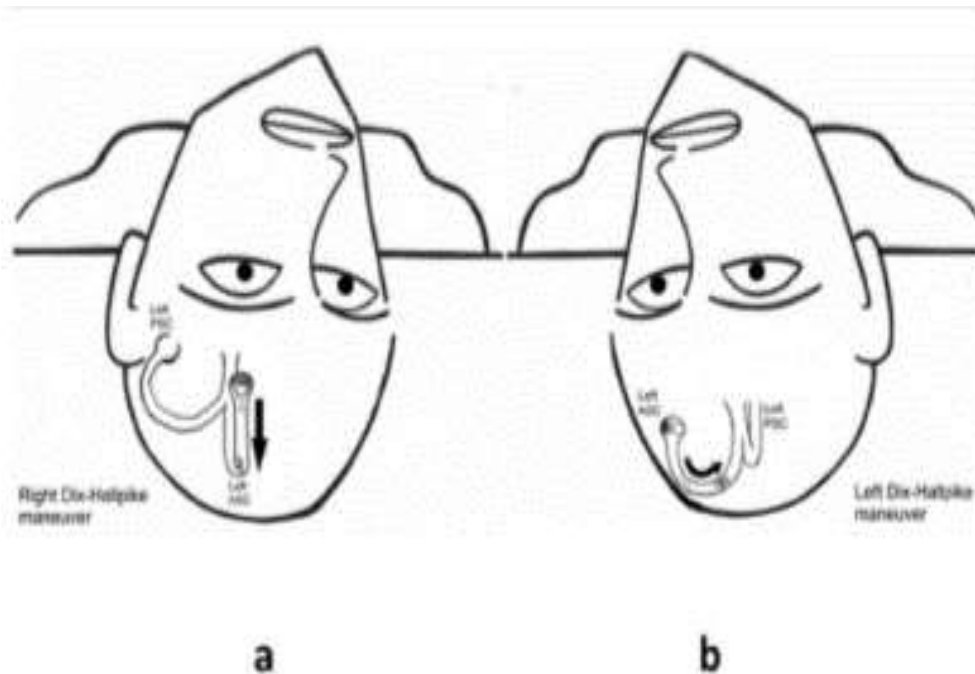


Figure 163 : Manoeuvre de Dix et Hallpike pour le diagnostic d'un VPPB du canal antérieur gauche. ASC: Canal semi-circulaire antérieur. PSC: canal semi-circulaire postérieur[146].

Le “supine-head hanging” consiste à assister le patient dans une position de décubitus dorsal en hyperextension cervicale (tête étendue en arrière de la table d'examen) aussi longtemps que possible. Le praticien observe les yeux du patient pendant environ 60 secondes pour guetter l'apparition d'un éventuel nystagmus évocateur. Ce test ne permet de déduire le côté atteint que si le nystagmus présente une composante torsionnelle, l'oreille affectée étant dans ce cas donnée par la direction de cette dernière.

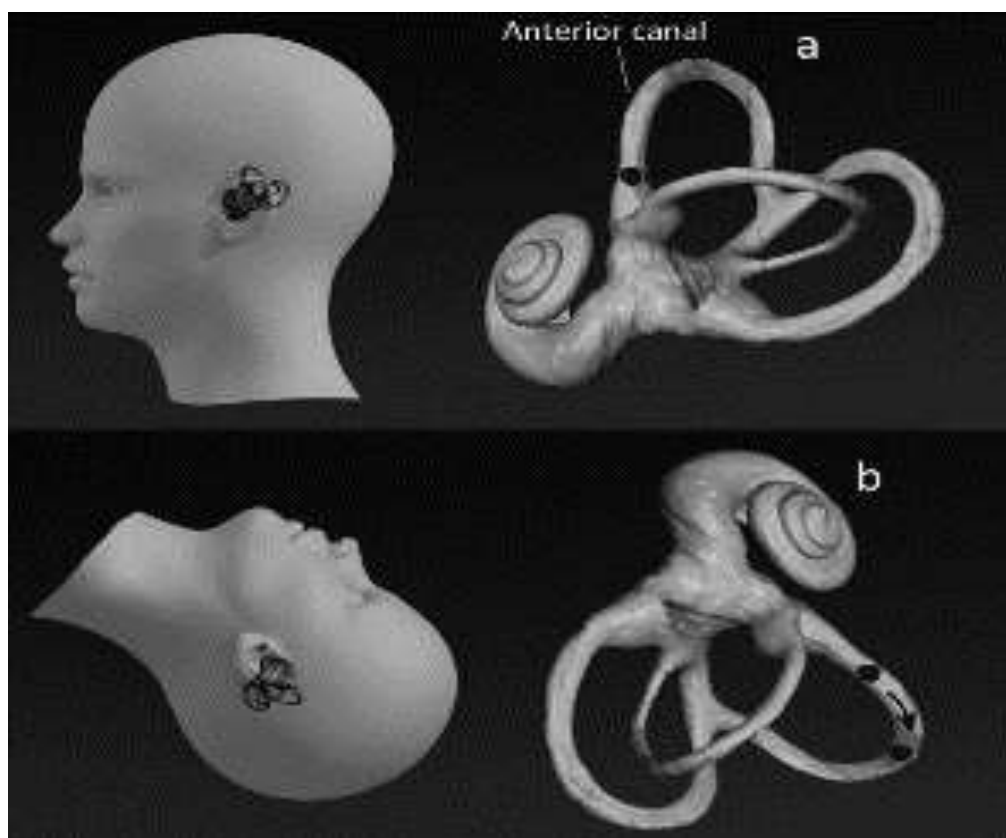


Figure 164 : Supine-head-hanging pour le diagnostic d'un VPPB du canal antérieur[146].

4.2. Diagnostic différentiel :

Un vertige positionnel associé à l'observation d'un nystagmus vertical inférieur est souvent un signe indicatif d'une affection neurologique centrale, en particulier celles impliquant les voies vestibulo-cérébelleuses (AVC, Encéphalopathie, SEP...), la jonction crânio-cervicale (malformation d'Arnold Chiari), ou encore une intoxication médicamenteuse.

L'origine centrale du nystagmus vertical battant vers le bas est probablement plus fréquente que celle liée à un trouble vestibulaire périphérique. Ainsi, une IRM cérébrale doit être systématiquement réalisée devant tout VPPB ne correspondant pas aux critères stricts de VPPB du CSC postérieur ou horizontal, donc en cas de

VPPB du CSC antérieur, ou ne cédant pas après une manœuvre libératoire, afin de s'assurer de l'absence de lésion de la fosse postérieure[145].

Des études récentes ont également admis qu'un nystagmus vertical provoqué au supine head hanging pouvait traduire un VPPB multicanalaire complexe ou un VPPB bilatéral du canal postérieur[147].

4.3. Manoeuvres libératoires :

Différentes manoeuvres thérapeutiques sont décrites dans la littérature, les plus fréquemment utilisées en pratique courante étant :

- La manoeuvre d'Epley inversée qui semble plus logique à réaliser lorsque le diagnostic a été porté par la manoeuvre de Dix-Hallpike,
- La manoeuvre de Yacovino ou celle de Li : généralement préférées lorsque le diagnostic est fait par le SHH ; elles présentent l'avantage de ne pas nécessiter la détermination du côté atteint.

4.3.1. Manoeuvre d'Epley et manoeuvre d'Epley inversée :

La manoeuvre d'Epley décrite pour le traitement du VPPB du canal postérieur peut également être utilisée pour libérer le canal antérieur. En pratique clinique, il est plus courant de recourir à une manoeuvre d'Epley inversée, c'est-à-dire commençant cette fois par une rotation de 45 degrés de la tête vers le côté sain. Le canal antérieur touché est débarrassé des otolithes par les mêmes séquences positionnelles que pour une canalolithiase postérieure controlatérale.

Concernant la manoeuvre d'Epley inversée :

- Le patient démarre en position assise.
- (A) : Le praticien place ensuite la tête en position tournée de 45° vers le côté sain (droit dans l'illustration).
- (B) : le corps du patient est couché en arrière, la tête en hyperextension

- cervicale à -30° en dessous du plan horizontal du lit, toujours orientée du même côté (position de Dix et Hallpike du côté sain) ;
- (C): la tête est tournée vers le côté affecté (oreille en position la plus basse, gauche dans l'illustration) ;
 - (D): Dès que le nystagmus et le vertige ont disparu, le clinicien roule le patient en décubitus latéral sur le côté controlatéral (côté de l'oreille saine, nez orienté vers le bas) ;
 - (E): Une fois le nystagmus et le vertige disparus, le clinicien replace enfin le patient en position assise.

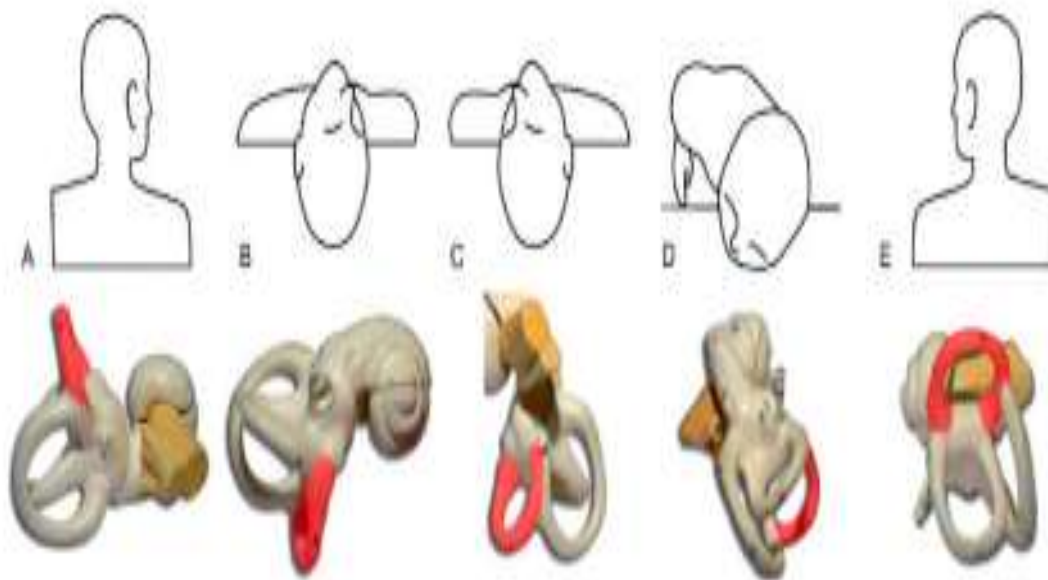


Figure 165 : Manœuvre d'Epley inversée pour le traitement d'une canalolithiase du canal semi-circulaire antérieur gauche[145].

La CRP et la manœuvre d'Epley inversée pour le traitement du VPPB du canal antérieur ont été étudiées dans une dizaine d'essais, révélant respectivement un taux moyen de réussite de 83,3 % et 91,5 %[106].

4.3.2. Manoeuvre de Yacovino :

Elle est réalisée en 4 étapes, séparées chacune d'un intervalle de 30 secondes:

- Le patient démarre en position assise, tête droite immobile **(a)** ;
- Il passe en position de décubitus dorsal avec la tête en hyperextension de 30° en dessous de l'horizontale (supine head-hanging position) **(b)** ;
- Ensuite, la tête est redressée menton contre poitrine **(c)** ;
- Enfin, le patient revient à la position assise **(d)** ;

Dans une revue rétrospective en 2009, Yacovino rapporte un taux de résolution du VPPB de 84,6% après une seule manœuvre. De manière globale, il était nécessaire de réaliser 1,2 ou jusqu'à 3 fois la manœuvre pour traiter les patients avec succès[148].

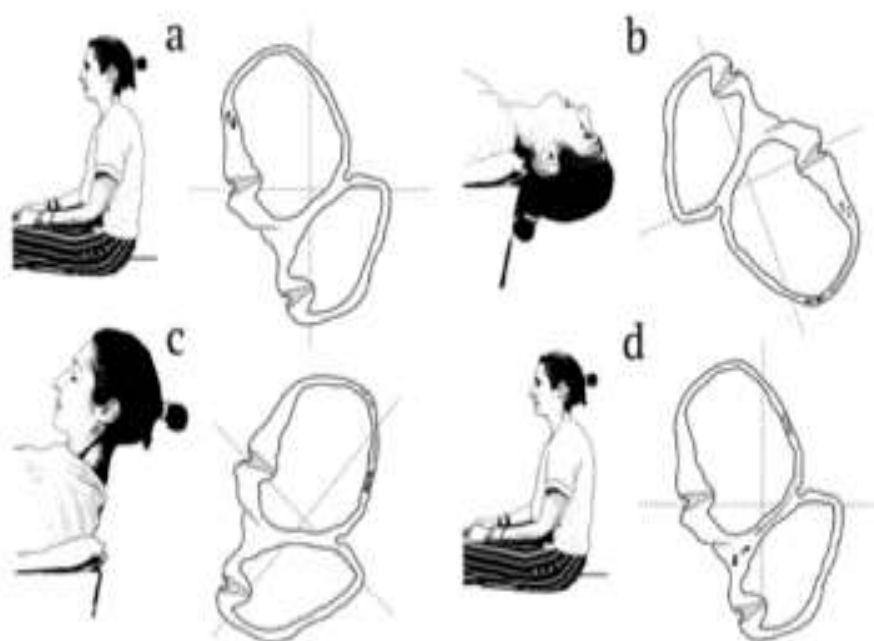


Figure 166 : Manoeuvre de Yacovino pour le traitement du VPPB du canal antérieur.

Les étapes (a), (b), © et (d) sont décrites dans le texte sus-jacent[106].

4.3.3. Manoeuvre de Li :

Li et al. Ont proposé une série de manœuvres provocatrices et libératoires de réalisation très simples pour les différentes formes de VPPB. Appliquées à 216 patients atteints de VPPB des canaux postérieur, horizontal et antérieur, ces techniques ont révélé un taux de résolution du vertige de 96,7%, tous types confondus. Leur approche se distingue de celles de routine par le fait que le diagnostic est posé et la manœuvre libératoire réalisée, non sur la base des caractéristiques du nystagmus provoqué, mais seulement sur la sensation vertigineuse rapportée par le patient au cours de la position adoptée[149].

Le diagnostic de VPPB du canal antérieur est posé lorsque le patient allègue un vertige en position du supine-head-hanging (décubitus dorsal en hyperextension cervicale). Les auteurs enchaînent de suite par la manoeuvre libératoire dite “de Li”, dont la réalisation ne requiert pas de connaître le côté atteint :

- Le patient démarre en position du SHH, jambes pendant de part et d'autre de la table d'examen **(A)**.
- Le praticien se place à la droite du patient et le bascule aussi vite que possible en avant, face contre la table d'examen **(B)**. Cette position est maintenue durant 4 minutes avant de redresser le patient en position assise.

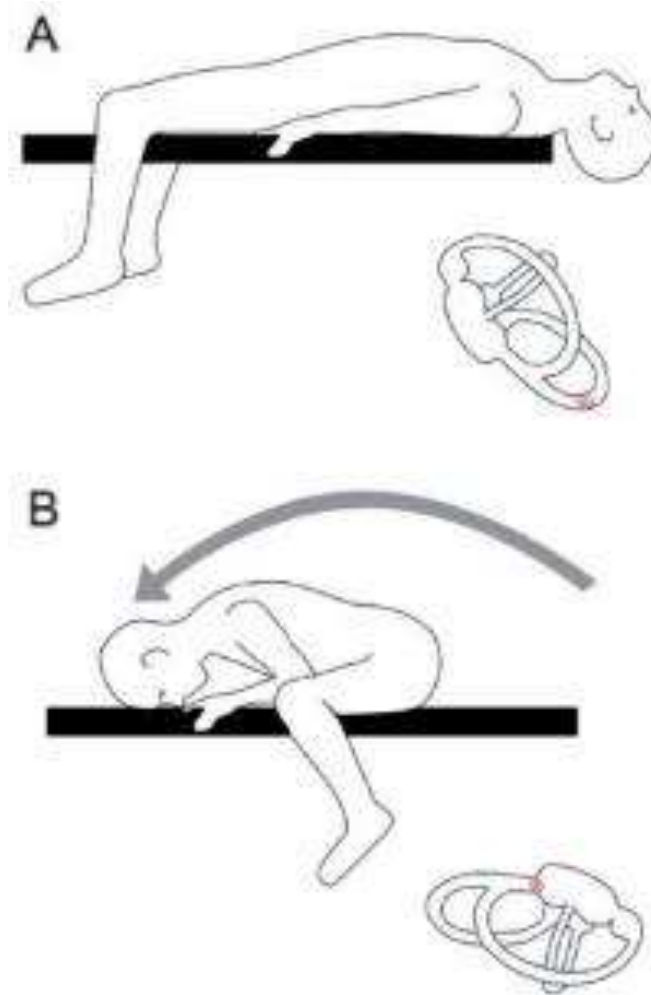


Figure 167 : Manoeuvre de Li pour le traitement du VPPB du canal antérieur[145].

II. Maladie de Ménière :

1. Introduction :

La maladie de Ménière est une affection chronique de l'oreille interne caractérisée par des crises de vertiges rotatoires de quelques minutes à plusieurs heures, une surdité unilatérale fluctuante associée à des acouphènes et une sensation de plénitude de l'oreille, le tout évoluant sur le mode paroxystique. Il s'agit sans doute du plus connu des vertiges, bien qu'elle ne concerne que 6 à 10% des patients consultant en ORL pour ce motif.

La maladie de Ménière peut survenir à tout âge, avec une prédilection pour les adultes d'âge moyen en pleine activité. Selon certaines études, les femmes seraient plus souvent atteintes que les hommes.

Malgré l'impressionnante quantité de travaux qui lui ont été et lui sont toujours consacrés, la Maladie de Ménière demeure une pathologie mystérieuse et intrigante qui a su fermement garder le secret de son étiologie précise. Les mécanismes physiopathologiques restent discutés, mais le rôle de variations des pressions des liquides labyrinthiques, définissant l'hydrops endolymphatique, est le plus probable. Le développement de l'IRM de l'oreille interne, haute définition, 3 Tesla, a permis une meilleure visualisation des structures de l'oreille interne, notamment la mise en évidence de l'hydrops endolymphatique in vivo qui ouvre de nouvelles perspectives tant sur plan de la recherche clinique que sur celui du diagnostic. Le diagnostic repose encore aujourd'hui sur des critères diagnostiques cliniques établis et révisés par un consensus élargi de sociétés savantes internationales; cependant, ces critères ne prennent pas en compte les explorations cochléo-vestibulaires réalisées en pratique courante. Si ces dernières permettent d'orienter le diagnostic du praticien, aucune n'a jusqu'alors permis d'obtenir un

diagnostic de certitude avec une spécificité et une sensibilité suffisante[150]. Il s'agit donc d'une problématique diagnostique récurrente dans la pratique, et qui relève du problème de santé publique compte tenu de sa relative fréquence (touche jusqu'à 190 personnes sur 100 000 selon les études[151]), de sa diversité clinique, mais surtout de son caractère particulièrement invalidant sur le plan psychologique et socioprofessionnel.

2. Physiopathologie :

La physiopathologie exacte de la maladie de Ménière est encore débattue. L'implication de l'hydrops endolymphatique est néanmoins reconnue mais son rôle exact est sujet à controverse. Il correspond à une distension, une hyperpression, ou une dilatation du compartiment endolymphatique de l'oreille interne.

L'hydrops endolymphatique a été retrouvé sur les rochers de patients décédés porteurs d'une maladie de Ménière. Il débute au niveau de l'apex du canal cochléaire, expliquant l'atteinte auditive sur les fréquences graves au début, atteint tout le canal cochléaire puis le saccule et force la valvule utriculo-endolymphatique s'étendant alors à l'utricule et aux canaux semi-circulaires.

De nombreuses théories tentent d'expliquer cet hydrops. La plus probable est que l'hydrops relèverait d'une insuffisance de réabsorption de l'endolymphe par le sac endolymphatique.

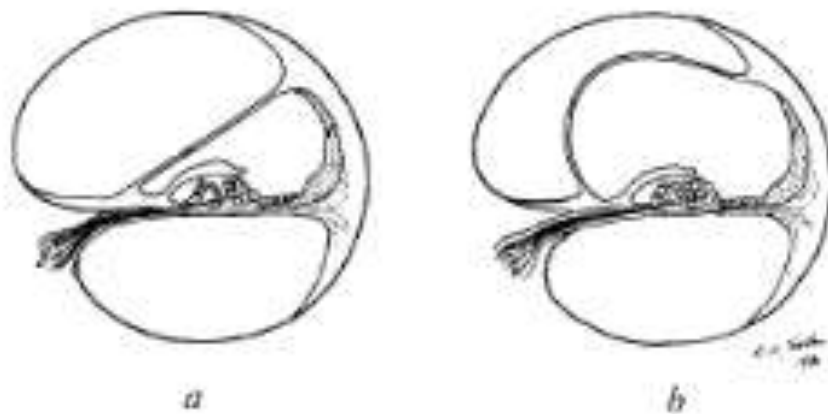
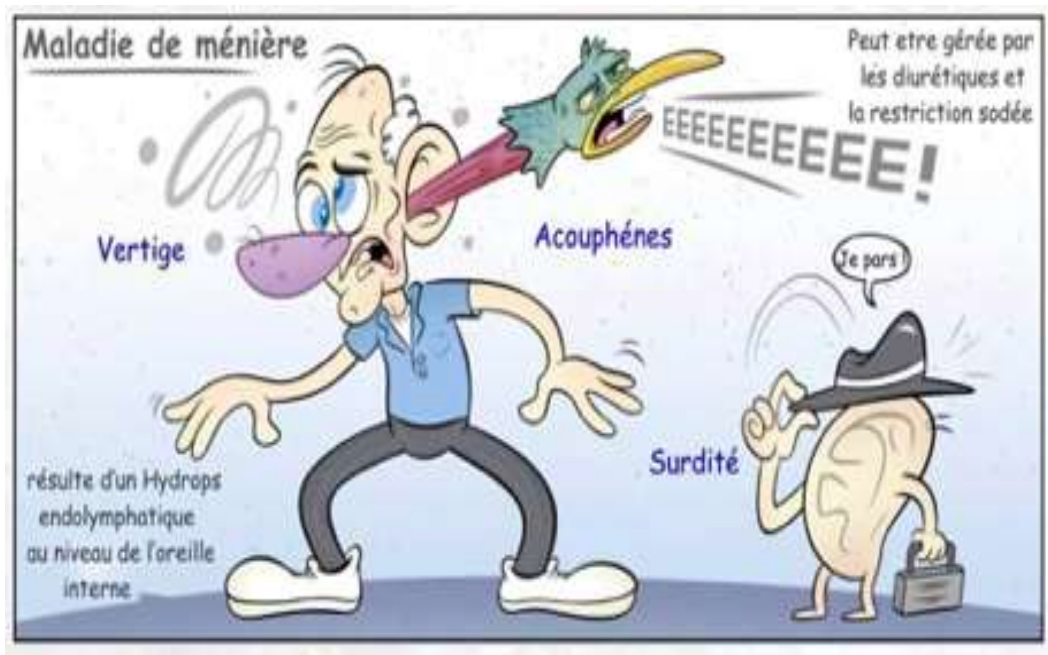


Fig. 3.12.1. Diagram showing dilatation of the endolymphatic compartment of the cochlea in Ménière's syndrome.
 a. Normal.
 b. Ménière's syndrome.

Figure 168 : Schématisation de l'hydrops endolymphatique, refoulant la scaa tympani[13].

3. Tableau clinique :



La principale caractéristique de la maladie Ménière est la grande variabilité des symptômes et de leur sévérité, non seulement d'un patient à l'autre, mais également chez un même patient en fonction de la phase évolutive. Cette fluctuation, caractéristique au point de faire partie de la définition de la maladie, fait –avec la diversité des formes cliniques– tout l'enjeu diagnostique de la Maladie de Ménière.

Pour le praticien, le diagnostic sera l'un des premiers à évoquer (par argument de fréquence) devant l'association de vertiges et de signes auditifs synchrones. Les choses se corsent lorsque les signes sont initialement dissociés ou isolés. Dans tous les cas, le diagnostic ne peut jamais être porté sur la première crise ; la récurrence et l'évolution dans le temps des symptômes étant des éléments majeurs à suivre pour conforter le bien-fondé du diagnostic présumé. Ces nombreuses constatations justifient un retard diagnostique fréquent, avec un délai qui peut atteindre plusieurs années, ainsi que l'acharnement dont a fait preuve la communauté scientifique pour finaliser des critères diagnostiques consensuels (cf infra).

Dans sa forme typique, le tableau clinique de la MM est marqué par la survenue, simultanée ou dissociée dans le temps, d'une triade symptomatique associant :

- Une crise vertigineuse aigue et résolutive
- Une atteinte auditive fluctuante
- Des acouphènes unilatéraux, initialement intermittents

L'interrogatoire permet de préciser la chronologie de l'apparition des symptômes, qui est souvent stéréotypée pour un même patient. La crise est typiquement inaugurée par une aura caractéristique, alertant le patient et lui permettant d'interrompre ses activités potentiellement à risque lors du vertige (conduite automobile...), comprenant[152] :

- **Une sensation de plénitude de l'oreille**, brutale et très marquée, conduisant à la répétition de manœuvres de Valsalva dans une tentative d'y mettre fin ; ces dernières demeurent vaines.
- **Une surdité brutale ou l'aggravation d'une surdité ancienne du même côté.** Elle s'accompagne typiquement d'une atteinte qualitative de l'audition avec distorsion des sons, diplacousie et souvent hyperacousie douloureuse responsable d'une intolérance aux sons.
- **Un acouphène grave unilatéral** (souvent décrit en "conque marine"), s'intensifiant progressivement et de façon continue, parfois au premier plan et pouvant persister longtemps après la résolution de la crise, voir demeurer permanent (dimension psychologique surajoutée).

L'aura de crise est suivie de près de l'installation d'un syndrome neurovégétatif particulièrement intense avec nausées, vomissements, sueurs, diarrhée...

Puis survient en quelques minutes un grand vertige rotatoire, très invalidant, imposant le décubitus dans l'obscurité totale, les yeux clos. Il persiste de plusieurs minutes à quelques heures, sans rarement dépasser les 24h. Une durée minimale de 20 minutes a été retenue dans les recommandations pour caractériser la maladie de Ménière.

La surdité est quasi-constante, mais est souvent omise par le patient dans son descriptif, noyée par la puissance des autres signes. Elle semble plus distinctement perçue dans les heures suivant l'amendement du vertige. Les caractéristiques principales des troubles auditifs dans la MM sont le caractère fluctuant, l'unilatéralité du déficit et sa prédominance sur les fréquences graves. Ces font de la MM l'une des rares étiologies de vertige où le patient sait dire que l'oreille est

responsable de son trouble et est, mieux, capable de désigner le côté atteint (“le malade désigne son côté malade”).

La crise s’estompe progressivement. Les acouphènes et la surdité se font de moins en moins gênants, et le vertige disparaît de façon plus ou moins complète. Une instabilité résiduelle et une asthénie profonde peuvent persister de longues heures, voire plusieurs jours après la crise.

Des céphalées sont parfois rapportées par le patient. L’interrogatoire doit s’attarder à en préciser les caractéristiques, tout comme les antécédents migraineux du patient. En effet, la céphalée peut s’inscrire dans le tableau clinique de la MM (souvent décrite comme une pression céphalique diffuse), ou témoigner de l’association de la maladie avec une migraine. Enfin, l’analyse des céphalées s’intègre dans ce qui est de l’ordre du diagnostic différentiel de la maladie de Ménière à savoir les migraines vestibulaires.

La fréquence de répétition des crises est très variable selon les patients, et chez un même patient, allant de plusieurs crises par semaine à quelques crises espacées de plusieurs mois ou années.

La récurrence et le caractère imprévisible sont très caractéristiques de la maladie. Cependant, certains de nombreux auteurs attestent l’influence des facteurs psychologiques sur la survenue des crises (suites d’un choc émotionnel, d’un stress, de difficultés familiales ou professionnelles...), faisant suspecter le rôle potentiel des hormones dites de stress dans la survenue d’un hydrops transitoire. [9], [152]

4. Histoire naturelle de la maladie :

On peut décrire schématiquement 4 phases évolutives [9]:

4.1. Phase initiale :

Elle se caractérise le plus souvent par une crise vertigineuse sans signes auditifs ressentis. La MM peut également se manifester par des signes cochléaires isolés avec surdité fluctuante, sensation de plénitude de l'oreille, ou parfois une surdité brusque sur les basses fréquences. Le diagnostic est difficile à ce stade. Dans la majorité des cas, la triade caractéristique se complète au bout d'environ un an, et l'atteinte est unilatérale.

4.2. Phase active :

Cette phase dure de 5 à 20 ans selon les études. Les crises se répètent sur un mode paroxystique, et leur résolution est quasi-complète, avec néanmoins la persistance de troubles cochléo-vestibulaires résiduels (instabilité, acouphènes et surdité légère) chez certains patients. L'intensité et la fréquence de répétition sont très variables. De longues périodes de rémission ne sont pas rares.

4.3. Phase de déclin :

La résolution des crises est de moins en moins complète, laissant progressivement des séquelles définitives.

Les crises vertigineuses s'espacent, perdent en intensité puis disparaissent en une vingtaine d'années, laissant parfois place à une instabilité chronique ou à la survenue intermittente de "catastrophes otolithiques de Tumarkin" (concernent environ 10% des patients à un stade très avancé de la maladie). Elles correspondent à des crises très brèves (moins d'une minute), survenant sans prodromes, et donnant au patient l'impression d'être violemment "projeté par terre". Elles entraînent souvent une chute brutale avec un risque important de blessures et de

fractures, motivant le plus souvent le recours à des options thérapeutiques radicales.

Sur le plan auditif, on observe habituellement une surdité unilatérale sévère portant sur toutes les fréquences et parfois un acouphène définitif ipsilatéral. Les pertes fonctionnelles cochléaires et vestibulaires s'accroissent progressivement, puis se stabilisent à un seuil d'audition de 50 à 70 dB, une capacité de discrimination de la parole de 50 à 40 % et une réduction de la réponse calorique d'environ 50 %[153]. Il est très rare de constater une aréflexie complète ou une cophose, posant alors la question du diagnostic différentiel avec en particulier des tumeurs intracochléaires ou intralabyrinthiques.

4.4. Bilatéralisation :

Une bilatéralisation s'observe dans un pourcentage non négligeable de cas; sa fréquence est diversement appréciée dans la littérature. Selon certaines études, la pathologie évoluerait vers une forme bilatérale dans plus de 35% des cas après 10 ans d'évolution, et 47% après 20 ans[154].

Elle aggrave lourdement le pronostic fonctionnel du patient et constitue un élément majeur à considérer avant de proposer une thérapeutique destructive, en particulier chirurgicale.

Tous les auteurs s'accordent à affirmer que l'affection est initialement unilatérale dans l'immense majorité des cas, la bilatéralisation ne survenant que tardivement. Les formes bilatérales à court terme posent la question du diagnostic différentiel avec les pathologies tumorales ou auto-immunes.

5. Critères diagnostiques :

Bien qu'aucun autre trouble vestibulaire n'ait fait l'objet d'un plus grand nombre de publications, la MM demeure un défi pour la pratique et la recherche ORL. La diversité des symptômes d'un patient à l'autre, et pour un même patient leur évolution dans le temps, justifie de disposer de critères diagnostiques précis. Parallèlement au fait que de nombreuses sociétés savantes internationales n'aient aucunement lésiné dans la publication de critères diagnostiques dans une tentative de faciliter l'approche de cette entité clinique, les critiques n'ont fait que croître du fait des nombreuses failles, motivant d'incessantes actualisations.

L'académie américaine d'ophtalmologie et d'oto-rhino-laryngologie (American Academy of Ophthalmology and Otolaryngology) a publié en 1972 « la première version » de critères diagnostiques de la MD, et a exprimé de la manière la plus explicite qui soit –et ce dès la première phase de la publication– la difficulté de l'enjeu diagnostique ("La maladie de Ménière est capricieuse tant dans sa présentation que dans sa réponse au traitement"), et l'importance d'adopter une approche diagnostique individuelle plutôt que de se conformer à des critères objectifs stricts établis à des fins scientifiques[155]. Ces critères ont été modifiés très récemment par un consensus élargi de sociétés savantes internationales, et sont encore à ce jour les plus adoptés en pratique clinique.

CRITERES	
MM confirmée	MM définie + confirmation histopathologique après autopsie
MM définie	Au moins 2 crises vertigineuses de 20 min ou plus avec : <ul style="list-style-type: none"> - Un épisode de surdité neurosensorielle documentée - Un acouphène ou plénitude d'oreille homolatérale - Autres causes exclues
MM probable	Au moins une crise vertigineuse de 20 min avec : <ul style="list-style-type: none"> - Un épisode de surdité neurosensorielle documentée - Un acouphène ou plénitude d'oreille homolatérale - Autres causes exclues
MM possible	Une crise vertigineuse évocatrice avec déséquilibre avec/sans surdité neurosensorielle, fluctuante ou non.

Critères diagnostiques de la Maladie de Ménière, par l'AAO-HNS [1975][155].

D'autres critères diagnostiques actualisés en 2015 par « The Bárány Society Classification Committee » n'ont pu s'affranchir de la critique, mais sont tout de même largement admis au sein de la communauté scientifique. 3 entités sont définies en fonction de la présentation clinique : la MM « certaine », « probable » et « retardée ». La MM est « certaine » lorsque le patient a présenté au moins deux crises de vertiges rotatoires d'une durée de 20 min à 12 h et une surdité neurosensorielle unilatérale dans les basses et moyennes fréquences documentée par un audiogramme tonal. Elle est « probable », lorsque le patient présente des vertiges typiques associés à des symptômes otologiques fluctuants mais que la surdité neurosensorielle n'est pas objectivée. Enfin la MM « retardée » se caractérise par le fait que la surdité neurosensorielle précède l'apparition des symptômes vestibulaires de plusieurs mois à années[156].

Tableau : Critères de la maladie de Ménière. [Proposé PAR : The Classification Committee of the Barany Society, The Japan Society for Equilibrium Research, The European Academy of Otolology and Neurotology, The Equilibrium Committee of the American Academy of Otolaryngology–Head and Neck Surgery and the Korean Balance Society].

MM définie	MM probable
Plus de deux crises de vertiges durant de 20 min à 12 h (durée du repos au lit obligatoire car mouvement impossible).	Plus de 2 crises de vertige de 20 min à 12h
Surdité neurosensorielle unilatérale sur fréquences graves et médium sur au moins un audiogramme fait pendant ou après une crise. Surdité définie de 30 dB HL en conduction osseuse sur deux fréquences contiguës inférieure à 2 kHz. En cas de surdité bilatérale, il faut une atteinte supérieure ou égale à 35 dB HL.	Fluctuations des symptômes otologiques
Fluctuation des symptômes otologiques (surdité, acouphène ou plénitude d'oreille)	Sans autres diagnostics pouvant expliquer les symptômes
Sans autres diagnostics pouvant expliquer les symptômes	

La MM reste un diagnostic d'exclusion après élimination d'une autre pathologie pouvant expliquer les symptômes (cf diagnostic différentiel).

6. Diagnostic différentiel :

Certaines affections peuvent se traduire par une symptomatologie cochléovestibulaire fluctuante en rapport avec un trouble pressionnel de l'oreille interne. Si ce dernier est d'origine primitive dans la MM, il peut être secondaire à la présence d'une tumeur au sein du labyrinthe et de ses structures de régulation, ou à son voisinage. C'est le cas des tumeurs du sac endolymphatique, des méningiomes de la face postérieure du rocher ou des tumeurs de l'angle pontocérébelleux infiltrant le sac, ou des kystes arachnoïdiens de la citerne de l'angle modifiant les pressions au voisinage de l'aqueduc cochléaire.

Le neurinome du VIII commence comme une maladie de Ménière dans 5 % des cas, associant des vertiges paroxystiques et une *surdité de perception unilatérale* (en rapport avec des poussées d'œdème ou des hémorragies intratumorales). Cependant, plusieurs éléments permettent en règle de redresser le diagnostic. L'audiométrie révèle une atteinte prédominant sur les fréquences aiguës et une dissociation entre audiométrie tonale et vocale. L'absence de recrutement aux PEA permet d'écartier une MM. Enfin, au moindre doute, l'IRM, capable de détecter des tumeurs de l'ordre du millimètre, redresse le diagnostic.

Une surdité de perception bilatérale d'emblée doit faire penser à l'hydrops syphilitique et aux maladies auto-immunes telles la maladie de Cogan, au cours de laquelle le vertige s'accompagne d'oscillopsies caractéristiques. La surdité prédomine souvent sur les fréquences graves. L'IRM objective l'absence de liquide labyrinthique en T2, et un rehaussement après injection en rapport avec l'infiltration granuleuse des deux vestibules[4].

La fistule périlymphatique peut également se manifester, comme une MM, par une surdité fluctuante et des épisodes vertigineux paroxystiques. Le signe de la fistule est encore ici positif. Les antécédents du patient, le contexte et enfin une TDM des rochers permettent généralement de redresser le diagnostic.

Les diagnostics différentiels de la maladie de Ménière sont très nombreux. Une IRM de la fosse postérieure et de la charnière cervico-occipitale (en coupes axiales et sagittales, sans et après injection de produit de contraste, comportant des acquisitions 3D, haute résolution pondérées T2) est essentielle avant de déclarer le diagnostic. Elle permet d'éliminer une cause tumorale (tumeur de l'angle ponto-cérébelleux, tumeur du sac endolymphatique), malformative (malformation de Chiari) ou inflammatoire dégénérative (Sclérose en plaques).

TABLEAU : Principaux diagnostics différentiels de la Maladie de Ménière[157]:

Neoplasique	Schwannome vestibulaire
	Méningiome et autres néoplasies de l'angle ponto-cérébelleux
	Tumeur du sac endolymphatique
Génétique	Surdit� neurosensorielle autosomique dominante de type 9 (DFNA9) caus�e par le g�ne COCH
	Surdit� neurosensorielle autosomique dominante de type 6/14 (DFNA6/14) caus�e par le g�ne WSF1
Autoimmune/inflamatoire	Syndrome de Cogan
	Scl�rose en plaque
	Syndrome de Susac
	Syndrome de Vogt-Koyanagi-Harada
Infectieux	Neuroborreliose
	Otosyphilis
Neurologique	Migraine vestibulaire
	Paroxysmie vestibulaire (compression neurovasculaire)
	Accident vasculaire c�r�bral vertebro-basilaire
Anatomique	Trois�me fen�tre (fistule perilymphatique, dehiscence du canal semi-circulaire sup�rieur, aqueduc vestibulaire �largi)
	Malformation de Chiari de type 1

7. Strat gie diagnostique :

7.1. Etape clinique :

L'examen clinique d'un patient ayant une maladie de M ni re ou suspect de l' tre doit comporter 3 temps principaux, dont l'objectif est de rechercher les crit res diagnostiques ou des arguments en faveur des diagnostics diff rentiels :

- Premier temps : Interrogatoire "policier":

Comme pour toutes les autres causes de vertige, l'interrogatoire occupe une place centrale dans l'orientation diagnostique. Il permet de rechercher des caract res  vocateurs, mais  galement d' valuer le profil psychologique du patient qui influence de fa on majeure sa mani re "d'accepter et de vivre sa maladie".

Tableau : Elements de l'anamnèse dans a maladie de Ménière.

S : Symptômes	Vertige, Nausées, Instabilité
O : Fréquence (Often)	Très variable. Périodes de rémission allant de quelques semaines à plusieurs mois
S : Début (Since)	Très variable, Mois, Années...
T : Facteurs déclenchants (Trigger)	Crises spontanées, Excès de caféine ou de sel, Stress et facteurs émotionnels...
O : Signes auditifs (Otology)	Sensation de plénitude et de pression dans l'oreille, Acouphènes, Surdit�, Intolrance aux sons forts ...
N : Signes Neurologiques	AUCUN
E : Evolution	Fluctuation des signes +++, tant en mati�re d'intensit� qu'en fr�quence d'apparition.
D : Dur�e	De 20 minutes (dur�e minimale consensuelle) � 24 heures

- **Deuxi me temps : Examen clinique :**

Au cours d'une crise, l'examen est souvent entrav  par l'importance des vertiges et des signes v g tatifs. L'examen clinique poss de une valeur diagnostique lorsqu'il permet d'objectiver un syndrome vestibulaire harmonieux dont le sens change au cours de l' volution de la crise   court et moyen terme du fait de la r versibilit  de l'hydrops et du caract re fluctuant de la maladie. Plus que le sens des d viations segmentaires et du nystagmus, les  l ments les plus importants  

souligner sont le caractère harmonieux du syndrome vestibulaire et l'absence de tout signe neurologique.

Outre l'examen oto-neurologique (otoscope, acoumétrie, examen neurologique complet,,), l'examen de l'œil et des mouvements oculaires en vidéonystagmoscopie représente le principal support clinique. Il comporte :

- **La recherche d'un nystagmus spontané avec analyse de ses différentes caractéristiques.**

Si l'examen est réalisé en période de crise, il objective un nystagmus spontané périphérique le plus souvent intense (>5 degrés/s), caractérisé par une inversion de phase dont les mécanismes physiopathologiques ne sont pas encore clairement établis. Il bat initialement du côté de l'oreille malade (phase irritative), puis sa direction s'inverse pour battre vers l'oreille saine (phase parétique).

En dehors de la crise, les résultats de l'examen dépendent des ressources sensorielles de l'oreille atteinte, mais également des processus de compensation vestibulaire et centrale. Ils sont donc très variables en fonction du stade évolutif de la maladie[9] :

- Si les ressources sensorielles sont intégralement préservées, comme c'est le cas dans les débuts de l'évolution, l'examen peut être strictement négatif. Aucun nystagmus spontané n'est observé.
- Lorsque l'altération des ressources sensorielles est encore réversible, autrement dit lorsque l'HE exerce une traction sur les cils des cellules toniques mais sans que ces dernières ne soient détruites, l'examen peut objectiver un "syndrome de récupération", résultat d'une restauration des entrées vestibulaires périphériques et d'une compensation centrale. On observe un nystagmus dit "de récupération" battant vers l'oreille malade,

associé à des déviations segmentaires dans le sens opposé.

- Au stade de destruction des cellules ciliées (par l'intoxication potassique), un déficit sensoriel irréversible s'installe du côté du canal affecté. L'examen constate un nystagmus de type destructif, associé à des déviations segmentaires et à un Weber caractéristique.
- **La recherche d'un nystagmus provoqué au head shaking test et au test vibratoire osseux** : Les caractéristiques précises du nystagmus induit au head shaking test (HSN) ou par le test vibratoire (VIN) au cours de la Maladie de Ménière ne sont pas clairement établies dans la littérature, et ne sont donc d'aucune aide au praticien pour avancer dans le diagnostic, si ce n'est de révéler par leur présence l'existence d'une asymétrie vestibulaire aux hautes fréquences, latente car ne se traduisant par aucun nystagmus spontané. Les tests au vibreur ou le head shaking test sont tantôt négatifs, tantôt positifs et, dans ce dernier cas, le sens du nystagmus par rapport au côté de l'oreille malade peut être quelconque.

Une étude a été menée auprès de 87 patients ayant une Maladie de Ménière définie : les HSN et NIV ont été enregistrés en vidéonystagmoscopie au cours de 121 périodes de crise, puis en période intercritique. Une première conclusion a été que des nystagmus sont plus volontiers provoqués (que ce soit par le HST ou par les vibrations) en période de crise qu'en période intercritique. La deuxième conclusion porte sur la direction des différents nystagmus enregistrés. Concernant le head shaking test, le nystagmus provoqué battait vers l'oreille malade pendant la phase irritative dans 80% des cas, et vers l'oreille saine pendant la phase parétique dans 83% des cas. Par contre, le nystagmus induit par la vibration battait le plus souvent (84%) vers le côté sain, indépendamment de la phase de la crise[158]. Les auteurs

s'aventurent à penser que la description précise des paramètres des nystagmus pourrait être une piste prometteuse pour définir le stade de la maladie chez un patient donné et mieux comprendre les mécanismes physiopathologiques qui la sous-tendent.

- **L'étude du Head Impulse test** : Complète l'exploration canalaire aux fréquences élevées, et est généralement négative dans la Maladie de Ménière.
- **La recherche d'un signe de la fistule**, qui est souvent positif à un stade avancé de la maladie. En raison de la dilatation des espaces endolymphatiques, le saccule vient au contact de l'étrier, ce qui explique qu'un vertige et des nystagmus puissent être déclenchés par de simples mouvements de ce dernier (pression appliquée aux CAE, manoeuvre de Valsalva...).
- **De principe, la recherche d'un nystagmus positionnel** est systématique afin d'éliminer un VPPB.

– [Troisième temps : Évaluation du handicap:](#)

Le retentissement de la maladie de Ménière est souvent très important. Les crises représentent en effet une réelle hantise pour la majorité des patients, tant par leur intensité que par leur caractère imprévisible et fluctuant. Le vertige –ainsi que l'appréhension d'en avoir en public– semblent être de ces symptômes pour lesquels le patient se voit contraint de modifier sa façon de vivre et développe rapidement des comportements d'évitement. Il n'est pas rare de voir se développer anxiété, trouble phobique, dépression grave, abandon de postes, retrait social...

Le handicap de la maladie doit être évalué de façon objective par une échelle de mesure de la qualité de vie. Le questionnaire d'autoévaluation développé par

l'AAO-HNS est un outil utile pour le suivi d'un patient donné et reste une référence, surtout à l'heure d'évaluer l'efficacité des thérapeutiques proposées.

Les six grades de l'échelle de niveaux fonctionnels se déclinent ainsi dans les mots du patient[159] :

1. Ma maladie vertigineuse n'a aucun retentissement sur mes activités.
2. Quand j'ai un vertige, je dois arrêter mes activités pour un certain temps mais le vertige s'arrête rapidement et je peux les reprendre. Je continue à travailler, à conduire, et m'implique dans la plupart de mes activités. Je n'ai pas eu besoin d'aménager mes projets ni de faire certaines adaptations de mes activités à cause de mes vertiges.
3. Quand j'ai un vertige, je dois arrêter mes activités pour un certain temps mais le vertige finit par s'arrêter et je peux reprendre mes activités. Je continue à travailler, à conduire, et m'implique dans la plupart de mes activités. J'ai dû aménager mes projets et faire certaines adaptations de mes activités à cause de mes vertiges.
4. Je suis capable de travailler, conduire, m'occuper de ma famille, de m'impliquer dans la plupart de mes activités, mais cela me demande constamment des efforts importants, et me demande d'économiser mon énergie.
5. Je suis incapable de travailler, de conduire, de m'occuper de ma famille, ou de m'impliquer dans la plupart des activités que j'avais l'habitude de faire. Même les activités essentielles me sont difficiles à réaliser. Je suis handicapé(e).
6. J'ai arrêté de travailler depuis un an ou plus et/ou je touche une indemnisation à cause de mes problèmes de vertiges ou déséquilibre.

Synthèse clinique :

Si l'examen clinique retrouve des signes objectifs en faveur d'un déficit vestibulaire unilatéral (nystagmus spontané, majoré au HST et/ou au test vibratoire), il s'agit très probablement d'une MM en phase évolutive. Il est recommandé de réaliser un bilan pré-thérapeutique minimal, dans l'horizon d'établir "un état des lieux" de la fonction vestibulo-cochléaire qui permettra de guider les choix thérapeutiques.

Par contre, si l'examen objective des signes dissociés (nystagmus révélé par le test vibratoire, Anomalie au HIT...) ou si ce dernier s'avère strictement normal, la MM demeure "probable". Il faudra au mieux revoir le patient en période de crise, et prévoir des investigations complémentaires pour révéler les modifications pressionnelles des liquides de l'oreille interne de façon indirecte.

7.2. Examens complémentaires :

7.2.1. Bilan audio-vestibulaire : Evaluation du retentissement fonctionnel :

Le bilan de l'audition permet de chiffrer l'atteinte cochléaire et d'identifier les fluctuations ultérieures.

- **L'audiométrie tonale** retrouve classiquement une atteinte perceptive pure unilatérale, prédominant d'abord sur les fréquences graves en deçà de 1000 Hz, avec une perte de l'ordre de 30 à 50 dB en période critique. Au stade initial, puis pendant de nombreuses années, l'audition s'améliore, voire se normalise en période intercritique. À un stade avancé, le déficit audiométrique s'étend à toutes les fréquences avec une perte se stabilisant

entre 40 et 60 dB d, et aboutit à une courbe caractéristique parce que parfaitement horizontale (aspect en « plateau »). L'audition est par définition fluctuante, mais la mise en évidence –par une audiométrie tonale complétée par une audiométrie vocale – d'une surdité de perception unilatérale dans les basses et moyennes fréquences est nécessaire pour confirmer le diagnostic de MM. Ceci implique que les examens audiométriques doivent nécessairement être répétés pour affirmer l'atteinte et son caractère fluctuant, si typique de la maladie.

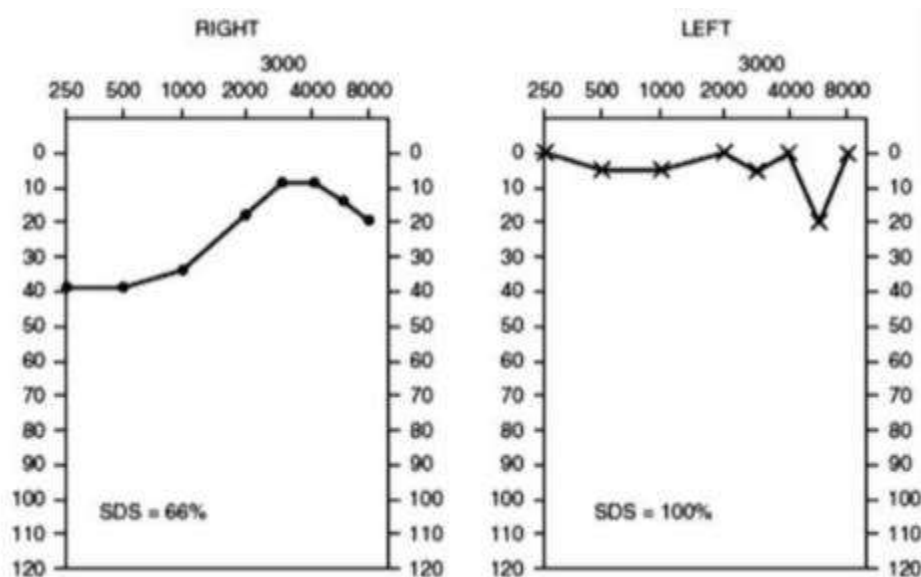


FIGURE : Audiogramme réalisé chez un patient une Maladie de Ménière à droite, objectivant une perte auditive sur les basses fréquences. SDS= Speech discrimination score (Seuil de discrimination de la parole)[2].

- **L'audiométrie vocale** est systématique. Elle montre souvent des scores moins bons que ne le laissait supposer la courbe tonale en raison d'une diminution de la discrimination avec des distorsions à fortes intensités : même lorsqu'on augmente l'intensité de stimulation, le pourcentage d'intelligibilité décroît, réalisant un aspect typique de courbe en cloche ou en dôme. De tels aspects sont à rechercher soigneusement car ils ont un

intérêt pronostique très important et très significatif quant au risque d'échec de l'appareillage audioprothétique.

- **L'impédancemétrie est normale par définition.** Son objectif principal est d'éliminer une pathologie de l'oreille moyenne qui peut parfois se manifester par une sensation de plénitude d'oreille. L'étude des réflexes stapédiens en audiométrie tonale met en évidence un phénomène de recrutement, très caractéristique de la maladie de Ménière (présence de réflexes stapédiens survenant pour des seuils normaux malgré la présence de l'hypoacousie et quelle que soit son intensité).
- **L'étude des potentiels évoqués auditifs** du tronc cérébral peut s'avérer utile dans deux principales situations :
 - Lorsque les signes cliniques, dans ce contexte d'asymétrie vestibulaire, laissent entrevoir des doutes sur une atteinte pressionnelle de l'oreille interne, une IRM des voies audiovestibulaires est recommandée en première ligne afin d'éliminer une pathologie rétrocochléaire. L'étude des PEA –associée à un scanner– présente une alternative très satisfaisante lorsqu'une IRM est contre-indiquée ou non disponible.
 - Une deuxième indication potentielle est la recherche d'une pathologie du nerf cochléaire (neuropathie auditive), suspectée lorsque les résultats de l'audiométrie vocale sont très inférieurs à ceux présumés par la tonale.

- **Les tests osmotiques** ont pour principe général de créer un gradient entre les compartiments sanguins et labyrinthiques via une élévation –autant rapide que transitoire– de l’osmolarité sanguine obtenue par le biais de l’injection ou l’ingestion orale d’une substance à haut pouvoir osmotique (le plus souvent utilisé étant le glycérol per os). Le gradient créé entraîne une fuite de liquide labyrinthique dans le compartiment vasculaire soulageant l’hyperpression intralabyrinthique. Le bénéfice fonctionnel avant et après administration de la substance peut être apprécié par l’audiométrie, mais aussi l’ECOG et les potentiels évoqués otolithiques myogéniques (PEOM).

Un test osmotique est positif lorsque, trois heures après l’ingestion, les seuils remontent d’au moins 15 dB sur trois fréquences consécutives en audiométrie tonale. Il confirme l’existence d’un hydrops labyrinthique et son caractère réversible. Si la positivité de ce test a une spécificité élevée dans la maladie de Ménière, sa sensibilité est relativement faible, évaluée à 60 %[160].

L’évaluation vestibulaire permet d’évaluer la défaillance vestibulaire et comporte dans l’idéal tous les tests instrumentaux permettant de sonder les différentes structures anatomiques du labyrinthe, aux différentes fréquences de stimulation.

- **L’examen vidéonystagmographique** est normal au début entre les crises, et objective progressivement des déficits fonctionnels. Les épreuves caloriques et rotatoires recherchent un déficit aux moyennes ou basses fréquences. Elles objectivent une hypovalence vestibulaire à l’épreuve calorique qui s’aggrave progressivement et une prépondérance directionnelle tant à l’épreuve calorique que rotatoire (du côté sain en cas

de nystagmus destructif, du côté atteint en cas de nystagmus irritatif). La constatation d'une aréflexie uni- ou bilatérale, en particulier au début de l'évolution, doit faire rediscuter le diagnostic et rechercher une pathologie évolutive, en particulier tumorale. De même, des anomalies de l'oculomotricité (poursuite, saccades, gaze nystagmus) doivent faire rechercher une atteinte centrale.

- Le vHIT révèle, comme pour le HIT sous VNS, peu ou pas d'anomalies.
- Les potentiels évoqués otolithiques myogéniques (PEOM) peuvent être utiles en cas de normalité de l'ensemble des tests, afin en particulier d'identifier le côté atteint en l'absence de symptômes auditifs. Ils permettent également d'avoir une idée concrète de la gêne fonctionnelle ressentie par le patient en période intercritique. Leur amplitude est généralement altérée quand la maladie est ancienne

7.2.2. Examens fonctionnels révélant un trouble de la régulation pressionnelle endolabyrinthique:

En cas de tableau clinique évocateur mais incomplet (MM "probable"), il est recommandé de réaliser tout ou partie des explorations fonctionnelles permettant de révéler indirectement l'hydrops endolymphatique, dont la présence est un argument diagnostique fort. Ces tests sont à proposer par le clinicien, même en cas de maladie de Menière « définie », car ils contribuent à montrer que chez un patient donné, la maladie est corrélée à l'hydrops, ce qui n'est pas neutre sur le plan thérapeutique[159] :

- **Admittancemétrie multifréquentielle:** Initialement réservée à l'étude de la chaîne ossiculaire et de ses caractéristiques, ses développements plus récents ont porté sur les atteintes pressionnelles de l'oreille interne. Cette

technique repose sur les mêmes principes que ceux de la tympanométrie à 226 Hz. Ce qui en diffère est d'une part l'évaluation de l'admittance et non de l'impédance, qui est son inverse, et d'autre part la possibilité de faire varier l'onde sonore incidente, dite « tonale de sonde » à des fréquences pouvant aller jusqu'à 2 kHz. Le test de conductance à 2 kHz est le plus utilisé. Les principaux paramètres mesurés sont l'admittance, la conductance, la susceptance et la fréquence de résonance. Il a été montré par des travaux fondamentaux et cliniques menés par Darrouzet et Franco que la fréquence de résonance était plus basse chez des patients souffrant de maladie de Menière en dehors des crises que chez des témoins[160].

– **Oémissions acoustiques et/ou produits de distorsion acoustique:**

Les modifications pressionnelles dans le canal cochléaire, telles que celles rencontrées lors de l'hydrops, vont modifier la mécanique des cellules ciliées[160]. Ces modifications mécaniques vont pouvoir être enregistrées par l'intermédiaire de l'étude des OEA ou des PDA. Les tests de déphasage acoustique ne sont théoriquement réalisables que si l'audition résiduelle est suffisamment bonne pour que puissent être recueillis des OEA et PDA. Il faut cependant noter que, de façon encore inexplicée, des seuils auditifs élevés peuvent coexister avec la présence d'OEA et PDA dans la maladie de Menière. Il est donc pertinent de les rechercher même en cas d'audition déficiente[150].

- **Electrocochléographie:** est le plus ancien des tests révélateurs de l'hydrops. L'ECOG est un enregistrement des différents potentiels électriques générés par la cochlée et le premier relais nerveux des voies auditives lors d'une stimulation acoustique. Concernant le type de

stimulus acoustique utilisé, une meilleure sensibilité est obtenue avec des *tone bursts* (bouffées tonales) à la fréquence de 1 kHz. Le tracé obtenu correspond à la première onde des potentiels évoqués auditifs. Le complexe peut se décomposer en 2 ondes : le potentiel de sommation (SP) qui correspond à une polarisation des cellules ciliées et le potentiel d'action (AP) correspond au signal électrique des fibres nerveuses cochléaires.

Dans la maladie de Menière, le complexe est élargi et le rapport SP/AP est augmenté, traduisant l'hydrops endolymphatique. La valeur seuil du rapport SP/AP varie en fonction des études de 0,3 à 0,5.

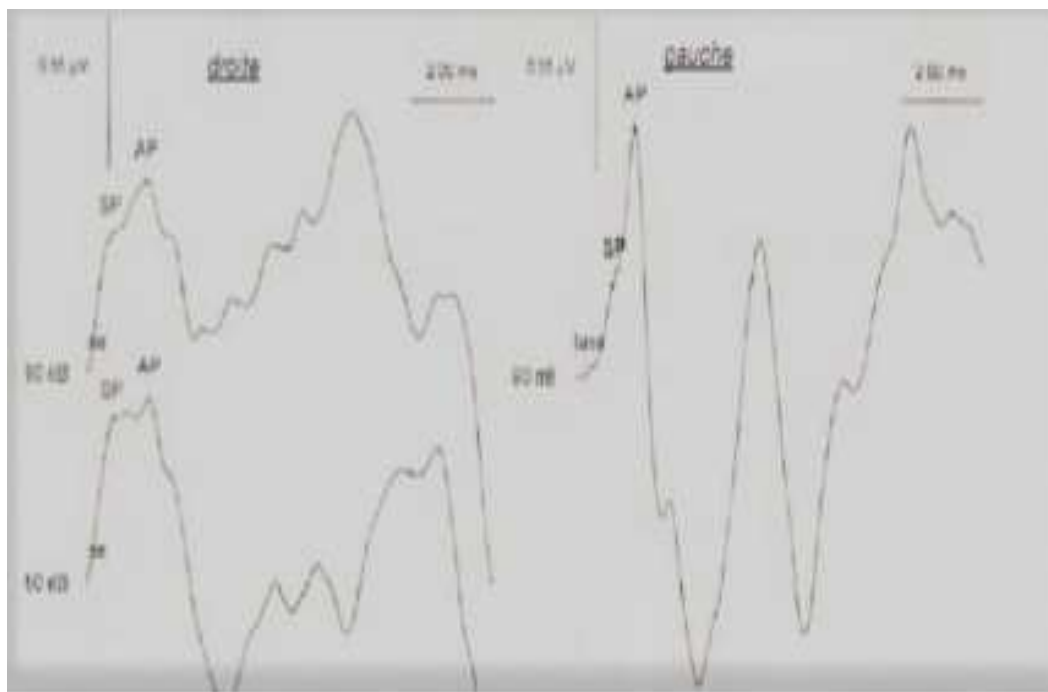


FIGURE : ELECTROCOCHLÉOGRAPHIE : NORMALE À GAUCHE ; PATHOLOGIQUE À DROITE AVEC UN ÉLARGISSEMENT DU COMPLEXE ET UN $SP/AP > 0,35$

7.2.3. Place de l'IRM :

En plus de présenter un intérêt majeur pour éliminer de nombreux diagnostics différentiels de la maladie de Meniere, des séquences spécifiques de développement récent permettent de visualiser le labyrinthe membraneux et ainsi d'observer la présence d'un HE.

Plusieurs études ont montré que l'hydrops endolymphatique est visible chez près de 100% des patients atteints de maladie de Menière.

Cependant, l'identification de celui-ci dépend des séquences utilisées et de la méthode d'analyse des images. Ainsi, ces résultats radiologiques sont utilisés à des fins de recherche et il n'existe actuellement pas de consensus concernant la méthode de mesure et la classification de l'HE radiologique. L'avancée de la recherche dans ce domaine pourrait permettre une meilleure compréhension de l'évolution de la MM et de son pronostic[157].

La technique initiale décrite par Naganawa.S, Nakashima.T et al.[161] consistait en la réalisation d'une IRM 3Tesla en séquence 3D- FLAIR après injection de gadolinium par voie transtympanique. Elle nécessite après l'injection un repos en décubitus du patient, chez lequel l'examen est réalisé 24 heures après, permettant alors de rechercher des modifications des compartiments endolymphatique et périlymphatique, avec une lacune caractéristique de l'hydrops. Cependant, cette technique exposerait à des risques liés à l'injection par voie transtympanique (infection, irritation, perforation séquellaire, ototoxicité du produit de contraste...), et le délai de 24h est jugé trop long.

L'évolution de cette technique a permis de la rendre plus accessible en utilisant des séquences spécifiques T2 3D-Flair hautement pondérées 4h après injection intraveineuse de gadolinium. Là aussi, la dilatation du compartiment

endolymphatique est visualisée sous la forme d'un hyposignal plus marqué. La classification établie par Nakashima est alors basée sur un rapport de surface entre le compartiment endolymphatique et l'ensemble du compartiment membraneux : espaces endolymphatique et périlymphatique. Le rapport normal est de l'ordre de 33%, et toute augmentation au-delà de ce seuil serait synonyme d'hydrops. L'hydrops est jugé modéré en cas de ratio compris entre 33 % et 50 %. Au-delà de 50 %, l'hydrops est qualifié de « significatif » [162].

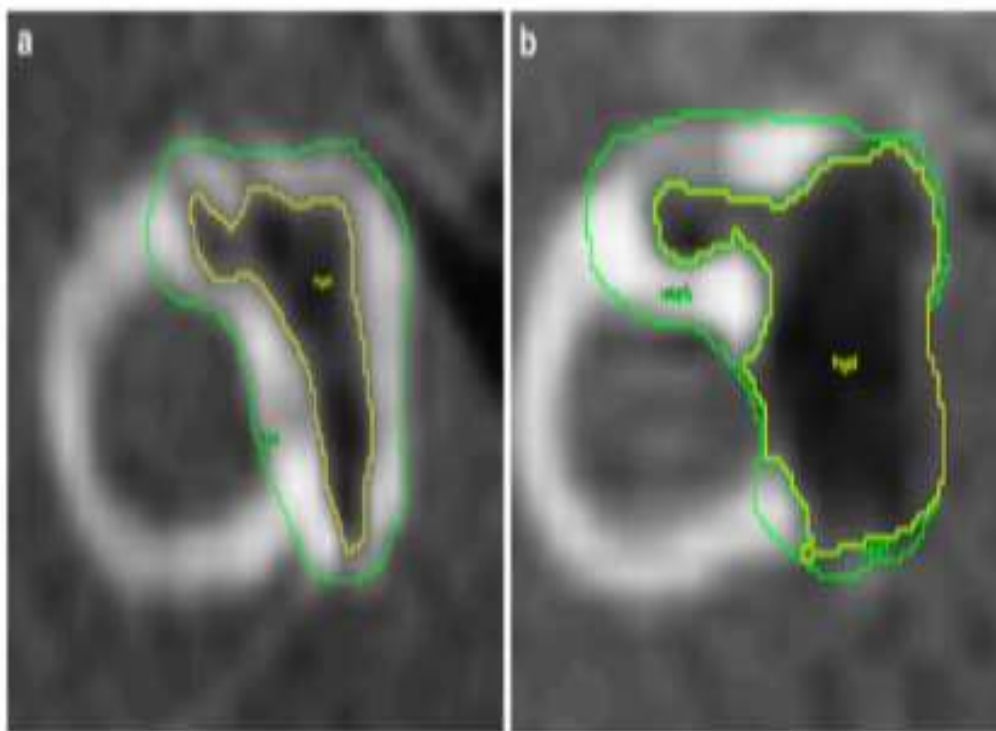


FIGURE : Evaluation du compartiment endolymphatique d'une oreille droite. En vert est circonscrit le compartiment membraneux du vestibule ("vest"). Le trait jaune correspond à la délimitation du compartiment endolymphatique ("hyd"). a. Hydrops modéré (ratio=0.35). b. Hydrops "significatif" (ratio=0.64).

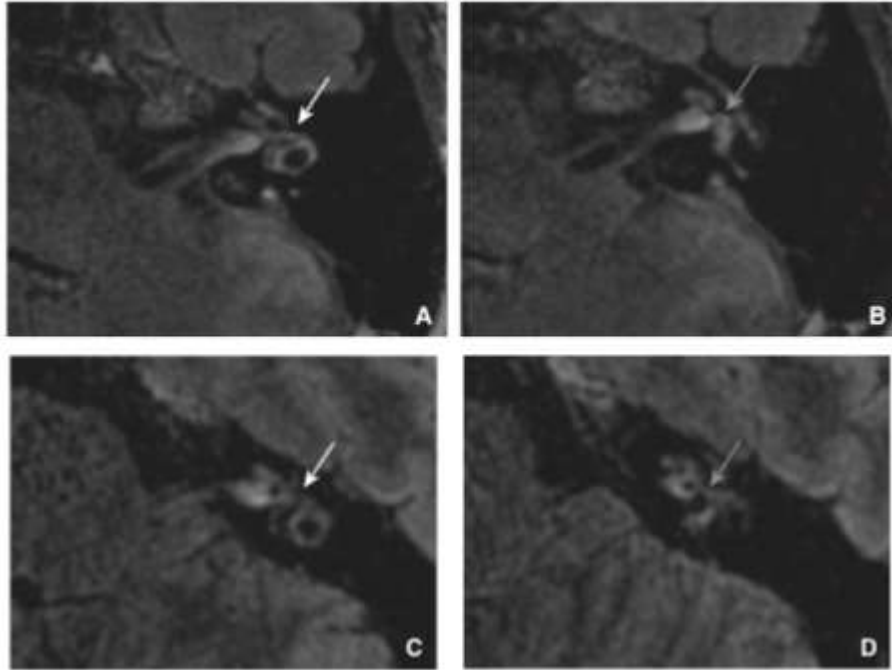


FIGURE : IMAGERIE PAR RÉSONANCE MAGNÉTIQUE DES ROCHERS AVEC INJECTION

A,B: IRM axiale en séquence FLAIR réalisée quatre heures après l'injection intraveineuse de gadolinium centrée sur le labyrinthe gauche chez un patient asymptomatique. **A:** Coupe axiale passant par l'utricule qui apparaît en hyposignal (flèche blanche) au sein de la périlymphe du vestibule et du canal semi-circulaire latéral en hypersignal . **B:** Coupe axiale passant par le saccule en hyposignal à peine visible (flèche grise) au sein de la périlymphe du vestibule en hypersignal. **C, D. Séquence axiale flair réalisée quatre heures après l'injection intraveineuse de gadolinium centrée sur le labyrinthe gauche chez un patient présentant des symptômes évocateurs de maladie de Ménière.** **C:** Utricule de dimension normale (flèche blanche). **D:** Hydrops sacculaire (flèche grise) venant à proximité de la platine.

8. Prise en charge thérapeutique :

8.1. Traitement de la crise:

En cas de première crise intense, une hospitalisation est souvent justifiée : elle permet de réaliser au plus vite l'ensemble du bilan qui permet d'éliminer un diagnostic différentiel.

Dans tous les cas, il convient de soulager les symptômes, en particulier vertiges, nausées/vomissements et anxiété. Les antivertigineux et les antiémétiques sont toujours de mise, en privilégiant la voie orale en cas de crise modérée, et plutôt la voie intraveineuse en cas de crise sévère. L'injection d'un sédatif peut s'avérer très efficace en cas d'anxiété surdimensionnée. Une corticothérapie de courte durée s'impose en cas de baisse brutale de l'audition.

En cas de résistance à ce traitement de première intention, on peut y adjoindre une perfusion d'antiœdémateux (ex: sulfate de magnésium à 15 %), voire de substances osmotiques comme le mannitol qui devraient réduire la pression endolabyrinthique.

8.2. Traitement de fond :

La stratégie thérapeutique à adopter dans la Maladie de Ménière est, elle aussi, très controversée dans la littérature.

Il n'existe aucun traitement de fond univoque, les stratégies adoptées étant le plus souvent fondées, non sur des données scientifiques bien établies, mais plutôt sur des habitudes empiriques relevant de l'expérience et des résultats obtenus par les différentes sociétés savantes. L'efficacité de l'ensemble des traitements disponibles est difficile à démontrer car la population des patients souffrant de MM est hétérogène et l'évolution est parfois spontanément favorable.

Le traitement de fond a pour but de réduire autant la fréquence que la sévérité

des crises vertigineuses, mais sans péjorer l'audition. Les auteurs s'accordent à dire qu'il faut toujours privilégier les traitements conservateurs plutôt que les thérapies destructrices qui exposent au risque de déficit cochléo-vestibulaire bilatéral dans le cas où la maladie évoluerait vers une atteinte bilatérale.

Le choix thérapeutique doit s'adapter au cas par cas. Il se veut avant tout efficace sur les symptômes, et doit donc viser en priorité la plainte principale exprimée par le patient. Il doit également tenir compte de la sévérité des symptômes, de la fréquence des crises, de la plainte primaire du patient, de l'état général du patient, mais également du retentissement de la maladie sur la qualité de vie. L'instauration d'une bonne relation médecin-malade s'avère également fondamentale.

Les recommandations suivantes sont issues du dernier consensus international, qui propose un algorithme de prise en charge en 4 lignes[163] :

- [Première ligne : Traitement médical :](#)
- Les auteurs recommandent en premier lieu l'identification –puis l'optimisation– des éventuels facteurs incriminés dans le déclenchement des crises. Il faut conseiller au patient d'adopter une hygiène de vie "saine", incluant une bonne qualité de sommeil, une activité physique régulière, l'éviction des facteurs de stress et des excitants comme la caféine, l'alcool et le tabac. Il est recommandé de dépister systématiquement un syndrome d'apnée obstructive du sommeil (SAOS), qui pourrait aggraver les symptômes. Une restriction sodée est également conseillée, devant (empiriquement) diminuer l'hydrops endolymphatique.
- Concernant le traitement médicamenteux, la bétahistine demeure la molécule la plus prescrite en première intention en Europe, en dépit que

son efficacité n'ait pas été formellement démontrée. Il n'existe pas de consensus sur la posologie à prescrire, les doses proposées allant de 48 à 480 mg par jour. Les diurétiques sont également largement utilisés (première molécule prescrite aux USA en première intention). Les plus prescrits sont l'indapamide et l'acétazolamide. Une attention particulière doit être portée à leurs différents effets secondaires.

- Lorsque l'atteinte devient chronique, une réhabilitation vestibulaire ainsi qu'un suivi psychologique peuvent aider le patient à mieux supporter les symptômes de la maladie et leurs conséquences bio-psycho-sociales. La réhabilitation doit être réalisée par un kinésithérapeute ayant suivi une formation spécifique et disposant de matériel spécialisé. Elle s'avère particulièrement utile en cas d'instabilité persistante en inter-critique, pour laquelle les patients développent souvent une angoisse et "une peur du mouvement". Une prise en charge psychologique prend toute sa place dans l'arsenal thérapeutique de la Maladie de Ménière ; séances de psychothérapie, relaxation, sophrologie, yoga ou toute autre activité permettant de diminuer le stress et l'anxiété doivent être proposés[152].
- Enfin, le traitement pressionnel par un dispositif commercialisé sous le nom de *Meniett*[®] peut être proposé en première ligne en raison de son innocuité et de son efficacité présumée sur la réduction de l'hydrops.
- Une rémission serait obtenue chez près de 80% des patients après avoir entamé l'une ou plusieurs de ces options de première ligne.

- Deuxième ligne : Injection transtympanique de corticoïdes :

Une injection de corticoïdes (Dexaméthasone ou Méthylprednisolone) à travers la membrane tympanique peut être effectuée aisément sous anesthésie locale, et semble avoir une efficacité considérable sur la fréquence et la sévérité des crises vertigineuses, mais également sur les acouphènes. La majorité des auteurs optent pour des injections quotidiennes de solutions de Dexaméthasone (4 mg/ml) pendant 5 jours. Les avantages de la voie transtympanique sont sa relative simplicité et son absence d'ototoxicité. Elle peut donc représenter une « étape intermédiaire » avant de discuter un traitement radical de type labyrinthectomie chimique.

- Troisième ligne : Chirurgie "conservatrice" :

La chirurgie du sac endolymphatique s'adresse au patient avec une audition conservée et à l'avantage de ne pas provoquer de destruction de la fonction vestibulaire ou cochléaire. Cette procédure repose sur l'hypothèse d'un dysfonctionnement du sac dans la résorption de l'endolymphe, l'ouverture du sac permettant ainsi l'écoulement de l'endolymphe et la diminution de la pression endolabyrinthique. Cependant, cette intervention est controversée car son efficacité n'a pas été prouvée dans des études randomisées contrôlées[152].

- Quatrième ligne : Labyrinthectomie chimique:

Elle consiste à détruire, habituellement avec de la gentamicine, les cellules ciliées vestibulaires. Cette dernière diffuse dans le compartiment endolymphatique où elle détruit de façon totale et irréversible les cellules ciliées ; cependant, une diffusion vers la cochlée ne peut être exclue, exposant à un risque très élevé d'induire ou d'aggraver une surdité. Ainsi, bien que l'efficacité de ce traitement sur les vertiges soit indétrônable (jusqu'à 96% de contrôle des vertiges aigus, [164]) il est le plus souvent réservé aux formes très invalidantes de la maladie, résistantes aux

différents traitements “conservateurs”, et ne doit pas être proposé en cas d’oreille unique ou de forme bilatérale.

- **Cinquième ligne : Chirurgie “destructrice”:**

La neurectomie vestibulaire est habituellement proposée en cas d’échec des traitements médicamenteux à des patients ayant des vertiges particulièrement invalidants. Elle permet un contrôle satisfaisant des crises de vertiges avec un risque de perte auditive limité, mais au prix d’une morbidité opératoire non négligeable. Elle est exclusivement envisagée chez les patients en bon état général.

La labyrinthectomie chirurgicale vise à détruire la fonction vestibulaire, avec un contrôle des vertiges, mais elle entraîne également une surdité totale. Son indication doit donc être particulièrement discutée et sans doute réservée à des patients fragiles chez lesquels une voie d’abord otoneurochirurgicale serait déconseillée, et dont l’audition est déjà très altérée du fait de l’évolution de la maladie de Ménière.

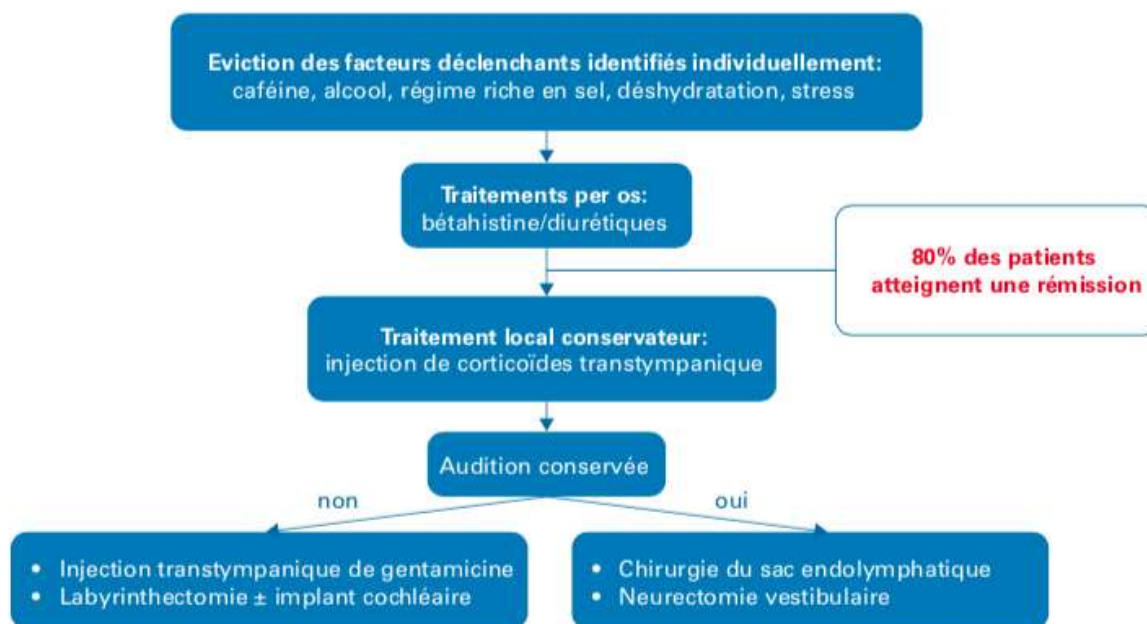


Figure 169 : ALGORITHME DE PRISE EN CHARGE DE LA MALADIE DE MÉNIÈRE (ICON)[163] .

III. Névrite vestibulaire:

1. Définition- Epidémiologie :

La névrite vestibulaire est la deuxième cause la plus fréquente de vertige vestibulaire périphérique après le vertige paroxystique positionnel bénin. Elle concerne environ 10% des patients consultant pour des vertiges. Les hommes et les femmes sont concernés de manière égale, et l'âge de prédilection de la maladie se situe entre 40 à 50 ans.

La névrite vestibulaire (NV) représente la principale cause de syndrome vestibulaire aigu, caractérisé –d'après le consensus actuel de la Bárány Society– par l'installation brutale d'un grand vertige aigu persistant (>24 heures, plusieurs jours à semaines) avec nystagmus évident, nausées/vomissements, démarche mal assurée et intolérance au mouvement. Bien qu'il s'agisse d'une cause bénigne, l'enjeu dans ce contexte de SVA est de ne pas manquer une urgence centrale pouvant mimer de près une névrite vestibulaire (cf Éliminer une urgence vitale). Le pronostic est généralement bon, mais le suivi du patient s'impose jusqu'à la guérison[165].

2. Etiopathogénie :

Il s'agit d'une atteinte inflammatoire du nerf vestibulaire, pouvant être assimilée à l'équivalent d'une paralysie a frigore pour le nerf vestibulaire.

L'étiologie précise demeure mal élucidée, mais la théorie la plus fréquemment invoquée serait la réactivation d'un virus neurotrope latent, en particulier le HSV 1 et 2 ou le VZV. Les arguments en faveur de l'origine virale sont nombreux : fréquence d'une infection virale des voies aériennes supérieures dans les jours précédant la névrite, Survenue sous forme de petites épidémies printanières ou hivernales, la découverte d'ADN Herpes simplex dans le ganglion de Scarpa sur les études histopathologiques réalisées chez des sujets décédés d'une autre cause[166].

La physiopathologie communément admise est celle d'une interruption brutale de l'activité du nerf vestibulaire, à l'origine d'une "déconnexion" unilatérale entre le vestibule et le tronc cérébral. Le tronc cérébral, quand la tête est immobile, ne reçoit plus que l'information du seul vestibule fonctionnel qui "s'obstine" à répéter que la tête est en train de tourner vers son côté. Les conséquences de cette asymétrie d'activité sont observables au niveau des quatre voies afférentes du vestibule :

- **Sur le plan locomoteur:** l'asymétrie est responsable d'une hypotonie des muscles posturaux de l'hémicorps du côté de la lésion, avec une tendance à la chute et des déviations posturales vers ce même côté.
- **Sur le plan visuo-vestibulaire :** le signal envoyé en permanence au tronc cérébral par le vestibule sain attire sans cesse l'oeil du côté opposé à la lésion, ce qui se traduit par un nystagmus périphérique typique dont la phase lente bat du côté opposé à la lésion.
- **A l'étage cortical,** le désordre vestibulaire est tel qu'il tend, par le biais des muscles, à créer une cohérence multisensorielle en faveur du pseudo-mouvement de rotation, à l'origine du grand vertige rotatoire ressenti au stade aigu.
- **Au niveau vestibulo-végétatif :** la rupture de l'équilibre entre les systèmes ortho- et parasympathique explique les manifestations neurovégétatives intenses accompagnant le vertige.

L'évolution se fait soit vers la récupération de la fonction périphérique définissant une guérison, soit vers la compensation centrale en cas de déficit vestibulaire définitif[9].

La possibilité d'étudier la fonction otolithique, tant sacculaire qu'utriculaire, grâce à l'avènement des potentiels évoqués myogéniques vestibulaires, ainsi que

l'évaluation individuelle des CSC grâce au vHIT, ont permis de déterminer avec précision le contingent du nerf vestibulaire atteint (cf rappel anatomique). Si la névrite vestibulaire « classique » était connue pour affecter soit les 2 branches du nerf vestibulaire, soit isolément la branche supérieure de celui-ci, il a été récemment démontré –à la lumière de ces tests– que la branche inférieure pouvait elle aussi, quoique de façon beaucoup plus rare, être atteinte isolément. Selon les études :

- 55% des névrites vestibulaires affectent de façon combinée les contingents supérieur et inférieur du nerf
- 40% des cas concernent électivement la branche supérieure du nerf vestibulaire, comme en témoignent les anomalies des PEMVo et des CSC horizontal et antérieur au vHIT.
- 5% des cas sont des névrites inférieures isolées, une entité récemment décrite sur les bases de résultats anormaux des cVEMP (sans anomalie combinée des oVEMP), et une atteinte élective du CSC postérieur au vHIT.

L'atteinte moins fréquente du nerf vestibulaire inférieur trouve probablement une explication anatomique. En effet, des études histopathologiques d'os temporal montrent que le nerf vestibulaire supérieur voyage dans un canal osseux sept fois plus long et plus étroit que le canal du nerf vestibulaire inférieur, le rendant plus susceptible à une compression avec atteinte ischémique potentielle.

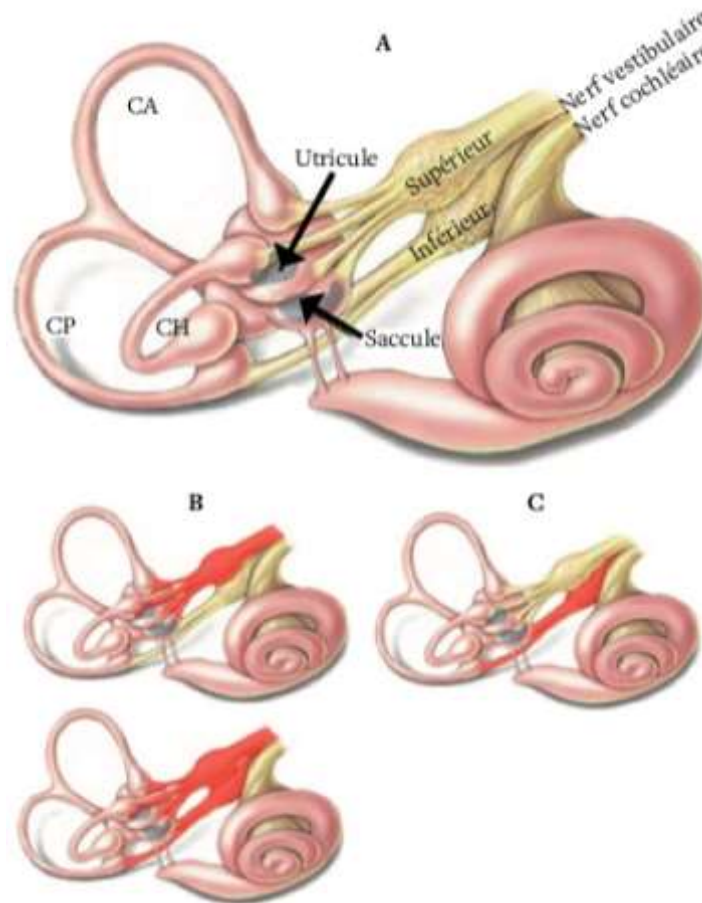


Figure 1 : Innervation du labyrinthe postérieur et types de névrite vestibulaire.

A) Représentation du labyrinthe postérieur. CA : Canal semi-circulaire antérieur (supérieur). CP: Canal semi-circulaire postérieur. CH : Canal semi-circulaire horizontal (latéral). B) Névrite de la branche supérieure du nerf vestibulaire ou des 2 branches (névrite vestibulaire classique). C) Névrite de la branche inférieure du nerf vestibulaire (névrite vestibulaire inférieure)[167].

3. Tableau clinique :

3.1. Symptomatologie :

La clinique est typique, marquée par la survenue brutale, sans prodromes, d'un grand vertige rotatoire intense et prolongé, sans antécédent de crise analogue. Il est majoré au moindre mouvement, mais avec une position de confort sur le côté sain (soit couché sur le côté gauche, soit sur le côté droit). Les signes neurovégétatifs sont souvent intenses : nausées, vomissements, pâleur,

modifications des rythmes cardiaque et respiratoire... Le patient ne rapporte habituellement aucune plainte d'ordre otologique, ni neurologique, en tout cas pas d'apparition contemporaine de la crise (des signes otologiques anciens peuvent être présents, en rapport avec une autre étiologie, et ne doivent pas faire errer le clinicien).

La crise impose l'alitement pendant plusieurs jours ; elle est ensuite spontanément régressive en 1 à 3 semaines (disparition des nausées et des vomissements en 2 à 3 jours, atténuation du vertige, avec parfois persistance d'un léger déséquilibre latéral ou d'oscillopsies lors des mouvements rapides de la tête).

3.2. Examen clinique :

Dans la névrite vestibulaire « classique », l'examen retrouve un nystagmus spontané horizonto-rotatoire, conjugué sur les deux yeux, dirigé vers le côté sain, associé à des déviations posturales du côté atteint (lorsque l'état du patient permet de les rechercher) dans le cadre d'un authentique syndrome vestibulaire harmonieux. Le HIT est pathologique dans le plan horizontal du côté lésé.

L'examen clinique s'attache également à vérifier : l'absence de signes neurologiques (en particulier l'absence de signes d'atteinte des autres paires crâniennes), la normalité de l'examen otoscopique et la symétrie de l'audition.

4. Examens complémentaires :

La confirmation du diagnostic repose sur les épreuves vestibulaires.

L'audiogramme et l'impédancemétrie sont systématiquement réalisés. Leur normalité permet de confirmer l'absence d'atteinte cochléaire.

4.1. Vidéonystagmographie :

La VNG permet d'enregistrer le nystagmus horizonto-rotatoire battant du côté sain, visualisé en VNS. Ce nystagmus spontané est amplifié dans toutes les positions et les prises de position de la tête et les épreuves de torsion cervicale (manœuvre de Conraux). La vitesse de la phase lente augmente généralement en position assise dans la latéroflexion du côté atteint et augmente également en décubitus latéral du côté atteint. L'analyse de la composante torsionnelle permet de confirmer l'origine périphérique du nystagmus en mettant en évidence la présence d'une composante torsionnelle horaire pour une névrite vestibulaire droite, et antihoraire pour une névrite vestibulaire gauche.

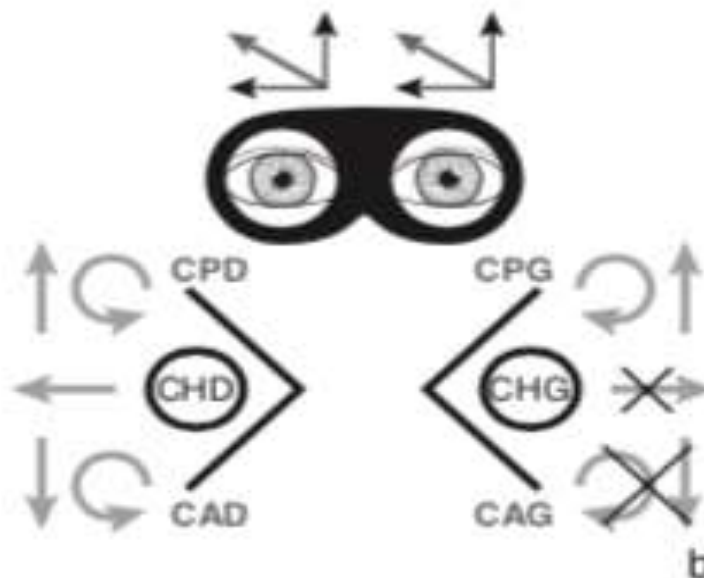


Figure 4 : Nystagmus spontané résultant d'une déafférentation isolée du nerf vestibulaire supérieur gauche dans le cadre d'une névrite vestibulaire. Le nystagmus résultant est un nystagmus oblique car le canal postérieur gauche intact génère une composante verticale supérieure tandis que sa composante horaire annule en partie la composante antihoraire générée par le côté droit. CPD : canal postérieur droit ; CPG : canal postérieur gauche; CHD : canal horizontal droit; CHG : canal horizontal gauche; CAD : canal antérieur droit; CAG : canal antérieur gauche[4].

L'épreuve calorique est le gold standard du déficit vestibulaire ; elle est indispensable pour documenter l'affection, et a d'autant plus de valeur qu'elle est faite à distance du début, idéalement entre le 5ème et le 7ème jour. Elle révèle une aréflexie ou une forte hyporéflexie de l'oreille atteinte, associée à une prépondérance directionnelle du côté opposé.

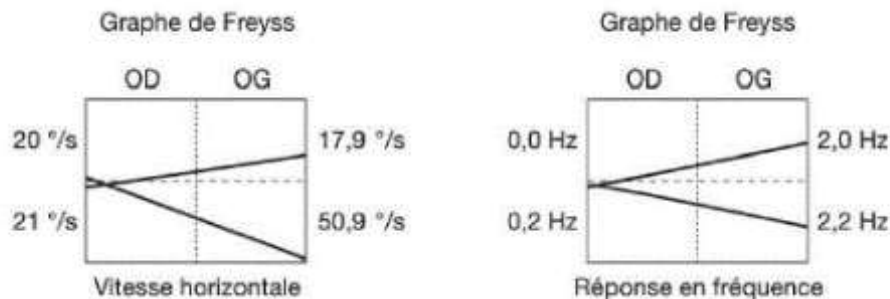


Figure 170 : En cas de névrite vestibulaire, la réactivité du vestibule atteint est nulle, comme le montre la vestibulométrie sur le diagramme ci-dessus[12].

L'indice de fixation oculaire, les tests des saccades et de la poursuite lente restent dans les limites de la normale, témoignant de l'absence de participation centrale. Cependant, il est à noter que l'épreuve optocinétique est souvent perturbée en raison de l'intensité du nystagmus spontané, dont la phase lente s'ajoute au mouvement lent de suivi lors du défilement de la scène dans sa direction (c'est-à-dire vers le côté lésé), et se retranche dans le sens inverse. Il en résulte une très importante augmentation du gain dans le défilement de la scène vers le côté lésé et une absence quasi-totale de nystagmus lors du défilement de la scène vers le côté opposé (augmentation du gain lors du défilement de la scène vers la gauche en cas de névrite vestibulaire gauche par exemple).

4.2. Potentiels évoqués myogéniques vestibulaires (PEMV) :

Les PEMV sont recommandés pour définir le type de névrite vestibulaire. Dans la névrite vestibulaire classique, les PEMVc sont généralement normaux et les PEMVo sont pathologiques.

4.3. Verticale visuelle subjective :

Les études ont également rapporté une inclinaison de la verticale visuelle subjective du côté de la lésion chez environ 70% des patients présentant une névrite vestibulaire (en rapport avec l'atteinte otolithique), plus souvent en cas d'atteinte combinée des deux branches du nerf vestibulaire.

4.4. Imagerie :

L'IRM cérébrale n'est pas nécessaire en cas de tableau clinique typique et en l'absence de signe neurologique. Elle peut parfois s'imposer dans le cadre du diagnostic différentiel (signes évocateurs d'une origine centrale, sujet âgé avec des FDR Cx).

5. Evolution :

Le pronostic est généralement bon. La récupération survient en quelques semaines, parfois en quelques mois, résultat d'une récupération partielle ou totale de la fonction vestibulaire périphérique et/ou de mécanismes de compensation centrale qui prennent place de façon progressive. La récupération dépend fortement de l'état antérieur du système vestibulaire, ainsi que de l'âge du patient (en quelques jours pour le sujet jeune, plutôt en quelques semaines ou mois pour le sujet âgé)[168].

Cependant, il n'existe aucun parallélisme entre les symptômes rapportés par le patient et les signes objectifs révélés par les tests vestibulaires ; ainsi, même lorsqu'un patient se dit guéri, l'amélioration ressentie peut avoir deux origines :

- Soit l'amélioration est liée, au moins en partie, à un processus de guérison, c'est-à-dire de rétablissement de la fonction périphérique, dont témoignent la disparition (ou encore plus l'inversion) du nystagmus spontané, la normalité du HIT pour les hautes fréquences et celle de la réflectivité aux épreuves caloriques pour les basses fréquences
- Soit l'amélioration ne provient que de la mise en place des processus compensatoires centraux en raison d'une destruction labyrinthique. Le patient n'est pas "guéri", mais est correctement compensé. Le bilan vestibulaire en témoigne en objectivant la persistance du signe d'Hamalgyi et de l'hyporéflexie définitive à l'épreuve calorique.

La distinction de ces deux situations prend tout son intérêt en matière de prise en charge thérapeutique à long terme. Le traitement médical est le plus indiqué en cas d'ébauche de récupération périphérique. A l'opposé, en cas d'aréflexie définitive (absence de signes de récupération périphérique au terme de 1 à 2 mois de surveillance), c'est la réhabilitation vestibulaire (précoce et intense) qui prévaut. La répétition des bilans vestibulaires permet d'attester de l'état de récupération. Un bilan initial est réalisé le plus tôt possible, un deuxième aux alentours de deux semaines, enfin un troisième aux alentours d'un mois[9].

A long terme, si plusieurs études ont montré à douze mois d'évolution une récupération complète ou partielle dans 70% des cas environ, seuls 30% des patients récupèrent suffisamment pour voir leur réflexie vestibulaire se normaliser totalement aux épreuves caloriques [169]. Enfin, l'aréflexie vestibulaire à l'épreuve calorique peut dans certains cas persister définitivement.

6. Formes cliniques :

6.1. Névrite vestibulaire inférieure :

Le nystagmus objectivé est particulier en cas de névrite vestibulaire inférieure : il est vertical, battant vers le bas et torsionnel, ce qui pose la question du diagnostic différentiel avec une pathologie centrale (en particulier une affection de la fosse postérieure qui donne typiquement un tel nystagmus). Le HST et le test vibratoire osseux exagèrent nettement la fréquence du nystagmus spontané.

Le head impulse test est normal dans le plan horizontal et antérieur et pathologique dans le plan du canal semi-circulaire postérieur du côté lésé[167].

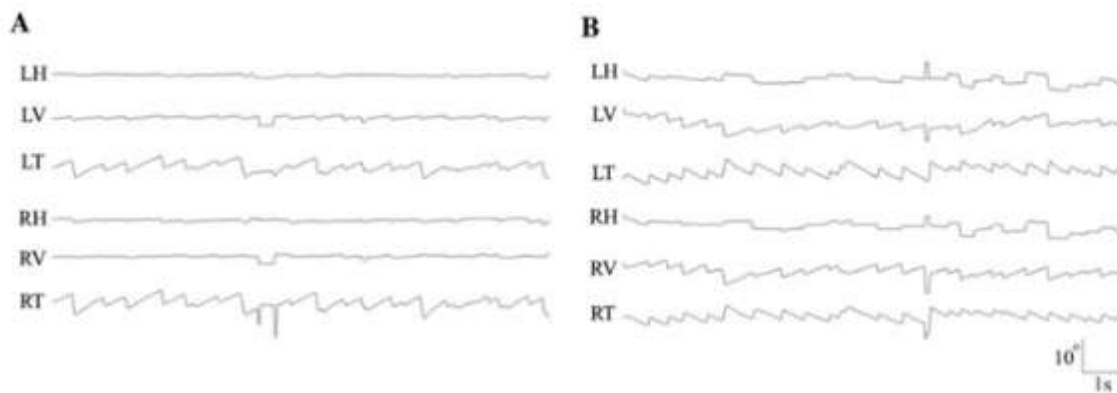


Figure 171 : A : Enregistrement vidéooculographique tridimensionnel mettant en évidence un nystagmus spontané dont la composante verticale bat vers le bas, et la composante torsionnelle dans le sens antihoraire chez un patient porteur d'une névrite vestibulaire inférieure droite. B : Nystagmus vertical inférieur avec une composante torsionnelle horaire chez un second patient ayant une névrite vestibulaire inférieure gauche. LH : position horizontale pour l'œil gauche ; LV : position verticale pour l'œil gauche, LT : Position torsionnelle pour l'œil gauche ; RH : Position horizontale pour l'œil droit ; RV : Position verticale pour l'œil droit , RT : Position torsionnelle pour l'œil droit.

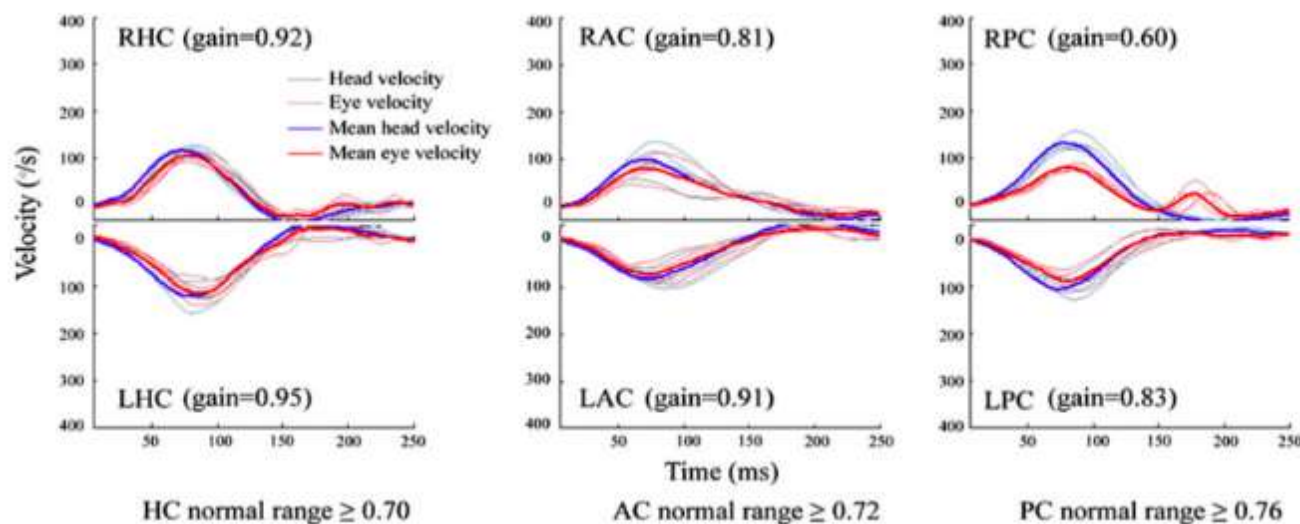


Figure 172 : Enregistrement du HIT chez un patient porteur d'une névrite vestibulaire inférieure droite, mettant en évidence une diminution du gain élective lors de la stimulation du canal postérieur droit. RHC, LHC : Canal horizontal droit, et gauche ; RAC, LAC : Canal antérieur droit, et gauche. RPC, LPC : Canal postérieur droit, et gauche[170].

L'épreuve calorique reste normale en cas de névrite vestibulaire inférieure.

Concernant les PEMV, on observe une réponse pathologique des PEMVc du côté atteint, alors que les PEMVo sont normaux [44].

Compte tenu du nystagmus atypique observé dans le cadre de la névrite vestibulaire inférieure, le diagnostic de cette dernière ne sera retenu qu'après la réalisation d'une IRM cérébrale afin d'éliminer un processus central impliquant les voies vestibulo-cérébelleuses (cf supra).

TABLEAU : Diagnostic différentiel entre la névrite vestibulaire classique et inférieure.

HIT : head impulse test ; CSC : canal semi-circulaire. PEMVc : potentiels évoqués myogéniques vestibulaires cervicaux. PEMVo : potentiels évoqués myogéniques vestibulaires oculaires. [Adapté de [167]].

	Névrite vestibulaire classique (atteinte du nerf vestibulaire supérieur +/- inférieur)	Névrite vestibulaire inférieure (atteinte isolée du nerf vestibulaire inférieur)
Nytagmus	Nystagmus spontané horizonto-rotatoire battant du côté sain	Nystagmus spontané vertical battant vers le bas et torsionnel
Epreuve calorique	Hyporéflexie/aréflexie du CSC horizontal du côté lésé	Normale
HIT	Pathologique pour les CSC horizontal et supérieur +/- postérieur	Pathologique pour le CSC postérieur. Normal pour les CSC horizontal et supérieur
PEMV	PEMVo pathologiques PEMVc normaux ou pathologiques	PEMVc pathologiques PEMVo normaux

6.2. Forme de Lindsay et Hemenway :

Il s'agit d'une forme particulière de « névrite » qui atteint les canaux semi-circulaires antérieur et latéral soit par thrombose de l'artère vestibulaire antérieure, soit par atteinte du nerf vestibulaire supérieur. La macule utriculaire innervée par le nerf vestibulaire supérieur est fragilisée. Les otolithes utriculaires dégénérés s'accumulent donc dans le canal postérieur encore fonctionnel et provoquent les symptômes typiques d'une canalolithiase du canal postérieur, seul canal restant fonctionnel. C'est ainsi que l'on voit la névrite typique dans les premiers jours se transformer en un authentique VPPB du canal postérieur ipsilatéral[171].

Cliniquement, ce syndrome survient chez des patients souvent âgés de plus de 60 ans, et en particulier s'il existe des facteurs de risque cardiovasculaires.

L'ataxie labyrinthique est majeure au début ; il n'y a pas de signes cochléaires ni de signes neurologiques. L'examen vestibulaire calorique constate l'aréflexie vestibulaire unilatérale. Tout comme dans une névrite classique, l'évolution se fait vers l'amélioration progressive ; mais, ce qui est pathognomonique de ce syndrome est l'apparition dans les jours ou les semaines qui suivent d'un syndrome de VPPB du canal postérieur ipsilatéral, permettant de porter le diagnostic[172]. Au nystagmus typique à la manœuvre de Dix et Hallpike s'ajoutent des composantes horizontales pour donner des nystagmus obliques. Le test d'Halmagyi est théoriquement capable d'objectiver tant l'atteinte du canal latéral que la persistance paradoxale de l'activité du canal postérieur[172].

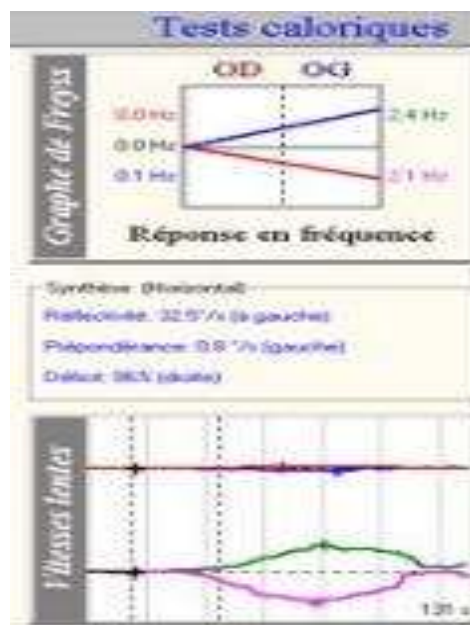


Figure 173 : VNG montrant une aréflexie vestibulaire droite chez une patiente de 69 ans, ménopausée, suivie pour dyslipidémie, initialement hospitalisée au service d'ORL pour névrite vestibulaire droite. La patiente a présenté une semaine après un VPPB du CSC postérieur droit, signant un authentique syndrome de Lindsay et Hemenway[172].

Le traitement est symptomatique par anti-vertigineux et anti-émétiques, associés à des corticoïdes. La kinésithérapie vestibulaire doit être précoce.

6.3. Névrite liée au virus varicelle et zona :

Elle présente la caractéristique d'associer une surdité brusque, posant le diagnostic différentiel avec un AVC de l'AICA (IRM systématique), et prêtant dans certains cas confusion avec une première crise de la maladie de Ménière.

La présence d'une paralysie faciale associée, d'une éruption vésiculaire typique dans la zone de Ramsay-Hunt, ainsi que l'importance de l'otalgie initiale à type de brûlure sont évocatrices d'un zona auriculaire dans le cadre d'une multinévrite. La sérologie peut, mais pas toujours, confirmer le diagnostic en objectivant une séroconversion au virus varicelle et zona.

7. Traitement :

Le traitement de la NV comprend des traitements symptomatiques durant la phase aiguë (antiémétiques, antihistaminiques, anticholinergiques et benzodiazépines) en association éventuelle à des corticoïdes. Une mobilisation précoce, ainsi qu'une réhabilitation vestibulaire sont primordiales.

7.1. Traitement médicamenteux :

- Antiémétiques :

La prescription d'un antiémétique est recommandée en phase aiguë afin de réduire l'intensité des symptômes neurovégétatifs (éventuellement associés à une benzodiazépine type lorazépam à visée anxiolytique et sédatrice dans certaines situations extrêmes).

Cependant, en raison de leur activité suppressive au niveau des noyaux vestibulaires, les antiémétiques peuvent retarder les mécanismes de compensation centrale ; par conséquent, ils doivent être arrêtés dès l'amendement des symptômes

aigus (en général un à 3 jours).

- **Antivertigineux : Bétahistine :**

Les effets cliniques bénéfiques observés sont attribués à l'action de la bétahistine dans le rééquilibrage de l'activité neurale entre les noyaux vestibulaires des deux côtés.

La bétahistine est efficace à partir de quatre jours de traitement et le reste tout au long de la période de compensation (jusqu'à trois mois). En cas de NV, l'administration de bétahistine est recommandée par certains auteurs, à la dose de 2 x 24 mg/jour (ou 3 x 16 mg/jour), pendant les quatre à six semaines suivant le début de l'épisode, jusqu'à trois mois selon l'évolution[168].

- **Corticoides :**

La corticothérapie précoce par voie orale semble améliorer la compensation vestibulaire centrale, ainsi que la récupération périphérique[41] [173].

Il n'existe aucun consensus à l'heure actuelle sur l'usage des corticoïdes dans le cadre de la névrite vestibulaire ; certains auteurs s'aventurent toutefois à recommander une corticothérapie de courte durée (prednisone à raison d'1 mg/kg/jour pendant 7 à 10 jours), en attente que de nouvelles études en étayent l'efficacité[168].

7.2. Traitements non médicamenteux :

L'efficacité de la rééducation vestibulaire pour améliorer la compensation vestibulaire centrale chez les patients atteints de névrite vestibulaire a été démontrée dans diverses études cliniques et méta-analyses récentes[174].

La réhabilitation vestibulaire est indiquée pour tous les patients pendant la phase d'hospitalisation. Outre le lever précoce du sujet (après 48h), il est préconisé de lui faire réaliser des exercices vestibulaires effectués par ordre croissant de

difficulté afin de faciliter la réorganisation et le recrutement des capacités de contrôle de l'équilibre.

Un programme de rééducation vestibulaire (physiothérapie) est ensuite établi en fonction de l'évolution. Dans un premier temps, l'accent est mis sur la stabilisation statique, puis des exercices dynamiques sont introduits pour améliorer le contrôle de l'équilibre et stabiliser le regard lors des mouvements tête-œil-corps.

IV. Autres étiologies du syndrome vestibulaire aigu :

1. Labyrinthite infectieuse aiguë :

La labyrinthite est un processus inflammatoire du labyrinthe membraneux d'étiologie variable. Elle se caractérise par des vertiges mimant de près ceux de la névrite vestibulaire, mais toujours associés à une perte auditive. Elle est le plus souvent d'origine virale, mais peut également être d'origine bactérienne.

1.1. Labyrinthite virale :

L'atteinte est le plus souvent due au virus Herpes, aux infections à Haemophilus Influenzae et à la rubéole. La survenue d'une labyrinthite dans le cours évolutif de l'infection VIH semble fréquente ; il persiste toutefois une controverse quant à savoir si cette dernière est causée par les infections opportunistes en rapport avec l'état d'immunodépression ou par le virus en lui-même[175].

La présentation clinique est celle d'un syndrome cochléo-vestibulaire déficitaire aigu.

La labyrinthite virale se traduit à l'IRM par un rehaussement du signal intralabyrinthique, souvent faible (et parfois absent dans les cas bénins), et rapidement résolutif.

1.2. Labyrinthite bactérienne :

La labyrinthite bactérienne est la forme grevée du pronostic le plus grave. Elle représente une complication rare des otites moyennes chroniques séromuqueuses (plus particulièrement en cas de mastoïdite et/ou de cholestéatome) ou plus rarement des otites moyennes aiguës, des méningites purulentes ou d'une sinusite.

La fréquence de cette complication a drastiquement régressé avec l'avènement de l'antibiothérapie ; il n'en demeure pas moins qu'elle constitue une urgence thérapeutique extrême en raison des risques méningé et auditif qui lui sont associés. Le pronostic vital du patient et du labyrinthe peuvent être engagés, en particulier chez le sujet immunodéprimé et en cas de cholestéatome. En effet, l'infection peut rapidement diffuser dans les espaces sous-arachnoïdiens (méningite suppurée, abcès extraduraux), voir en intracrânien (thrombophlébites, abcès cérébraux et cérébelleux). La mortalité des complications intracrâniennes des otites moyennes reste très élevée, dépassant 25 % et, chez les survivants, les séquelles sont fréquentes et invalidantes[176].

Les labyrinthites évoluent classiquement en trois stades. Il s'agit initialement d'une labyrinthite séreuse, puis d'une labyrinthite suppurée suite à la diffusion des toxines bactériennes présentes dans l'oreille moyenne vers le labyrinthe membraneux à travers la membrane de la fenêtre ronde ou par un défaut osseux congénital ou acquis (cholestéatome)[177]. Du tissu inflammatoire et de la fibrose sont rapidement formés et remplacent le liquide intralabyrinthique. A un stade tardif, ces derniers peuvent se calcifier ou s'ossifier : c'est le stade de labyrinthite chronique ossifiante.

Le tableau clinique est parlant. En plus de l'otalgie et de l'otorrhée témoignant de l'OMA ou du réchauffement de l'OMC, il existe des signes d'atteinte cochléo-

vestibulaire aiguë : hypoacousie, acouphènes, mais surtout un grand vertige rotatoire d'apparition brutale associé à d'importants signes neurovégétatifs.

L'examen clinique retrouve :

- Un aspect d'otite moyenne aiguë ou de cholestéatome à l'otoscopie
- Un nystagmus spontané horizontoratoire irritatif, c'est-à-dire battant vers l'oreille atteinte, (labyrinthite séreuse) ou plus souvent destructif (c'est-à-dire battant du côté sain), ce dernier type étant plus alarmant car témoigne d'une destruction labyrinthique.
- Des déviations corporelles vers l'oreille malade dans le cadre d'un syndrome vestibulaire déficitaire.

Un prélèvement bactériologique -par paracentèse ou prélèvement de l'otorrhée- doit être réalisé en urgence. L'imagerie est indispensable pour faire le diagnostic de labyrinthite et éliminer les autres hypothèses diagnostiques. Les labyrinthites se traduisent à l'IRM par un rehaussement intense du labyrinthe membraneux sur les séquences T1 et T2 après injection de gadolinium, persistant longtemps (plusieurs mois voire plus d'un an)[178]. Le stade de labyrinthite ossifiante est marqué par une diminution, puis une disparition de l'hypersignal. La TDM permet de mettre en évidence les calcifications intralabyrinthiques.



Figure 174 : IRM T1 en coupe axiale mettant en évidence une labyrinthite aiguë suppurée sous forme d'un hypersignal (flèche) étendu au canal auditif, à la cochlée et au vestibule[46].

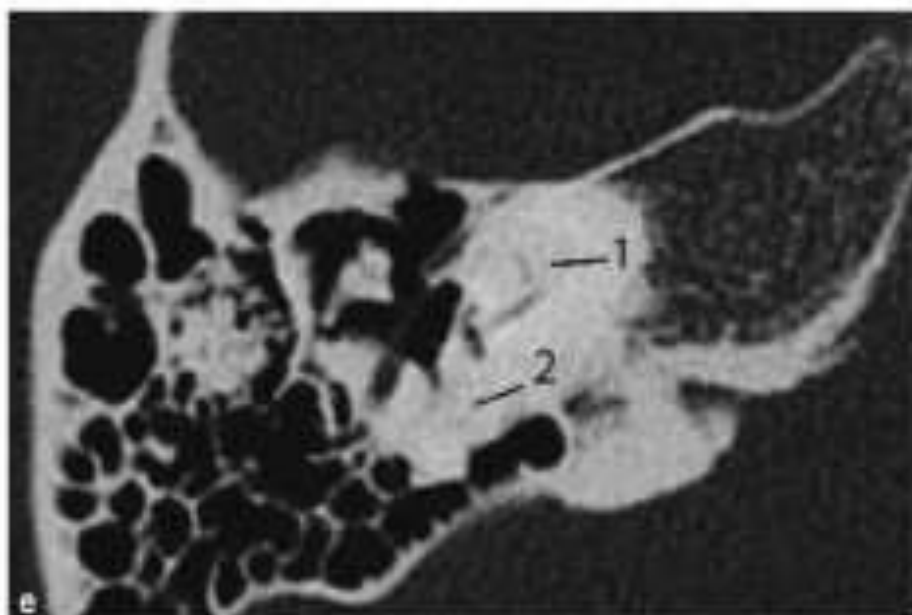


Figure 175 : Labyrinthite chronique ossifiante droite ; TDM en coupe axiale. On note la disparition de l'image de la cochlée (1) et du canal semi-circulaire postérieur[178].

Les examens cochléovestibulaires seront ajournés devant l'urgence thérapeutique. L'audiogramme objective une surdité de perception endocochléaire. La perte auditive est en général modérée (de 20 à 40 dB) en cas de labyrinthite séreuse, mais profonde en cas de labyrinthite suppurée ou ossifiante.

La moindre suspicion diagnostique mérite une hospitalisation dans un service ORL. La labyrinthite doit être traitée agressivement par une antibiothérapie (le plus souvent par voie parentérale en raison de l'intensité des nausées et des vomissements) et une corticothérapie en cure courte[179]. En cas de cholestéatome, une intervention chirurgicale est rapidement programmée pour son exérèse.

Une surveillance clinique et audiométrique rapprochée est nécessaire pour suivre la progression du déficit cochléo-vestibulaire.

2. Fistule labyrinthique compliquant un cholestéatome :

Elle correspond à une érosion du labyrinthe, en particulier le mur du canal semi-circulaire latéral, ou plus rarement du canal semi-circulaire postérieur ou antérieur, compliquant le cours évolutif d'une otite moyenne chronique cholestéomateuse à un stade relativement avancé.

Elle se caractérise cliniquement par l'installation d'une symptomatologie vertigineuse, et par un signe de la fistule avec nystagmus battant vers l'oreille atteinte (induction d'un courant utriculopète).

La TDM du rocher en coupe axiale permet de visualiser la fistule (lyse osseuse). Celle-ci demeure mieux précisée par l'IRM, mettant en évidence une image d'amputation des liquides labyrinthiques, bien visualisée sur les reconstructions tridimensionnelles[72].

Le traitement est chirurgical, consistant en l'exérèse complète et méticuleuse de la matrice du cholestéatome en un temps, associée à l'occlusion du canal semi-

circulaire externe par du matériel autologue¹.

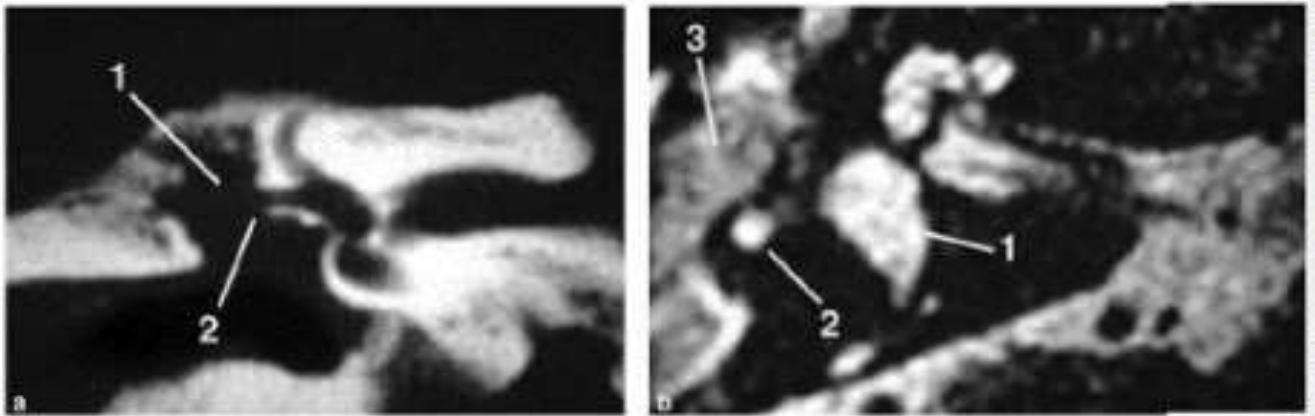


Figure 176 : Cholestéatome avec érosion du CSC latéral. a. TDM, coupe coronale montrant le cholestéatome (1) et l'érosion du CSC latéral (2). B. IRM, séquence pondérée T2, coupe axiale passant par le vestibule (1), le CSC latéral (2) et le cholestéatome (3).

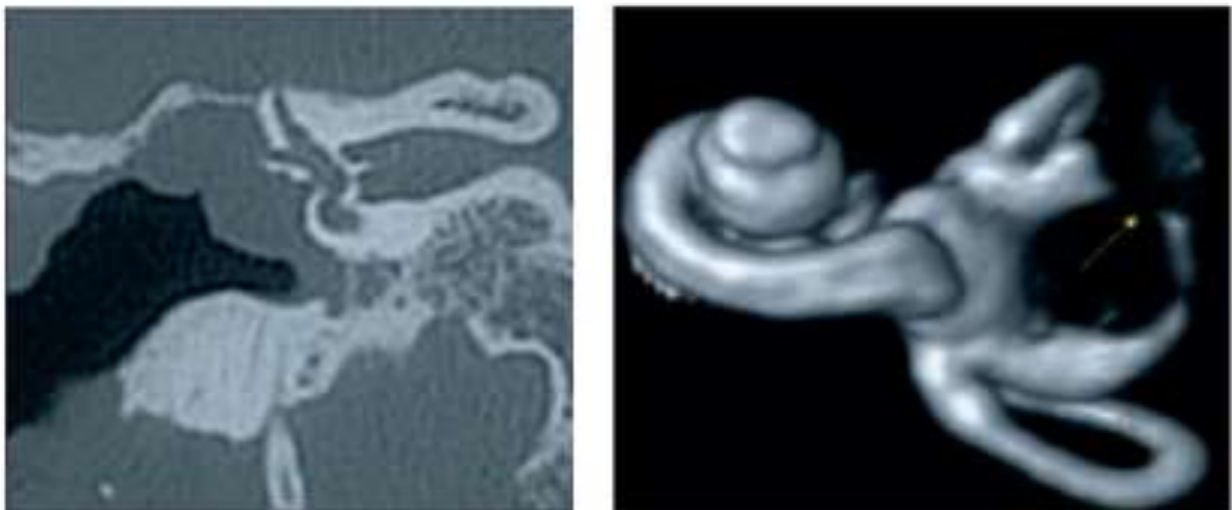


Figure 177 : Fistule du canal semi-circulaire latéral avec pénétration intracanalair du cholestéatome visible à l'IRM. A gauche : Scanner coupe coronale. A droite. Reconstruction IRM 3D ; la flèche montre l'amputation dans la lumière du canal[72].

¹ « Marie, J., Costentin, B., Bouchetemplé, P., Dehesdin, D., Lerosey, Y., & Marie, J. (2014). Les fistules du canal semi-circulaire latéral secondaires aux otites cholestéatomateuses. Annales 7.332 ».

3. Traumatismes du labyrinthe :

Le traumatisme peut altérer le labyrinthe ou d'autres structures vestibulaires (nerf vestibulaire, utricule, saccule...) par divers mécanismes. Ainsi, le vertige dans un contexte de traumatisme peut relever de nombreuses étiologies : fracture du rocher, contusion du labyrinthe membraneux, fistule périlymphatique, mais également VPPB ou hydrops endolymphatique post-traumatique...[123].

- Dissection de l'artère vertébrale
- *Fracture du rocher*
- Fistule périlymphatique
- Vertige positionnel paroxystique bénin
- Contusion labyrinthique
- Syndrome subjectif des traumatisés crâniens

Figure 178 : Encadré résumant les principales causes de vertige dans un contexte traumatique[67]

Les fractures du rocher sont une complication des traumatismes crâniens généralement sévères dans un contexte de polytraumatisme ou d'impact à haute énergie latéral ou postérieur. La fracture est dite labyrinthique si le trait de fracture atteint la cochlée, le vestibule, ou les fenêtres ovales ou rondes. Par opposition, la fracture extra-labyrinthique – qui est beaucoup plus fréquente (90%)– épargne ces structures et peut alors exposer à des lésions isolées de l'oreille moyenne (ossiculaires) ou du nerf facial[181]. Les manifestations cliniques sont très variables en fonction du lieu de propagation du trait de fracture. Les fractures du rocher vont entraîner un vertige aigu quand elles intéresseront le labyrinthe osseux (fractures

Mme. EN-NEJJARI Nahla

translabirynthique) (Figure) ou suite à une lésion des fenêtres ovales ou rondes (fistule labirynthique)[46] .Le vertige peut être associé à une otorragie franche immédiate, un hémotympan, un hématome rétro-auriculaire, une surdité, des acouphènes persistants, voir une paralysie faciale.Tout traumatisme crânien présentant un ou plusieurs de ces signes doit bénéficier en urgence d'une TDM des rochers en coupes infra-millimétriques pour permettre une analyse précise des lésions traumatiques, voir la visualisation de l'éventuel pneumolabyrinthe. Un bilan vestibulaire permettra de quantifier l'importance du déficit fonctionnel.

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) a un intérêt complémentaire dans l'étude des liquides endolabyrinthiques (hémorragie intralabyrinthique, fibrose secondaire) ou l'étude du signal des nerfs situés dans le conduit auditif interne et l'angle ponto-cérébelleux. Elle est peu demandée en pratique compte tenu de sa difficulté de disponibilité à l'heure actuelle et de son intérêt surtout dans la prise en charge secondaire[72].

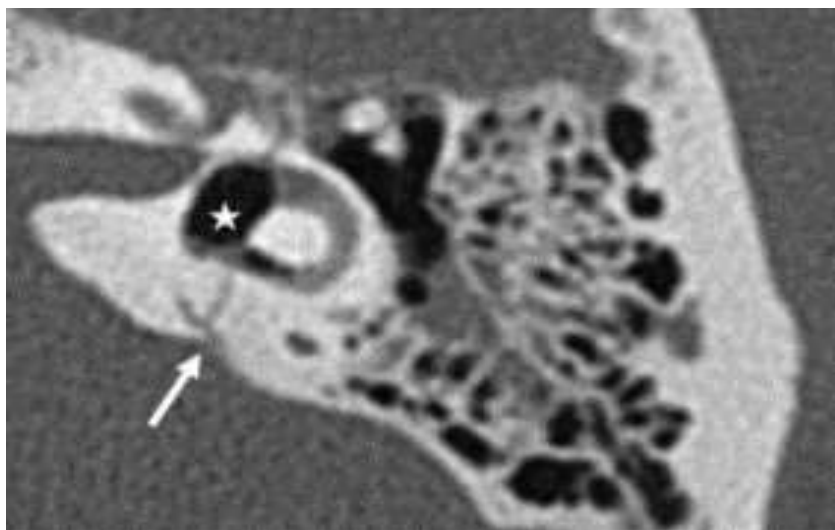


Figure 179 : Fracture translabirynthique chez un patient ayant subi un traumatisme crânien. TDM en coupe axiale avec trait de fracture (flèche) passant par l'oreille interne et pneumolabyrinthe (astérisque) visible dans le vestibule et le CSC latéral[45].

Les contusions du labyrinthe membraneux doivent être évoquées en l'absence de fracture à la TDM. Elles entraînent une hyporéflexie calorique rapidement régressive, et ne pourront être visualisées que sur une IRM avec une séquence pondérée T1 ou FLAIR.

D'autres lésions traumatiques peuvent rendre compte d'un vertige : fistule labyrinthique, fistule périlymphatique, perforation tympanique...

Les accidents de plongée représentent une entité particulière. Ils concernent essentiellement les plongeurs ou pilotes et comprennent le barotraumatisme et l'aéroembolisme du vestibule[182] :

- Le barotraumatisme est un traumatisme transmis à l'oreille interne par la chaîne ossiculaire lors d'une augmentation rapide non compensée de pression (par exemple descente en plongée) entraînant un vertige, avec comme possible conséquence la création d'une fistule labyrinthique par lésion au niveau de la fenêtre ovale.
- L'aéroembolisme du vestibule se produit à la remontée d'une plongée sous-marine avec bouteille, souvent en ayant mal respecté les paliers de décompression. Des lésions labyrinthiques se constituent du fait de bulles gazeuses dans l'endolymphe, d'hémorragies et de thromboses intravasculaires (blocage de la bulle d'azote dans les artères terminales de l'oreille interne), entraînant une atteinte cochléo-vestibulaire aiguë avec vertiges et surdité unilatérale. La TDM et l'IRM sont négatives. Le traitement d'urgence repose sur la recompression immédiate en caisson hyperbare, le repos strict et la corticothérapie intraveineuse.

4. Atteintes vasculaires de l'oreille interne :

Comme nous l'avons déjà mentionné auparavant, la vascularisation de l'oreille interne est tributaire de l'artère labyrinthique (ou artère auditive interne), provenant le plus souvent de l'artère cérébelleuse antéroinférieure ou plus rarement directement du tronc basilaire. Cette vascularisation est de type terminal, expliquant qu'une obstruction de l'artère labyrinthique provoque une nécrose totale ou partielle de l'organe terminal. Trois tableaux cliniques sont à connaître :

- L'accident vasculaire labyrinthique total : le tableau clinique est celui d'un grand vertige à période unique associé à une surdité sévère ou totale (cophose) d'apparition concomitant. Thromboses et embolies sont le plus souvent en cause, mais une hémorragie intralabyrinthique est possible. Cette dernière doit être évoquée tout particulièrement chez un patient sous anticoagulants dont l'INR est bas. L'IRM objective un hypersignal spontané intralabyrinthique sur les pondérations T1 comme sur les séquences FLAIR, accentué par l'injection de gadolinium.
- Le syndrome de l'artère vestibulaire antérieure : c'est la forme de Lindsay et Hemenway déjà évoquée au chapitre de la névrite vestibulaire.
- Le syndrome de l'artère cochléo-vestibulaire : il comporte une surdité de perception d'installation brutale, un vertige à période unique avec des épreuves caloriques normales puisque le canal semi-circulaire horizontal est respecté. En revanche, les potentiels évoqués otolithiques sont absents.

V. Autres étiologies du syndrome vestibulaire épisodique

provoqué :

1. Fistule périlymphatique :

Il s'agit d'une communication anormale entre l'oreille interne et l'espace périlymphatique, pouvant donner issue, de façon permanente ou transitoire, à du liquide périlymphatique dans la caisse.

La fistule peut être consécutive à une extension tumorale, à une chirurgie ouvrant le labyrinthe (otospongiose, OMC...), à un traumatisme, ou – plus exceptionnellement– compliquer une OMC cholestéomateuse. Elle peut également être “spontanée”, le plus souvent associée à un mécanisme de changement brutal de pression transmis à l'oreille interne, que ce soit par l'intermédiaire de l'oreille moyenne (mouchage, reniflements, traumatisme), ou du liquide céphalorachidien (effort à glotte fermée, toux...)[183] ; il existe souvent dans ce cas une anomalie préexistante de l'anatomie de la paroi labyrinthique.

La présentation clinique est assez typique, associant à la phase aiguë surdité de perception progressive et parfois fluctuante, vertiges et acouphènes. Cependant cette triade est assez peu sensible et spécifique et les fistules vues plus tardivement peuvent ne se révéler que par une instabilité, des vertiges itératifs déclenchés par le mouchage, les sons forts (phénomène de Tullio), voire par certaines prises de position, une surdité légère ou quelques acouphènes. Le contexte de survenue est le principal élément d'orientation diagnostique[184].

Un nystagmus spontané n'existe que dans moins d'un tiers des cas. L'examen peut être sensibilisé par la compression/décompression de l'air contenu dans le conduit auditif interne, par une pression sur le tragus, une manœuvre de Valsalva ou mieux à l'aide d'un spéculum pneumatique. On dit qu'il y a un signe de la fistule lorsque le test déclenche une sensation vertigineuse et un nystagmus battant vers l'oreille testée lors de la compression. Le signe de la fistule est pathognomonique, mais très inconstant puisqu'il n'est retrouvé qu'entre 29 et 71% des cas selon les études[185]29/03/2021 11:54:00; son absence n'élimine pas le diagnostic. Selon certains auteurs, le taux de positivité du test chez les patients porteurs d'une fistule périlymphatique serait influencé par le siège de la fistule et par les modalités de réalisation du test.

Le diagnostic de fistule peut être conforté par les examens d'imagerie, mais leur « normalité » n'exclut en rien le diagnostic. La TDM du rocher peut révéler un pneumolabyrinthe, du liquide dans la cavité tympanique, ou une incarceration intravestibulaire de l'étrier à la phase aiguë. Elle permet dans certains cas d'objectiver clairement la fistule.

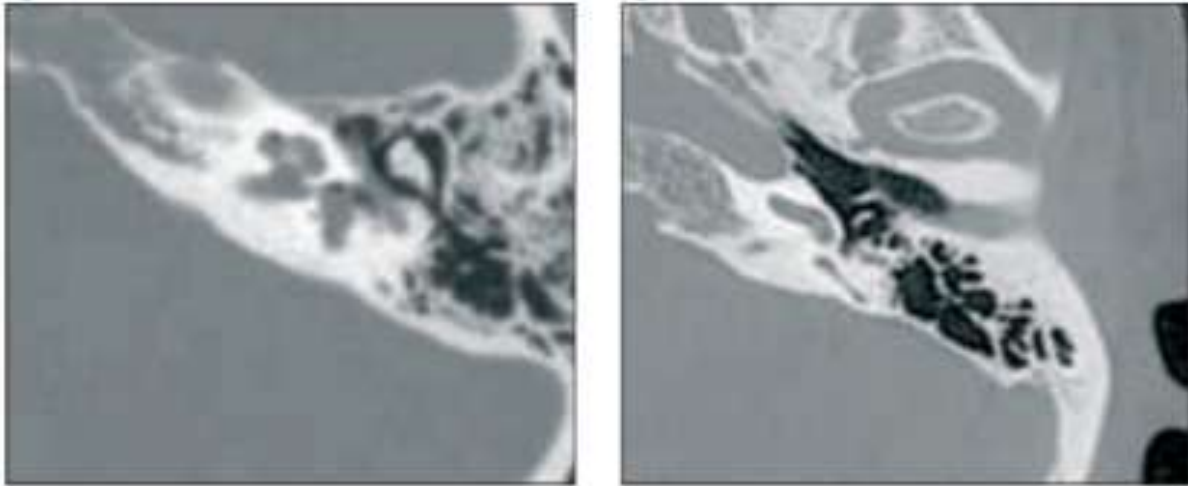


Figure 180 : - Fistule périlymphatique. A gauche : Pneumolabyrinthe post-traumatique. Examen TDM en fenêtre osseuse et coupe axiale de l'oreille gauche.

Visualisation d'une bulle d'air à la partie antérieure du vestibule et à la partie antérieure du tour basal de la cochlée. A droite : Fistule de la fenêtre ronde. Examen TDM en coupe axiale et fenêtre osseuse. L'hyperclarté habituelle de la fenêtre ronde n'est pas visible. La niche de la fenêtre ronde est comblée par du liquide[72].

Le seul examen de certitude diagnostique est l'exploration chirurgicale des fenêtres, d'autant plus indiquée que la perte auditive est modérée, sans quoi les risques d'aggravation existent et les chances de succès du traitement s'amenuisent.

Qu'il y ait ou non guérison du labyrinthe, les vertiges vont s'estomper. Le pronostic auditif, en revanche, est beaucoup plus incertain, avec un risque important de cophose définitive, et semble corrélé au seuil auditif initial et à la précocité du geste thérapeutique[186]. Il paraît donc licite de considérer la fistule périlymphatique comme une urgence thérapeutique, le colmatage chirurgical de la fuite devant être rapidement réalisé.

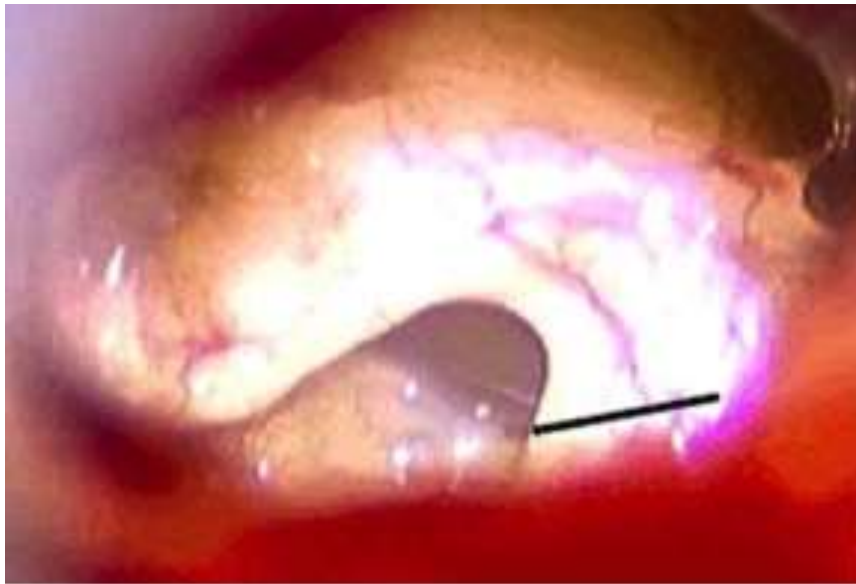


Figure 181 : Vue peropératoire objectivant une fistule périlymphatique au niveau du pilier antérieur de la fenêtre ronde (flèche), chez un patient homme de 43 ans consultant pour la persistance de vertiges positionnels, d'une surdité progressive et d'acouphènes trois semaines après une gifle sur l'oreille droite[187].

2. Syndrome de déhiscence du canal semi-circulaire antérieur :

Le syndrome de déhiscence du canal semi-circulaire antérieur (DSCA), également appelé syndrome de Minor, est une entité clinique décrite par Minor et al. en 1998[188] reposant vraisemblablement sur une prédisposition congénitale par insuffisance de couverture osseuse du labyrinthe antérieur membraneux ; ce dernier est mis à nu et entre contact avec la méninge. Ce syndrome est de plus en plus incriminé comme cause de désordres vestibulaires et/ou otologiques, tant chez l'adulte que chez l'enfant.

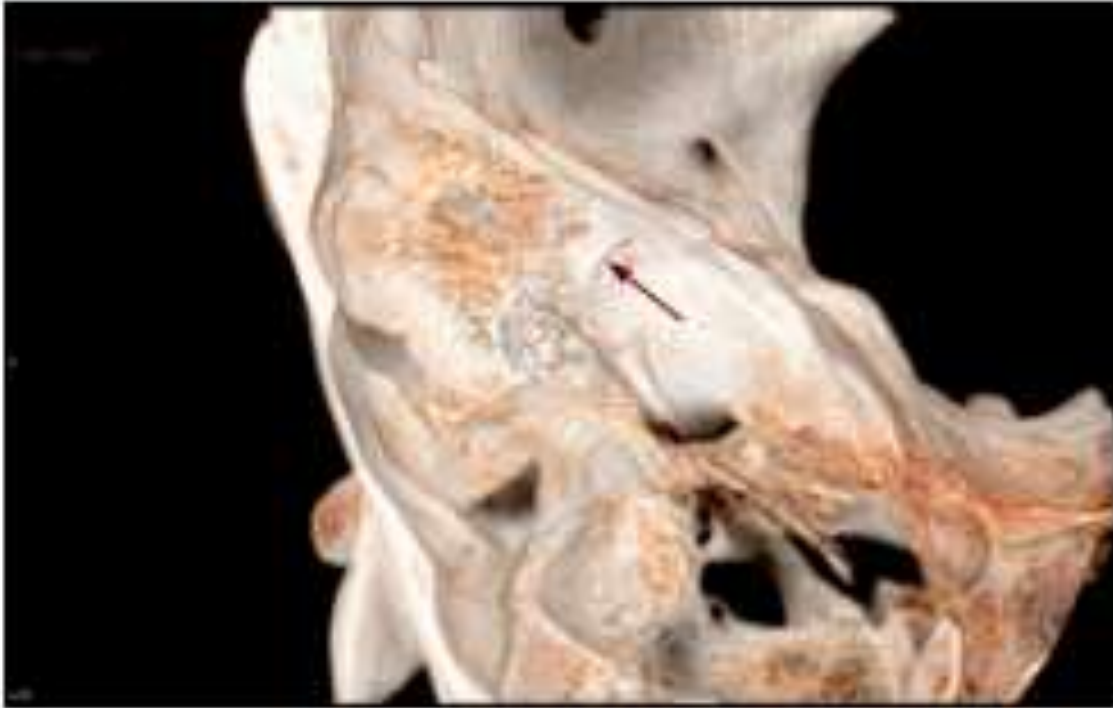


Figure 182 : Reconstruction volume rendering (VR), flèche montrant la déhiscence du canal semicirculaire CSC supérieur, sous la forme d'une image typique en « rigole », orientée perpendiculairement au grand axe pétreux[189].

Sur le plan physiopathologique, les symptômes cliniques s'expliquent par la création d'une « troisième fenêtre » (en plus des fenêtres ovale et ronde), avec détournement des ondes sonores vers le labyrinthe postérieur. La perte d'énergie acoustique qui en découle rend compte de la surdité de transmission souvent observée (élévation des seuils de conduction aérienne et baisse de la conduction osseuse). D'un autre côté, le système des canaux de l'oreille interne est ouvert ; lorsque la platine de l'étrier vibre en réponse à un son, de fins mouvements sont transmis à la périlymphe et, de là, vers l'endolymphe. Ces derniers sont interprétés à tort par le cerveau comme des mouvements du patient, d'où la sensation vertigineuse.

La symptomatologie n'est pas pathognomonique, très variable en fonction de la taille et de la topographie du défaut. Le signe le plus évocateur est le phénomène de Tullio : déclenchement de vertiges récurrents par les variations pressionnelles (toux, éternuements, avion, plongée. . .) et/ou par les sons de forte intensité. Les vertiges et le nystagmus peuvent également être déclenchés par des changements de pression dans le conduit auditif externe (signe de Hennebert), un effort à glotte fermée (manœuvre de Valsalva), lors des changements de pression intracrânienne ou de l'oreille moyenne ou encore lors de la conduite automobile. Le nystagmus déclenché est typiquement vertical et torsionnel.

Tous les autres signes cliniques sont plus trompeurs et inconstants. Le patient peut se présenter pour une surdité mixte à tympan normal, une surdité de transmission isolée ou parfois au contraire une hyperacousie[190]. La plainte peut parfois se résumer à un problème d'autophonie ou à des acouphènes pulsatiles, parfois très invalidants. Enfin, la déhiscence peut aussi être totalement asymptomatique et représenter un incidentalome sur une TDM des rochers réalisée pour un tout autre motif[189].

L'évaluation ORL comprend essentiellement une audiométrie et des potentiels évoqués vestibulaires myogéniques (PEVM) :

- Sur le plan audiométrique, on observe typiquement une surdité de transmission avec latéralisation du weber du côté atteint et un Rinne négatif. Les réflexes stapédiens sont le plus souvent conservés (sauf dans certains, en rapport avec une otospongiose associée ou une intervention antérieure sur l'oreille interne[191]).

- L'enregistrement des PEMV révèle –de façon très caractéristique– une diminution franche du seuil d'apparition des potentiels en-deçà de 90dB (et ce en comparaison au côté sain), ainsi qu'une augmentation des amplitudes.

L'examen d'imagerie de choix à réaliser est la tomодensitométrie des rochers, en haute résolution (coupes inframillimétriques). Les images doivent être reconstruites dans le plan du canal semi-circulaire supérieur ainsi que dans le plan orthogonal à celui-ci afin de déceler au mieux l'anomalie[45].

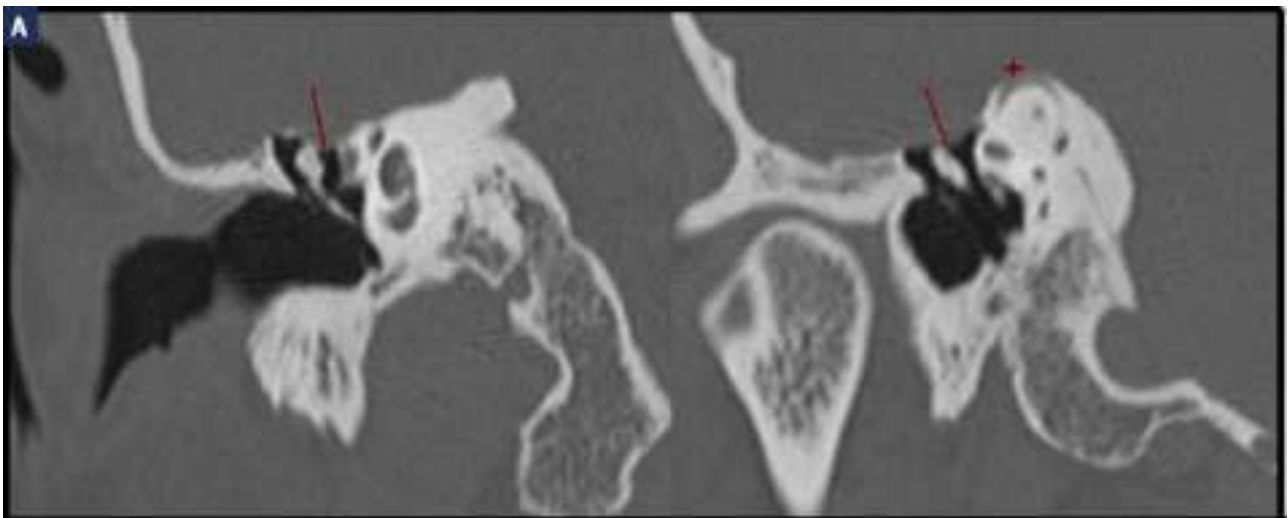


Figure 183 : Femme de 63 ans présentant un syndrome de Minor droit typique. TDM coronale (à gauche) et dans le plan de Poschl (à droite) montrant la découverte du tegmen et du canal semicirculaire CSC supérieur (étoile) avec ptose des parties molles au contact de la tête du marteau (flèche)[189].

Le principal diagnostic différentiel est l'otospongiose, lorsque les patients présentent une surdité de transmission ou mixte à tympan normal, sans vertige. A priori, les réflexes stapédiens sont conservés dans la déhiscence du CSC supérieur, ce qui n'est pas le cas dans l'otospongiose. Les PEVM aident également au diagnostic. Les formes cliniques mimant une otospongiose peuvent conduire à une intervention chirurgicale qui ne sera pas couronnée de succès. Le scanner des

rochers en haute résolution est encore une fois l'examen de choix pour tenter d'évaluer la cause d'un échec de chirurgie stapédienne pour otospongiose[192].

Le traitement du syndrome de Minor reste essentiellement médical et rééducatif. Il pourra être proposé un traitement symptomatique du syndrome vestibulaire, notamment par des anti-osmotiques type acétazolamide ou encore le port de protège-tympan[193]. La lourdeur de l'acte chirurgical fait que celui-ci n'est proposé que lorsque la symptomatologie vestibulaire reste extrêmement invalidante ; il consiste en un comblement de la déhiscence du CSC supérieur par un matériel autologue, avec reconstruction associée du tegmen tympani, si besoin : c'est le concept du canal plugging ou canal resurfacing[194].

VI. Autres étiologies du syndrome vestibulaire épisodique spontané :

1. Lésions tumorales du rocher et du labyrinthe :

Les tumeurs de l'os temporal sont rares. La présentation clinique typique est une symptomatologie cochléovestibulaire unilatérale s'aggravant progressivement.

Le diagnostic est fait par la TDM du rocher en fenêtre osseuse.

Les tumeurs bénignes sont les plus fréquentes : Cholestéatome primitif du rocher, Granulome à cholestérine, d'autres tumeurs dont le diagnostic définitif est donné par l'examen anatomopathologique....

Les tumeurs malignes sont beaucoup plus exceptionnelles (Plasmocytome, Extension d'un adénocarcinome de la parotide le long du nerf facial, migration d'un cancer du cavum par la trompe d'Eustache...). Les vertiges sont ici le fait de l'extension tumorale au labyrinthe, du traitement par la chimio- et/ou la radiothérapie.

La plus fréquente des tumeurs intralabyrinthiques est le schwannome intralabyrinthique qui se manifeste habituellement par des vertiges récurrents. Il se traduit en IRM par une prise de contraste focale dans le labyrinthe et par une image de soustraction sur les séquences HR T2[45].

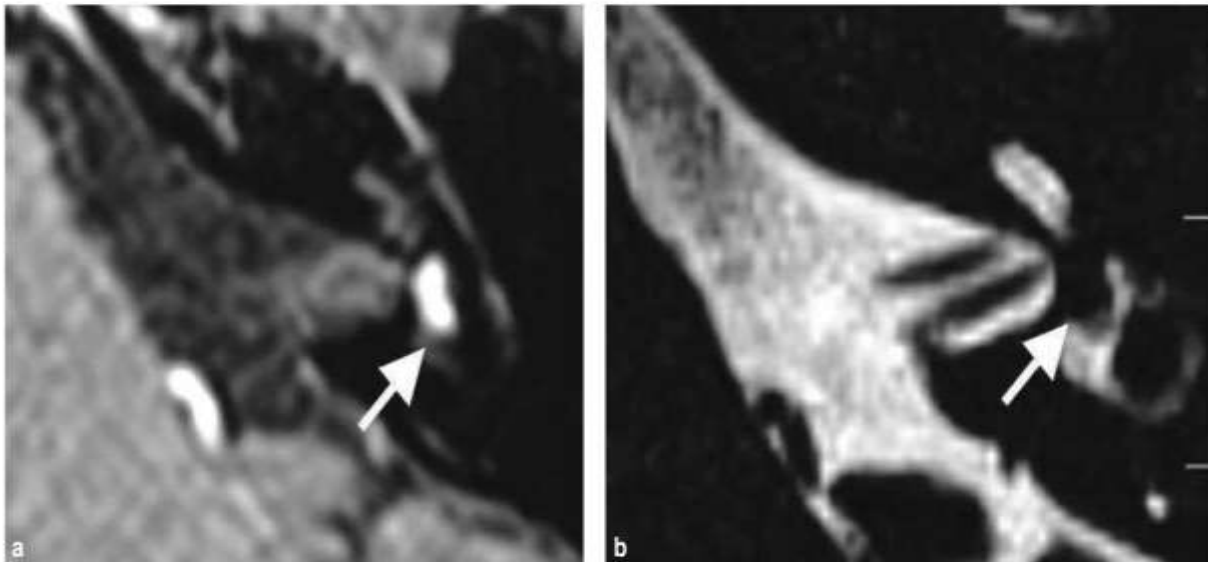


Figure 184 : Schwannome intralabyrinthique chez un pilote d'avion qui présentait des vertiges à répétition. a. IRM, séquence T1, avec injection de gadolinium centré sur le labyrinthe gauche avec une prise de contraste focale dans le vestibule (flèche) correspondant au schwannome. b. IRM, séquence HR T2 ; petite image en soustraction (flèche) : schwannome en hyposignal dans le liquide labyrinthique en hypersignal[45].

2. Labyrinthite auto-immune :

Elle peut se présenter comme une affection isolée (labyrinthite auto-immune isolée) ou dans le cadre d'un syndrome auto-immun plus systémique (Syndrome de Cogan, Lupus, Syndrome de Gougerot-Sjogren, Maladie de Behçet...).

Sur le plan clinique, la labyrinthite auto-immune se manifeste par l'apparition d'une surdit é neuro-sensorielle bilatérale sur plusieurs semaines ou mois, associée dans environ 50% des cas à des vertiges positionnels ou épisodiques et une ataxie.

Le diagnostic repose sur les arguments cliniques et la réponse aux corticoides[72].

3. Vertiges épisodiques rétrolabyrinthiques :

Cette atteinte rétrocochléaire correspond à deux grands diagnostics : les tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux et les conflits vasculo-nerveux, donnant tous deux un tableau univoque :

- Cliniquement, le patient se plaint le plus souvent de troubles de l'équilibre frustes ou évoluant par poussées, souvent associés à une surdité et des acouphènes. L'examen clinique est en faveur d'un syndrome déficitaire harmonieux souvent peu intense et compensé.
- Le bilan instrumental tend à montrer une surdité rétrocochléaire, des PEA pathologiques, des PEO diminués d'amplitude ou abolis et/ou une hyporéflexie calorique.

Face à de telles associations, l'IRM s'impose et le scanner n'a plus sa place. L'examen sera réalisé avant et après injection de gadolinium et comprendra des séquences FLAIR (pour écarter une SEP), T1 et T2 en écho de spin et des acquisitions en T2 coupes fines.

3.1. Les tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux :

Les schwannomes vestibulaires sont de loin les tumeurs les plus fréquentes (90%). Certaines forment très trompeuses se développent au sein même du labyrinthe et sont responsable de symptômes bruyants. Les méningiomes représentent de leur côté 7 à 8% de ces tumeurs. Plus rares sont les kystes épidermoïdes et les lipomes[72].

3.1.1. Schwannome vestibulaire :

Les schwannomes vestibulaires (SV) sont des tumeurs bénignes développées aux dépens de la gaine de Schwann du nerf vestibulaire. Ils représentent environ 80% des tumeurs développées dans l'angle pontocérébelleux et 8 % des tumeurs

intracrâniennes.

La symptomatologie cochléaire progressive unilatérale ou asymétrique (surdité et acouphènes) est la situation diagnostique la plus courante (90%). Les signes vestibulaires sont souvent très banals, source de retard diagnostic ; en particulier les sensations vertigineuses s'intégrant dans cette entité font rarement effet du motif de consultation du patient et sont plutôt à type d'instabilité minime. En effet, son développement étant le plus souvent assez lent, le schwannome vestibulaire réalise un parfait modèle de compensation vestibulaire : détruisant les fibres du nerf « une par une », elle offre une parfaite compensation centrale au fil du temps et les malades ne présentent que rarement des vertiges révélateurs.

Ultérieurement, le tronc cérébral et le cervelet sont comprimés avec signes vestibulaires centraux et ataxie cérébelleuse.

Si la grande majorité des SV n'étaient diagnostiqués qu'à un stade de croissance suffisamment importante pour faire parler les structures comprimées, on peut aujourd'hui –au gré des fantastiques progrès de l'imagerie– porter un diagnostic, de plus en plus précoce, de tumeurs de plus en plus petites et de moins en moins parlantes, voire des lésions millimétriques parfaitement asymptomatiques dans le cadre du bilan radiologique motivé pour des symptômes ou des affections non otologiques.

3.1.1.1. Physiopathologie, Evoluton naturelle :

Deux zones anatomiques clés sont à la source de la très grande majorité des SV. Il s'agit en premier lieu du ganglion de Scarpa, en regard de la crête falciforme, zone où résident un grand nombre de cellules embryonnaires précurseurs des cellules de Schwann et disposées en tourbillons. Il s'agit là d'une structure très propre au nerf vestibulaire et son existence peut rendre compte du développement

préférentiel des schwannomes à ses dépens. Elle explique également qu'ils se développent habituellement à l'intérieur du méat auditif interne, très près de son fond. En second lieu est la zone de transition glioschwannienne ou zone d'Obersteiner ou *root entry zone*, qui est une zone de plus grande instabilité histologique et qui est probablement davantage susceptible de voir des tumeurs développées à son niveau sous l'effet de facteurs inducteurs, dont les micro-ondes émises par les téléphones cellulaires +++ sont reconnues comme étant les plus puissants. Elle est localisée sur le trajet du nerf dans l'angle pontocérébelleux mais sa situation est beaucoup plus distale que pour les autres nerfs crâniens, pouvant expliquer que certains schwannomes naissent à distance du méat auditif interne et ne se développent que dans l'angle pontocérébelleux.

Le grand nombre de cohortes de patients surveillés par IRM démontrent que les SV sont des tumeurs très capricieuses, et que la croissance tumorale ne s'inscrit pas sur une ligne géométrique mais semble plutôt obéir à des poussées évolutives ou involutives imprévisibles, certaines tumeurs se montrant d'une stabilité étonnante. Il s'agit pourtant, dans tous les cas, de lésions qui ont nécessairement augmenté en volume au début de leur existence avant de se manifester cliniquement et de devenir détectables. L'âge semble jouer un rôle important car les schwannomes du sujet jeune sont très nettement plus évolutifs et sont rarement stables [11]. Ils sont d'ailleurs déjà volumineux lors de leur découverte.

Le schwannome vestibulaire peut évoluer de façon discrète vers des volumes importants à l'origine d'une compression des structures environnantes. Sa situation au sein du paquet acoustico-facial laissent prévoir une sémiologie initiale cochléo-vestibulaire, secondairement enrichie de symptômes neurologiques (compression des autres paires crâniennes, du cervelet et du tronc cérébral), ultérieurement

aggravée par l'hydrocéphalie obstructive (22), engageant dès lors le pronostic vital du patient.

Le principal mécanisme de dysfonctionnement vestibulaire causé par le SV semble être la compression du nerf vestibulaire et/ou de la vascularisation cochléaire (ischémie du nerf initiée par la tumeur). Le degré de compression du nerf vestibulaire est linéairement proportionnel à la taille de la tumeur ; par contre, il semble que la composante intraméatique puisse avoir un rôle essentiel dans l'effet compressif de la vascularisation cochléaire. Il semble que les tumeurs développées à l'intérieur du méat auditif interne soient associées à une altération vestibulaire plus importante que celles siégeant dans l'angle ponto-cérébelleux, probablement en rapport avec l'espace plus large qu'offre ce dernier pour une éventuelle expansion tumorale (par opposition au conduit auditif interne qui est confiné à l'intérieur de l'os). Ainsi, il n'existe aucun parallélisme entre l'importance des symptômes cochléo-vestibulaires et le volume de la tumeur. On peut faire face à des tumeurs de grande taille n'entraînant pas de perte vestibulaire significative, en raison de leur siège distal, ou à d'autres de petite taille associées à une perte quasi-totale de la fonction vestibulaire en raison d'une forte pénétration intraméatique.

Le SV peut se développer aux dépens du nerf vestibulaire supérieur, ou –plus souvent– du nerf vestibulaire inférieur. Il semble que le retentissement de la tumeur sur l'audition soit plus important dans ce dernier cas, en raison de la proximité plus importante des fibres du nerf vestibulaire inférieur avec le nerf cochléaire.

3.1.1.2. Manifestations cliniques typiques :

On peut schématiquement décrire 4 stades cliniques en fonction de l'extension tumorale :

- Stade intraméatique : les signes cochléo-vestibulaires sont à leur apogée (Surdité, acouphènes, Vertiges...)
- Stade cisternal : aggravation des symptômes cochléaires, remplacement des vertiges par un déséquilibre (en rapport avec une compression des structures vestibulaires centrales), et parfois quelques céphalées par irritation méningée;
- Stade trigéminé : apparition d'une hypoesthésie faciale et cornéenne, aggravation de la surdité et apparition de quelques signes cérébelleux dynamiques ;
- Stade d'hypertension intracrânienne : céphalées importantes, douleurs trigéminées, baisse d'acuité visuelle, diplopie, atteinte des nerfs mixtes, puis atteinte des voies longues et décès par engagement des amygdales cérébelleuses.

a. Signes audio-vestibulaires :

La surdité est au premier rang des signes d'appel otologiques. Son installation progressive et son caractère unilatéral sont les plus caractéristiques, mais peuvent manquer au tableau. Les surdités bilatérales asymétriques progressives ont la même signification, mais font moins facilement évoquer le diagnostic, en particulier chez le sujet âgé chez qui le déficit est plus volontiers attribué à la sénilité. . Les surdités unilatérales brusques peuvent révéler le SV à une fréquence justifiant désormais la réalisation d'une IRM systématique devant toute surdité brusque. L'acouphène unilatéral isolé est un signe d'appel peu fréquent.

Les troubles vestibulaires sont rarement le motif de consultation, mais seraient retrouvés dans près de la moitié des cas lorsque l'on pousse l'interrogatoire[195]. Il s'agit le plus souvent d'un déséquilibre fluctuant et labile, ou de troubles de la marche minimales (démarche ébrieuse ou embardées), surtout dans certaines conditions favorisant leur apparition : déplacements dans l'obscurité, sur un terrain irrégulier, conduite automobile nocturne... De typiques vertiges rotatoires (méniérisiformes) ou positionnels sont très rarement observés et sont plutôt l'apanage des exceptionnels SV à développement, ou à extension intralabyrinthique.

Certains neurinomes ont un développement rapide et d'autres présentent des phénomènes de remaniements par nécrose ou inflammation ; cela explique que dans de rares cas, une crise de vertige brutal et violent avec ou sans acouphènes homolatéraux et/ou surdité peut être révélatrice[9].

De façon générale, il semble que la présence isolée de signes cochléaires soit corrélée à un retard diagnostique considérable, peut être du fait d'une gêne fonctionnelle moins marquée ou d'un caractère par définition moins alarmant pour le patient. A contrario, la présence de signes vestibulaires à tendance à raccourcir le délai diagnostique (46,8 mois pour la surdité, de 38,2 mois pour l'acouphène et de 20,2 mois pour les troubles de l'équilibre[196].

Enfin, l'association évocatrice de différents signes audio-vestibulaires est peu fréquente ; c'est le rôle du clinicien de débusquer --via un interrogatoire et un bilan clinique adapté-- les éventuels symptômes négligés par le patient et pouvant compléter un syndrome plus évocateur, point d'appel d'une stratégie d'exploration plus lourde. L'examen vestibulaire retrouve des signes d'hypovalence vestibulaire du côté de la lésion : nystagmus sous lunettes de Frenzel, déviations segmentaires, signe d'Hamalgyi positif....

b. Signes neurologiques :

Les signes neurologiques sont rarement des motifs à consultation ; ils doivent systématiquement être recherchés à l'interrogatoire et à l'examen clinique.

Concernant la compression des paires crâniennes, le nerf trijumeau (V) est le premier à s'exprimer cliniquement, avant le nerf facial et bien avant les nerfs mixtes. La compression du V se traduit typiquement par une neuropathie trigémينية, dont l'hypoesthésie faciale et cornéenne est l'expression type, ou plus rarement par une névralgie faciale typique. L'atteinte du nerf facial est plus rare, entraînant plus volontiers des signes discrets de parésie faciale ou un spasme de l'hémiface révélés par l'examen clinique. La paralysie faciale est exceptionnelle dans les séries de la littérature[195].

L'existence de signes d'atteinte des nerfs mixtes, de compression du cervelet (ataxie, troubles de la coordination, de la marche, de l'écriture...) ou du tronc cérébral (syndrome pyramidal, troubles de conscience...), ou plus encore de signes d'hypertension intracrânienne, sont de pronostic défavorable, témoignant toujours de l'existence d'une tumeur volumineuse.

3.1.1.3. Bilan paraclinique :

L'audiométrie tonale montre typiquement une hypoacousie de perception unilatérale prédominant sur les fréquences aiguës. L'audiométrie vocale révèle fréquemment un seuil et un pourcentage de discrimination plus perturbés que ne le laisserait penser l'audiométrie tonale. Les potentiels évoqués auditifs ont longtemps été le filtre diagnostique essentiel pour dépister une pathologie rétrocochléaire et orienter les patients vers l'IRM ; leur intérêt est aujourd'hui débattue, l'imagerie révélant un grand nombre de petits SV intraméatiques associés à des PEA ne répondant pas aux critères diagnostiques du schwannome. Ces deux examens sont

indispensables dans l'évaluation pré-, mais également per-opératoire, afin d'évaluer les manoeuvres microchirurgicales et préserver la fonction auditive.

La vidéonystagmographie révèle typiquement une hyporéflexie ou, moins souvent, une aréflexie à l'épreuve calorique bithermique. Le test vibratoire déclenche un nystagmus battant vers l'oreille saine, révélateur d'une asymétrie de fonctionnement vestibulaire, et s'avère très utile dans ce contexte. Les potentiels évoqués vestibulaires myogéniques (PEVM) sont absents ou sensiblement diminués d'amplitude dans une grande majorité des cas et ce, chez des patients dont certains ont d'autres épreuves perturbées (PEA ou caloriques), et d'autres n'ont que cette épreuve d'anormale. Il semble bien que sa combinaison aux PEA et la vidéonystagmographie augmentent de façon très importante le pouvoir de détection du bilan otoneurologique (faible taux de faux-négatifs).

Le test le plus sensible et le plus spécifique pour la détection de petits schwannomes est l'IRM. Le schwannome apparaît sous forme d'une lésion bien limitée, séparée du névraxe, isosignal T1, se réhaussant après injection de façon importante et rapide. Si l'IRM est systématiquement indiquée devant une surdité brusque unilatérale, son indication en cas de symptomatologie atypique faisant évoquer un schwannome doit être nuancée en fonction de la nature des symptômes et de l'âge du patient (IRM plus facile chez le sujet jeune de moins de 35 ans). Outre le fait de confirmer le diagnostic, l'imagerie permet d'établir la classification de la tumeur selon le consensus de Kyoto, capitale pour orienter la prise en charge thérapeutique :

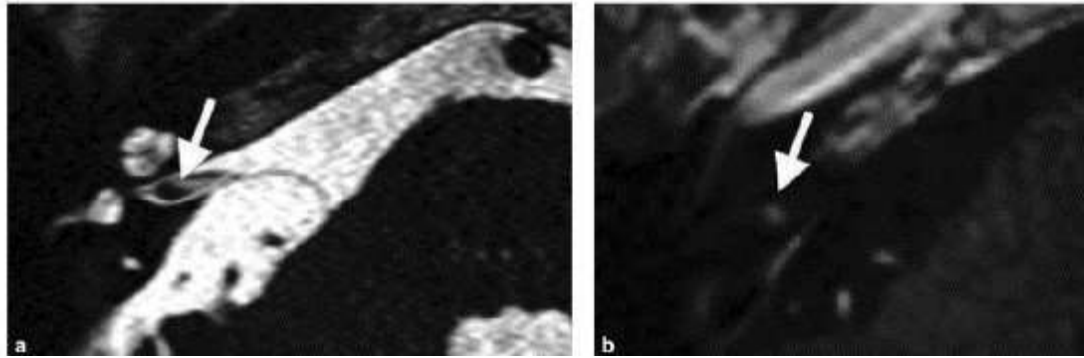


Figure 185 : Schwannome vestibulaire de petite taille dans le conduit auditif interne droit chez une patiente présentant un vertige et une hyporéflexie unilatérale. a. IRM, séquence HR T2, coupe axiale, passant par le méat auditif interne : petit nodule hypointense sur le méat auditif interne supérieur au niveau du ganglion de Scarpa. b. IRM, séquence T1, coupe axiale avec injection de gadolinium : prise de contraste punctiforme (flèche)[45].

Tumeur intraméatique		0 (extraméatique)
Tumeur extraméatique	Petite	1-10 mm
	Moyenne	11-20 mm
	Modérément grosse	21-30 mm
	Grosse	31-40 mm
	Géante	> 40 mm

Noter si fond du méat auditif interne envahi.

Figure 186: Classification des schwannomes vestibulaires en fonction de la taille, selon le consensus de Kyoto[197].

3.1.1.4. Principes thérapeutiques :

Les choix thérapeutiques incluent la surveillance, la chirurgie, et la radiothérapie. Le traitement choisi dépend de la taille de la tumeur, de la clinique, du terrain mais également du choix du patient. La clinique est tout aussi importante à considérer, car à volume tumoral égal, la gravité des vertiges et des troubles de l'équilibre, la sévérité de la surdité ou des troubles neurologiques associés est très variable.

Compte tenu des taux de mortalité et morbidité très bas de la chirurgie de schwannome vestibulaire, le traitement de choix est la résection chirurgicale, en particulier en cas de tumeur volumineuse et/ou très parlante. La résection se veut la plus complète possible, parfois au détriment de l'audition. Si cette dernière peut dans certains cas ne pas être une priorité face aux autres défis à relever (d'autant que les aides auditives implantées sont un palliatif efficace), la préservation de la fonction du nerf facial représente un enjeu majeur pour le chirurgien.

L'indication la plus fréquente en faveur d'un traitement non chirurgical est représentée par les patients âgés ou ayant un état général très altéré. Enfin, la littérature s'accorde sur une simple surveillance radiologique devant des microneurinomes de 2 ou 3 mm de diamètre, cliniquement muets ou paucisymptomatiques, le plus souvent situés au fond du méat[195].

3.2.1. Méningiome :

C'est la tumeur de l'APC, la plus fréquente après les neurinomes du VIII (7 à 8% dans les séries de la littérature). Ses caractéristiques à l'IRM permettent de le distinguer du schwannome : base d'implantation très large, angle de raccordement obtus avec le rocher, lésion décentrée du méat auditif interne, prise de contraste méningée et tentorielle après injection de gadolinium.

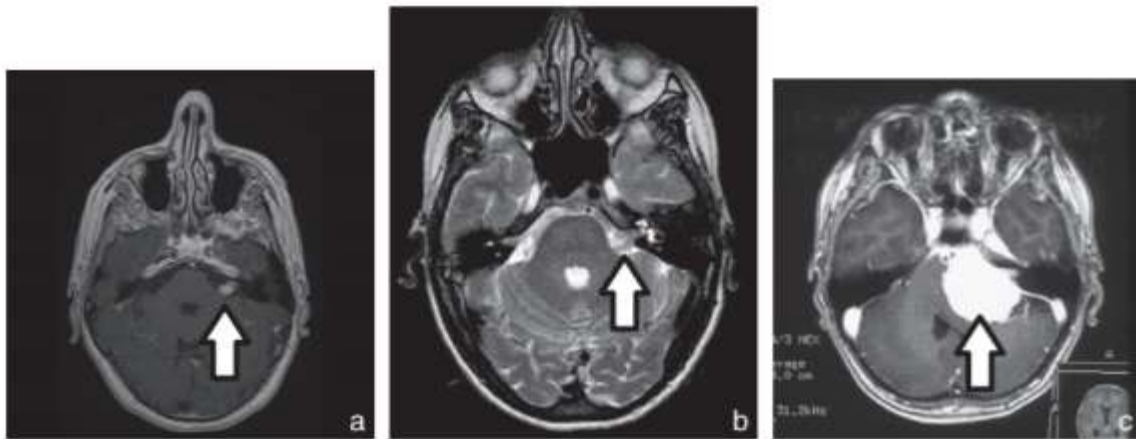


FIGURE 187 : TUMEURS DE L'APC (FLÈCHES). A. SCHWANNOME DU VIII GAUCHE. T2 ÉLARGISSEMENT DU CONDUIT AUDITIF INTERNE. B. SCHWANNOME DU VIII GAUCHE. T1 GADOLINIUM : BASE D'IMPLANTATION ÉTROITE AVEC ANGLES DE RACCORDEMENT AIGUS. C. MÉNINGIOME GAUCHE : LARGE BASE D'IMPLANTATION À COMPARER AVEC CELLES DES SCHWANNOMES[4].

3.2. Conflits vasculo-nerveux :

L'angle ponto-cérébelleux est une région anatomique contenant des éléments vasculo-nerveux, les nerfs crâniens le traversent de façon rectiligne, les vaisseaux y décrivent des trajets très variables et sinueux. Cette contiguïté anatomique est responsable de la genèse de conflits vasculo-nerveux de l'angle ponto-cérébelleux. Le concept de croisement compressif entre une artère et un nerf crânien est démontré en ce qui concerne le V (tic douloureux de la face) et le VII (spasme hémifacial). Un mécanisme similaire est suggéré pour la pathologie du VIII.

La nature est artérielle dans la majorité écrasante des cas. Le vaisseau offensant peut être normal mais mal positionné (boucle vasculaire de l'artère cérébelleuse antéro-inférieure ou postéroinférieure ou de l'artère vertébrale), trop long (dolicho artère vertébrale ou artère basilaire) ou être pathologique (anévrisme vertébro-basilaire, méga-dolicho-artère)[72].

Les conflits vasculo-nerveux du VIII se manifestent par des vertiges positionnels brefs très invalidants surtout en se baissant, des acouphènes unilatéraux ou une surdité de perception unilatérale progressive. Toute la difficulté tient au lien de causalité entre le conflit tel qu'il apparaît sur l'IRM sous la forme d'un déroutement nerveux par un vaisseau de l'APC en T2 coupes fines, et les symptômes cochléo-vestibulaires. La mise en évidence de perturbations électrophysiologiques du nerf cochléo-vestibulaire, sur les données des PEA, des PEOV et de la VNG est un élément majeur du diagnostic. La lecture « dynamique » de l'IRM en faisant défiler les coupes rapidement, dans un sens puis dans l'autre, est indispensable pour confirmer le diagnostic ; l'angio-IRM définit mieux le vaisseau en cause[198]. L'association de signes cliniques, électriques et radiologiques indique une microchirurgie de décompression.

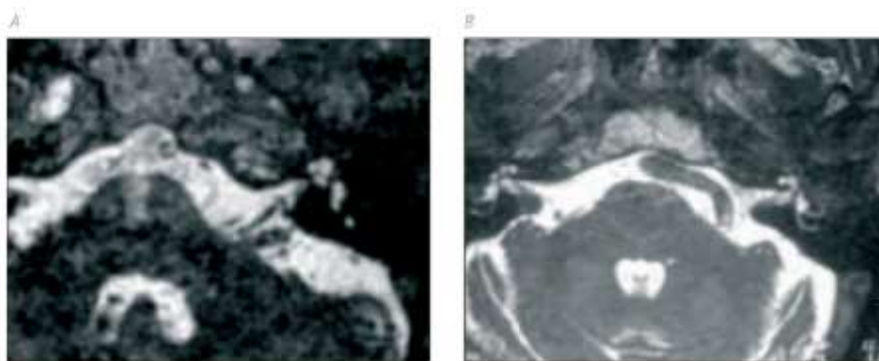


FIGURE 188 : CONFLIT VASCULO-NERVEUX DE L'ANGLE PONTO-CÉRÉBELLEUX. A/ IRM EN T2 : BOUCLE DE L'ARTÈRE CÉRÉBELLEUSE MOYENNE SOULEVANT LE NERF COCHLÉOVESTIBULAIRE. B/ DOLICHO-ARTÈRE BASILAIRE VENANT AU CONTACT DU NERF COCHLÉO-VESTIBULAIRE[72].

VII. Vertiges induits par les ototoxiques :

L'ototoxicité se définit comme l'ensemble des perturbations, généralement irréversibles, des structures sensorielles de l'oreille interne (cochlée et vestibule) induites par des thérapeutiques par voie locale ou générale. Différentes classes thérapeutiques sont en cause.

Les aminosides (streptomycine et gentamicine majoritairement) sont les médicaments les plus ototoxiques, surtout lors d'une administration par voie parentérale. Ils provoquent la plus typique des vestibulopathies bilatérales par destruction des cellules ciliées des canaux semi-circulaires et de la strie vasculaire. Cette toxicité se manifeste, en général, lors de prises de fortes doses sur une longue période ou en cas de facteurs favorisant l'accumulation de métabolites actifs (sujet âgé, insuffisance rénale sous-jacente, association à d'autres médicaments diminuant la fonction rénale...).

Il n'y a pas véritablement de vertiges car l'atteinte est bilatérale. Le sujet se plaint d'une instabilité permanente ou de sensation d'ébriété, surtout dans l'obscurité ; et d'oscillopsies, avec instabilité de la scène visuelle lorsque la tête est en mouvement. Le bilan vestibulaire est caractéristique et montre :

- Une aréflexie bilatérale aux épreuves caloriques.
- Une incapacité des épreuves cinétiques à déclencher tout nystagmus, les deux vestibules étant « grillés ».

Le meilleur traitement est préventif en :

- Vérifiant l'absence d'insuffisance rénale
- Respectant les doses quotidiennes et doses totales
- Prescrivant le traitement le plus court possible
- Surveillant la fonction cochléo-vestibulaire en cours de traitement.

Une fois constituée, le seul traitement de l'aréflexie vestibulaire bilatérale est la kinésithérapie vestibulaire[9].

La liste de médicaments ototoxiques est encore longue ; citons à titre d'exemple :

- **L'aspirine et les salicylés** : peuvent provoquer des acouphènes et des vertiges, généralement avec des posologies élevées d'aspirine. Le mécanisme de toxicité n'est pas totalement élucidé, mais il semblerait qu'il y ait inhibition de la synthèse de prostaglandines par la strie vasculaire, provoquant ainsi une vasoconstriction, d'où une ischémie et une inhibition du potentiel d'action cochléaire et vestibulaire ;
- **Les diurétiques de l'anse (furosémide...)** : sont responsables d'une ototoxicité dose-dépendante, très fréquemment rencontrée chez les patients insuffisants rénaux et/ou traités conjointement par aminosides. Elle se traduit par une baisse de l'acuité auditive et une sensation de vertige. Le phénomène de toxicité est dû à un dérèglement de la composition ionique de l'endolymphe suite à une altération des pompes ioniques de la strie vasculaire ;
- **Les macrolides** : ont été établis plus récemment comme étant ototoxiques (ototoxicité cochléaire et vestibulaire dose-dépendante, généralement réversible) ;
- **Les antipaludéens (hydroxychloroquine, quinine...)** : sont reconnus comme étant ototoxiques, et peuvent provoquer des symptômes tels que vertiges ou acouphènes ;
- **Les agents antinéoplasiques** : le cisplatine est l'agent antinéoplasique le plus ototoxique ; son action pharmacologique (inhibition de la synthèse de

l'ADN par formation de ponts) n'est pas exclusivement ciblée sur les cellules cancéreuses et peut également entraîner une destruction des cellules ciliées de l'oreille interne.

- **Les gouttes auriculaires** : l'ototoxicité locale s'observe uniquement en cas d'emploi de gouttes ou produits ototoxiques sur un tympan ouvert. Le passage des molécules de l'oreille moyenne vers la périlymphe de la rampe tympanique se fait principalement à travers la fenêtre ronde, par diffusion passive. Certaines gouttes auriculaires, contenant des anti-inflammatoires stéroïdiens et des aminosides (Antibio-synalar®, Polydexa®, Auricularum®...), peuvent entraîner une ototoxicité par contact direct lors de leurs administrations. La prescription des gouttes auriculaires doit donc être réfléchie, et évitée en cas de doute sur l'intégrité du tympan[199].

D'autres toxiques peuvent plus rarement être responsables d'une ototoxicité, tels le monoxyde de carbone, le plomb et le mercure. Enfin, de nombreuses préparations homéopathiques peuvent être potentiellement dangereuses pour les structures de l'oreille interne, entraînant, entre autres, un vertige d'intensité variable.

Atteinte vestibulaire	Atteinte centrale
Antibiotiques* : <i>aminoglycosides, érythromycine, vancomycine</i>	Anxiolytiques-sédatifs : <i>benzodiazépines, barbituriques</i>
Diurétiques de l'anse	Opiacés
Cytostatiques : <i>cisplatine, vincristine, vinblastine, carboplatine, bléomycine</i>	Antidépresseurs tricycliques
Antimalariques : <i>quinine, chloroquine (cinchonisme)</i>	Lithium
Alcool	Antiépileptiques : <i>carbamazépine, phénytoïne, primidone</i>
	Cytostatique : <i>méthotrexate</i>
	Alcool
	Anesthésiques locorégionaux : <i>lidocaïne, bupivacaine</i>

Figure 189 : Tableau résumant les principales substances toxiques pour le système vestibulaire périphérique et central[200].

VIII. Un vertige particulier : Le mal des transports :

La cinétose est un problème d'actualité dans une société où la mobilité des personnes et les activités de loisir se multiplient. Il s'agit d'un trouble lié aux déplacements, qui peut survenir dans toute sorte de transports (voiture, bateau, avion, train, espace). Les symptômes observés sont la conséquence d'une intense stimulation du cervelet et des noyaux vestibulaires. La somme d'influx contradictoires et inhabituels aboutit à un conflit intersensoriel non résolu au niveau central et débouche sur des manifestations vestibulaires et neurovégétatives d'intensité variable. Cependant, le défaut d'intégration des données n'est pas le seul responsable des symptômes du mal des transports. En effet, il existe d'autres facteurs favorisants, tels que les odeurs, le jeûne, le stress, ou encore la chaleur ; leur présence pourra induire une stimulation périphérique du centre du vomissement.

Sur le plan clinique, deux tableaux spécifiques sont à noter : le « sopite syndrome » par sa gravité potentielle, et le mal du débarquement dont la physiopathologie est encore discutée. Dans la pratique, nausées, vomissements et hypersalivation sont les symptômes les plus souvent évoqués par les patients (syndrome cholinergique).

Le mal des transports n'entraîne en général aucune complication et fait donc rarement l'objet de consultation médicale ; cependant, il peut grandement perturber la vie sociale des personnes qui en souffrent, et parfois mener à une éviction du voyage. Le patient peut être soulagé grâce à une prise en charge globale avec des moyens médicamenteux efficaces (Homéopathie, Diphenhydramine/diménhydrinate...), une rééducation favorisant l'adaptation centrale, une sollicitation du système autonome et des fonctions supérieures.

CONCLUSION

En guise de conclusion, le vertige est un motif de consultation fréquent qui regroupe des pathologies très variées. Pour les patients, ce symptôme est souvent responsable d'une situation de mal-être physique et psychique. Pour le praticien, le vertige est un symptôme des plus complexes à démystifier et à traiter. La gestion correcte nécessite une connaissance des bases anatomo-physiologiques et une démarche bien codifiée, que chaque praticien saura orner des spécificités tirées de son expérience, dans l'objectif de mettre en place le plus rapidement possible une prise en charge thérapeutique adaptée.

Nous avons tenté au mieux de survoler les différents aspects de la pathologie vertigineuse périphérique afin de mettre à disposition une référence simplifiée, basée sur une large revue de la littérature. La tâche nous a été rendue difficile par l'abondance de recommandations et d'approches ne faisant pas toujours la pusillanimité auprès des auteurs. L'occasion d'assister et de participer de près à la gestion de nombreux cas cliniques de vertige avec l'équipe ORL militaire a été d'un grand secours pour l'élaboration de ce modeste manuscrit.

Ce travail ouvre la voie sur la perspective pédagogique de mettre à disposition des supports audio-visuels s'inscrivant dans un projet de e-learning destiné tant aux étudiants curieux qu'aux praticiens amenés à prendre en charge des patients vertigineux dans leur exercice quotidien.

RÉSUMÉS

RESUME

Le vertige est défini comme une illusion de mouvement dans l'un des 3 plans de l'espace, perçu à des degrés divers comme un grand vertige rotatoire, une sensation d'instabilité, de pseudo-ébrioité ou encore de tangage. Il s'agit d'un motif de consultation très fréquent auprès des différents praticiens. Oto-rhino-laryngologistes, neurologues, mais également urgentistes et médecins généralistes sont en permanence sollicités pour prendre en charge des syndromes vertigineux.

Le vertige d'origine périphérique traduit une atteinte du système vestibulaire périphérique, essentiellement le labyrinthe vestibulaire situé dans l'oreille interne et le nerf vestibulaire qui achemine les informations somato-sensorielles vers les centres d'intégration. Il s'oppose au vertige d'origine centrale, certes plus rare mais devant toujours être éliminé en priorité en raison de sa potentielle gravité.

L'évaluation clinique initiale demeure la pierre angulaire de la prise en charge et permet dans la grande majorité des cas de placer d'emblée le vertige dans un cadre nosologique précis et d'émettre une hypothèse solide quant à l'étiologie, que viendront secondairement confirmer des explorations complémentaires spécifiques ; la rentabilité diagnostique de ces dernières étant indissociable des éléments cliniques ayant déterminé leur indication. Le vertige positionnel paroxystique bénin (VPPB), la Maladie de Ménière et la névrite vestibulaire sont les 3 causes prédominantes largement, mais il existe également des étiologies plus graves qu'il faut savoir évoquer et éliminer, notamment la labyrinthite infectieuse, la fistule périlymphatique...

Devant la complexité d'une plainte souvent difficile à définir et vécue très péniblement par le patient, ainsi que de la diversité des situations cliniques, il n'est pas surprenant que l'orientation diagnostique ainsi que la prise en charge

thérapeutique soient souvent ardues, en particulier lorsqu'on n'a pas fait pas des vertiges sa spécialité. La littérature regorge de recommandations en perpétuel renouvellement ; les nouvelles techniques d'imagerie et d'explorations fonctionnelles vestibulaires se développent considérablement : il semble de ce fait capital de faire un tour d'horizon en la matière afin de faire une synthèse et de proposer un guide de prise en charge standardisée.

Notre travail vise à réaliser une revue systématique de la littérature concernant la problématique du vertige périphérique, en détaillant tour à tour les particularités cliniques, les étapes et les tests nécessaires pour diagnostiquer avec précision la cause sous-jacente, ainsi que les différentes thérapeutiques adaptées à chaque étiologie. Y seront joints des supports vidéo illustratifs réalisés auprès de patients au sein du service d'ORL de l'Hôpital militaire Moulay Ismail de Meknes. Notre finalité sera avant tout de mettre à disposition un support actualisé et facilement exploitable en pratique clinique, tant par le spécialiste que par le généraliste amenés à prendre en charge un vertige périphérique.

ABSTRACT

Vertigo is defined as a three dimensional illusion of movement, perceived differently as a great rotatory vertigo, a sensation of instability, pseudo-ebriety or pitching.

It is a very frequent reason for consultation with different practitioners. Otolaryngologists, neurologists, but also emergency physicians and general practitioners are permanently solicited to manage vertiginous syndromes.

Vertigo of peripheral origin reflects a damage to the peripheral vestibular system, essentially the vestibular labyrinth located in the inner ear and the vestibular nerve that carries somato-sensory information to the center nervous system's integrating centers. As opposed to central vertigo originating from the central nervous system, which is seen less frequently, but should always be evoked and eliminated at first.

The initial clinical evaluation remains the keystone of the management and allows in the great majority of the cases to place the vertigo in a precise nosological framework and to emit a solid hypothesis for the etiology, which will confirm secondarily specific complementary explorations;

the diagnostic profitability of these last ones being indissociable from the clinical elements having determined their indication.

Benign paroxysmal positional vertigo (BPPV), Meniere's disease and vestibular neuritis are the 3 predominant causes, but there are also more serious etiologies that must be evoked and eliminated, including infectious labyrinthitis, perilymphatic fistula....

Given the complexity of a complaint that is often difficult to define and experienced very painfully by the patient, also as the diversity of clinical situations,

it is not surprising that the diagnostic orientation as well as the therapeutic management are often difficult, in particular when vertigo is not a specialty. The literature is full of recommendations that are constantly being updated;

New imaging techniques and vestibular functional explorations are developing considerably: it seems therefore essential to make an overview of the subject in order to make a synthesis and to propose a guide for standardized therapy.

Our study's main goal aims at carrying out a systematic review of the literature concerning the issue of peripheral vertigo, by detailing in turn the clinical characteristics, the steps and the tests necessary to accurately diagnose the underlying cause, as well as the different therapies adapted to each etiology.

Illustrative video material from patients in the ENT department of the Moulay Ismail Military Hospital in Meknes will be attached.

Our goal is to provide an updated and easily usable support in clinical practice, both for the specialist and the general practitioner who have to deal with a peripheral vertigo.

ملخص

يعرف الدوار بأنه وهم الحركة في واحدة من المستويات الثلاثة.

وينتشر إليه بدرجات متفاوتة على أنه: دوخة دوارتيه كبيرة، أو إحساس بعدم الاستقرار، أو حتى مشابه بحالة السكر. ويعتبر سببا كبيرا للاستشارة الطبية لدى ممارسين مختلفين سواء كانوا أخصائيين في الأنف والاذن والحنجرة. أو أمراض الاعصاب وكذلك أحياء الطوارئ والممارسين للطب العام.

ويعكس الدوار المحيطي، وخاصة المتأهة الدهليزية الموجودة في الحسية الجسدية إلى مراكز التكامل وهو يتعارض مع الدوار ذي الأصل المركزي النادر بالتأكيد غير ان خطورته المحتملة تجعل ضرورة تشخيصه أولى الأولويات بالنسبة للطبيب قبل أن يخلص إلى فرضية الأمل المحيطي لهذا الدوار.

ويعتبر التقييم السريري الأولى أهم أداة تسمح في غالب الأحيان بتصنيف دقيق للدوار مع وضع فرضية قوية فيما يتعلق بمسبباته وإبراز الاستكشافات الإضافية الضرورية لتشخيصه.

الدوار الوضعي الانتيابي الحميد، ومرض منيير بالإضافة إلى التهاب العصب الدهليزي هي الأسباب الثلاثة للدوار السائدة إلى حد كبير لكن هناك أيضا المسببات الأكثر خطورة التي يجب استحضارها والتخلص منها وبالأخص التهاب تيه الأذن التعطني والناصور للمفاوي.

وامام تعقيد الشكوى التي يصعب في الغالب الإحاطة بها والتجربة الوألمة من قبل المريض وكذلك تنوع الحالات السريرية تظهر جلبا صعوبة التوجيه التشخيصي وصعوبة العلاج خاصة لدى غير الأخصائيين في الموضوع.

وعموما توجد حول موضوع الدوار دراسات عديدة ومنظورة باستمرار. كما أن تقنيات التصوير وطرق الاستشفائي الحديثة غيرت طرق التعامل مع المرض. لذا يتبين من الضروري الغاء نظرة عامة على المسألة وتجميع المعطيات فهذا اقتراح دليل رعاية موحدة في مواجهة هذه المشكلة الصحية.

من هنا يبرز هدف بحثنا هذا الذي نسعى من خلاله إلى إجراء مراجعة منهجية للدراسات المتعلقة بمشكلة الدوار المحيطي مع تفصيل الخصائص السريرية والخطوات والاختيارات اللازمة لتشخيص السبب الرئيسي بدقة قصد وصف العلاجات المختلفة المتوافقة مع كل مسببات المرض كما سنوفق بهذا البحث مقاطع فيديو توضيحية تم تسجيلها مع مرض بقسم أمراض وجراحة الأنف والأذن والحنجرة بالمستشفى العسكري مولاي إسماعيل بمكناس متوخين بالأساس توفير وسيلة حديثة تساهم في تسهيل الممارسة السريرية سواء للطبيب الأخصائي أو الممارس للطب العام أمام المريض المصاب بالدوار المحيطي.

ANNEXES

Annexe 1 : Types de mouvements oculaires et leurs fonctions

1. Saccades oculaires :

Le terme saccade dérive de l'ancien français "sachier", qui signifie secouer. Il est tiré du domaine de l'équitation où il signifie un mouvement brusque, une secousse soudaine imprimée aux rênes du cheval. Appliquée au contexte des mouvements oculaires, la saccade désigne le mouvement "explosif" qui modifie de façon soudaine la ligne de vision. On attribue à Javal la première utilisation du terme saccade dans le contexte des mouvements oculaires dans son *Essai sur la physiologie de la lecture*. Landolt (1891) a observé que lorsque l'œil suit une ligne droite sans intrusion d'un quelconque objet visuel susceptible de détourner son attention, l'œil interrompt son excursion par une série de pauses: il effectue des saccades.

La saccade réactive est responsable du déplacement rapide des yeux d'un point à un autre, et est générée de façon réflexe (par le tronc cérébral et le cervelet) lorsqu'une cible visuelle apparaît à la périphérie de la rétine. Le contrôle volontaire est minime. Elle s'oppose aux saccades volontaires qui sont –comme leur nom l'indique– déclenchées volontairement par le sujet lors de nombreuses activités quotidiennes (Saccades d'exploration, Saccades prédictives, Saccades retardées...).

Les saccades sont des mouvements oculaires à grande vitesse (mouvements oculaires les plus rapides), dans le but de minimiser autant que possible le laps de temps pendant lequel l'image devient trouble dès qu'une cible bouge trop rapidement. Ces vitesses élevées sont générées par un déferlement phasique de potentiels d'action vers les muscles oculomoteurs externes (jusqu'à 1000 potentiels d'action par seconde). Une saccade est un mouvement extraordinaire par son degré de précision et par le fait qu'elle peut atteindre une vitesse de 800°/s en quelques dizaines de millisecondes. Plus l'amplitude de la saccade est grande, plus importantes sont sa durée et sa vitesse. Ces deux derniers semblent peu influencés par les processus cognitifs, bien que la précision de la saccade puisse varier en fonction du contexte dans lequel elle est effectuée. L'imprécision ou

dysmétrie correspond à la différence entre la position réelle de l'œil à la fin de la saccade et la position requise pour atteindre la cible. Elle consiste soit en une hypermétrie lorsque l'œil dépasse la position cible, soit en une hypométrie lorsque ce dernier n'atteint pas la position cible.

Un mouvement oculaire saccadé se déroule en deux étapes:

- A partir de la position de la cible sur la rétine, de l'œil par rapport à la tête et de la tête par rapport au corps, la position de la cible par rapport à la fovéa va être reconstruite par le système nerveux. C'est par rapport à cette image que se fait la saccade, qui va durer tant qu'il existe une différence entre la position de l'œil et celle de la représentation interne de la cible. La différence entre la position initiale et la position prévue, ou "erreur motrice", est convertie en une commande motrice qui active les muscles extra-oculaires pour déplacer les yeux à la bonne distance dans la direction appropriée. Le signal électrique nécessaire aux muscles oculomoteurs est de type phasique (impulsion) et est généré par la voie directe du système. Le temps écoulé entre l'apparition du stimulus et le déclenchement de la saccade vers cette cible correspond au délai nécessaire pour le traitement de l'information et définit la latence de la saccade.
- La deuxième étape consiste à modifier l'influx acheminé aux muscles extra-oculaires de sorte à maintenir l'œil fixé sur la cible une fois que celle-ci est atteinte. Une voie indirecte intervient pour générer une réponse neurale tonique suffisamment importante pour provoquer une contraction soutenue des muscles oculomoteurs agonistes appariés, et une commande réciproque pour diminuer le tonus électrique délivré aux muscles antagonistes des mêmes paires, de sorte à maintenir le regard dans une position excentrée. Le stimulus tonique est nécessaire pour contrer les forces de restauration élastique de l'orbite qui tendent à ramener l'œil en position primaire.

Les mouvements oculaires saccadés sont dits balistiques car le système générateur

de saccades ne peut pas répondre aux changements ultérieurs de la position de la cible au cours du mouvement oculaire. Une fois que la saccade est déclenchée, la trajectoire de l'œil ne peut être recalculée si la cible a changé de position entre temps, en raison d'une réduction de la performance du traitement de l'information visuelle au cours de cette dernière. C'est ce qu'on appelle la suppression saccadique. Si la cible se déplace à nouveau pendant ce temps (qui est de l'ordre de 15–100ms), la saccade manquera la cible, et une seconde saccade doit être effectuée pour corriger l'erreur. La latence des saccades primaires varie entre 150 et 500 ms selon le type de saccade et la consigne donnée aux sujets. La latence des saccades de correction est beaucoup plus courte (130–160 ms) que celle des saccades primaires.

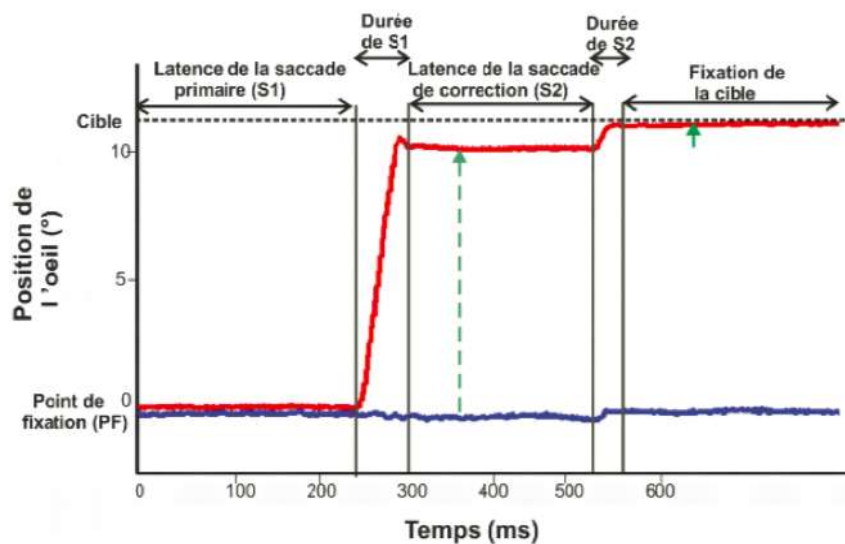


Figure 190 : Saccade primaire et saccade de correction.

Des expériences menées chez les animaux, essentiellement chez les primates, mais aussi plus récemment chez l'Homme grâce aux techniques d'imagerie par résonance magnétique fonctionnelle (IRMf et TEP) et de stimulation magnétique transcrânienne (TMS) ou grâce à des études lésionnelles menées sur des patients, ont permis de comprendre l'implication des aires corticales et sous-corticales dans le contrôle des saccades horizontales :

- Concernant les saccades horizontales, les PA prennent naissance au niveau de la formation réticulaire pontine paramédiane, à proximité du noyau de la sixième paire crânienne. La formation réticulaire pontine paramédiane du côté gauche génère des saccades vers la gauche dans les deux yeux. La voie indirecte passe par le noyau prepositus hypoglossi (PPH).
- Pour les saccades verticales, l'impulsion est générée par le noyau interstitiel rostral du faisceau longitudinal médian, et le tonus par le noyau interstitiel adjacent de Cajal (INC). Les 2 types de stimuli se projettent ensemble sur les motoneurones des 4 muscles verticaux dans les noyaux des IIIème et IVème paires crâniennes.

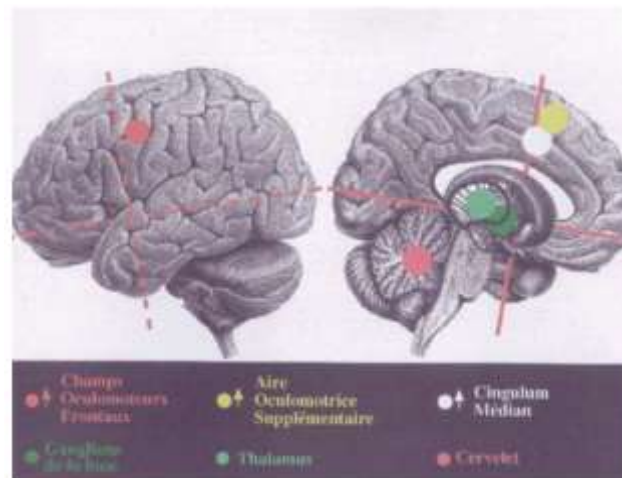


Figure 191 : Régions corticales et sous-corticales mises en jeu lors de l'exécution de saccades horizontales volontaires.

L'axe horizontal en rouge correspond au plan bicommissural et celui vertical au plan orthogonal passant par la commissure antérieure. Méthode : des cartes d'activation obtenues en TEP à différents niveaux de coupe sont superposées ensuite sur les coupes anatomiques correspondantes obtenues en IRM. [D'après "Les mouvements du regard: une histoire de saccades", La Recherche 1er juillet 1996]

2. Mouvements de poursuite lente:

Les mouvements de poursuite lente sont des mouvements de suivi beaucoup plus lents des yeux conçus pour maintenir le regard dans la direction d'une cible mouvante. Cet effet est rendu possible via la réduction du glissement de l'image visuelle sur la rétine, qui se produit dès lors que la vitesse de mouvement de la cible dépasse celle de l'œil. Ils mettent en jeu les hémisphères cérébraux, la substance réticulée pontique et le flocculus du cervelet.

La poursuite lente est un mouvement dont le déclenchement est sous le contrôle volontaire de l'observateur, qui peut choisir de suivre ou non un stimulus en mouvement. Elle contribue également à la stabilité du regard pendant le mouvement combiné de la tête et de la cible. Les drogues, la fatigue, l'alcool et la distraction dégradent la qualité de la poursuite lente.

Lorsque l'on suit une cible mouvante, un délai d'environ 100–125 millisecondes est nécessaire pour déclencher des mouvements de poursuite compensateurs. Ce temps de latence rend difficile le suivi de cibles en mouvement rapide, en particulier si elles changent rapidement de vitesse ou se déplacent de manière imprévisible. En revanche, le système de poursuite permet d'assurer la stabilité du regard pour les mouvements lents et prévisibles d'une cible, et ce grâce à l'anticipation de la vitesse de cette dernière. Cette anticipation est utilisée pour réduire l'erreur de poursuite initiale en déclenchant rapidement les mouvements de poursuite (avant le début du mouvement de la cible).

Les caractéristiques dynamiques et statiques du système de poursuite lente sont de nos jours bien connues. Lorsque l'on présente une cible visuelle à un sujet, celui-ci effectue un mouvement rapide de l'œil, une saccade, qui permet de placer l'image rétinienne de cette cible sur la fovéa, qui est la partie de la rétine qui permet la discrimination la plus fine. Le début de la saccade a lieu environ 200 ms après la présentation de la cible. Si la cible se déplace non plus par saut mais de façon continue, le système de poursuite lente est mobilisé. Lorsqu'un sujet fixe une cible immobile et que celle-ci se déplace soudain à une vitesse constante, l'œil part à la bonne vitesse après une latence de 100 ms, puis 50 à 100

ms environ plus tard, une saccade est produite qui permet de rattraper le retard accumulé. Par le jeu de ces deux mécanismes, le regard se retrouve sur la cible, et le système de poursuite lente l'y maintient.

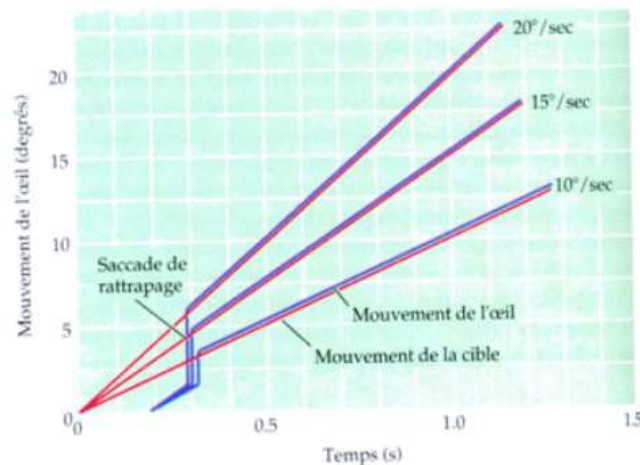


Figure 192 : Réponses combinées des systèmes de saccades et de poursuite lente en réponse à un mouvement de la cible.

Les mouvements de l'œil sont représentés par les lignes bleues. Les lignes rouges représentent le mouvement de la cible (à trois vitesses différentes). [D'après *De Boeck-Neurosciences*].

3. Mouvements réflexes optocinétiques:

Le réflexe optocinétique (OKR) est un réflexe de stabilisation oculaire partant d'informations visuelles (glissement rétinien de l'image d'une cible visuelle). Il est impliqué lors de mouvements lents d'une cible visuelle et lors de mouvements prolongés et lents de la tête (vitesse constante). Il implique des voies sous-corticales (système optique accessoire) qui se projettent ensuite directement ou indirectement (via le cervelet) sur les noyaux vestibulaires.

Le mouvement oculaire déclenché est également un nystagmus (OKN) dont la phase lente est dans la direction du mouvement de la scène visuelle et donc dans la direction opposée à celle de la tête. Dans ces conditions, les nystagmus optocinétique et vestibulaire se complètent parfaitement et concourent à la stabilisation du regard. Les caractéristiques des deux nystagmus sont complémentaires: l'OKN a une longue latence, sa phase lente met

du temps à se construire, le VOR (réflexe vestibulo-oculaire) a une courte latence mais disparaît avec le temps. Du fait de la double intégration, le VOR est peu sensible à des faibles vitesses de la tête, alors que l'OKN répond bien pour des faibles vitesses du champ visuel.

Deux types de nystagmus optocinétique sont décrits : le nystagmus passif où le sujet regarde devant lui sans chercher à suivre les bandes lumineuses de la stimulation optocinétique et le nystagmus actif où le sujet cherche à suivre les bandes lumineuses. Dans ce dernier cas, il se confond avec le système de poursuite.

4. Mouvements de vergence :

Ce sont les plus lents à se développer pendant l'enfance. Ils préviennent la vision double (diplopie) et masquent le strabisme. Ils font tourner les yeux dans des directions opposées (mouvements disconjugués). Ces mouvements sont liés au réflexe d'accommodation (réflexe qui modifie les propriétés du cristallin de l'œil).

Du mot latin « vergere » qui signifie littéralement "incliner", la vergence constitue un outil de coordination binoculaire et de fixation bifovéale, en assurant l'alignement des axes visuels sur l'objet d'intérêt.

Il s'agit d'une réponse complexe à des stimuli multiples, dont les deux principaux sont la disparité rétinienne et le flou visuel. La disparité est la stimulation par un même objet de points discordants sur les deux rétines, de sorte que l'objet est "vu deux fois" (diplopie). Un mouvement binoculaire de convergence fusionnelle est nécessaire dans ce cas pour éliminer la disparité rétinienne. Le flou est l'absence de clarté de l'image perçue et concerne indépendamment un œil ou l'autre. Il peut être expérimenté lorsqu'on couvre un œil et que l'on fixe –de l'œil découvert– successivement deux cibles alignées. Dans ce cas, un mouvement monoculaire de vergence accommodative est nécessaire pour diriger le regard sur l'objet d'intérêt.

La réponse de l'œil à une fixation de près requiert une triade associant:

- une convergence fusionnelle (pour éliminer la disparité rétinienne)
- une vergence accommodative (pour éliminer le flou rétinien)

- et une contraction de la pupille (pour réduire le flou visuel)

Les mouvements de vergence expliquent l'intérêt de disposer d'un dispositif de VNG avec double caméra.

5. Mouvements vestibulo-oculaires :

Ils sont responsables du maintien d'une image stable sur la rétine lors des mouvements de rotation de la tête de durée brève. Ils sont essentiellement générés par le réflexe vestibulo-oculaire.

Annexe 2 : DHI Scale (Dizziness Handicap Inventory)**DIZZINESS HANDICAP INVENTORY (Français)**

	Oui	Parfois	Non
1P. Est-ce que votre problème s'aggrave quand vous regardez vers le haut?			
2E. Vous sentez-vous frustré(e) par votre problème?			
3F. À cause de votre problème, limitez-vous vos voyages pour votre travail ou vos vacances?			
4P. Est-ce que votre problème s'aggrave quand vous marchez dans l'allée au supermarché?			
5F. À cause de votre problème, avez-vous de la difficulté à vous coucher ou à vous relever du lit?			
6F. Est-ce que votre problème vous oblige à limiter sérieusement votre participation à des activités sociales, comme des sorties au restaurant ou au cinéma, des soirées de danse ou des "partys"?			
7F. À cause de votre problème, avez-vous de la difficulté à lire?			
8P. Est-ce que votre problème s'aggrave quand vous entreprenez des activités relativement ambitieuses comme les sports, la danse, ou des tâches ménagères comme balayer ou ranger la vaisselle?			
9E. À cause de votre problème, avez-vous peur de sortir de chez vous sans être accompagné(e)?			
10E. À cause de votre problème, vous êtes-vous déjà trouvé(e) dans une situation embarrassante en présence d'autres personnes?			
11P. Est-ce que votre problème s'aggrave quand vous bougez rapidement la tête?			
12F. Évitez-vous les hauteurs à cause de votre problème?			
13P. Est-ce que votre problème s'aggrave quand vous vous tournez dans votre lit?			
14F. À cause de votre problème, est-ce que vous trouvez difficile de faire des travaux d'entretien dans la maison ou sur votre terrain?			
15E. À cause de votre problème, avez-vous peur que les gens pensent que vous avez consommé de l'alcool ou de la drogue?			
16F. À cause de votre problème, trouvez-vous difficile d'aller faire une marche seul(e)?			
17P. Est-ce que votre problème s'aggrave quand vous marchez sur le trottoir?			
18E. À cause de votre problème, avez-vous de la difficulté à vous concentrer?			
19F. À cause de votre problème, avez-vous de la difficulté à marcher dans la maison dans l'obscurité?			
20E. À cause de votre problème, avez-vous peur de rester seul(e) à la maison?			
21E. Vous sentez-vous handicapé(e) à cause de votre problème?			
22E. Est-ce que votre problème rend plus difficiles vos relations avec votre famille ou vos amis?			
23E. Êtes-vous déprimé(e) à cause de votre problème?			
24F. Est-ce que votre problème nuit à votre travail ou à vos responsabilités familiales?			
25P. Est-ce que votre problème s'aggrave quand vous vous penchez?			

Dizziness Handicap Inventory (Version arabe)Arabic version of the dizziness handicap inventory questionnaire ... *Alsanosi***Appendix 2 - مؤشر الإعاقة من الدوران**

لا	نعم بعض الاحيان	الاستفسارات
		١. هل النظر إلى أعلى يزيد من مشكلتك؟
		٢. هل تشعر بالاحباط بسبب مشكلتك؟
		٣. هل تعد من سفرك للعمل والترفيه بسبب هذه المشكلة؟
		٤. هل المشي في ممرات الأسواق يزيد من مشكلتك؟
		٥. هل لديك صعوبة في الاستلقاء أو الاستيقاظ من على السرير بسبب مشكلتك؟
		٦. هل تعد هذه المشكلة من مشاركتك بشكل كبير في الأنشطة الاجتماعية مثل: الخروج لتناول العشاء، والذهاب إلى قصور الأفراح أو إلى الحفلات؟
		٧. هل لديك صعوبة في القراءة بسبب هذه المشكلة؟
		٨. هل القيام بالأنشطة العضلية مثل الرياضة وأداء الأعمال المنزلية مثل الكنس وجلي الصحن يزيد من مشكلتك؟
		٩. هل تخاف من مغادرة المنزل دون وجود أحد يرافقك بسبب مشكلتك؟
		١٠. هل سبق أن أخرجت أمام الآخرين بسبب مشكلتك؟
		١١. هل تحريك رأسك بسرعة يزيد من مشكلتك؟
		١٢. هل تتجنب المرتفعات بسبب مشكلتك؟
		١٣. هل التقلب على السرير يزيد مشكلتك؟
		١٤. هل تواجه صعوبة في القيام بالأعمال الشاقة في المنزل أو الحديقة بسبب مشكلتك؟
		١٥. هل تخشى بسبب مشكلتك أن يظن الناس بأنك تيدومثل السكران؟
		١٦. هل من الصعب المشي بمفردك بسبب مشكلتك؟
		١٧. هل السير على الرصيف يزيد مشكلتك؟
		١٨. هل من الصعب عليك أن تركز بسبب مشكلتك؟
		١٩. هل من الصعب عليك المشي حول المنزل في الظلام بسبب مشكلتك؟
		٢٠. هل تشعر بالخوف من البقاء في البيت وحيداً بسبب مشكلتك؟
		٢١. هل تشعر بأن مشكلتك تسبب لك نوع من الإعاقة؟
		٢٢. هل تسببت مشكلتك في توتر علاقاتك مع بقية أفراد عائلتك وأصدقائك؟
		٢٣. هل أنت مكتئب بسبب مشكلتك؟
		٢٤. هل تتعارض مشكلتك مع عملك أو مسؤولياتك المنزلية؟
		٢٥. هل الركوع يزيد من مشكلتك؟

Abdulrahman A. Alsanosi

From the Department of Otolaryngology & Head and Neck Surgery,
King Saud University, Riyadh, Kingdom of Saudi Arabia.

Annexe 3 : Principales causes de vertiges d'origine centrale

1. Accidents vasculaires de la fosse postérieure :

1.1. Accidents vasculaires ischémiques du tronc cérébral :

La sémiologie du tronc cérébral est généralement riche, permettant donc d'orienter rapidement le diagnostic topographique.

L'atteinte de la région latérobulbaire –le plus souvent secondaire à une obstruction ou à une dissection de l'artère vertébrale– est la plus fréquente et constitue, dans sa présentation complète et la plus typique, le syndrome de Wallenberg. Le vertige y est secondaire à l'atteinte unilatérale des noyaux vestibulaires, et est souvent inaugural. Le patient rapporte un grand vertige rotatoire dans 80% des cas, pouvant durer plusieurs jours, avec sensation de latéropulsion du côté de sa lésion. Différentes plaintes subjectives peuvent être associées, avec une très grande variabilité s'expliquant par les variations individuelles des territoires de vascularisation du tronc cérébral:

- Diplopie verticale ou oblique (due à une «skew déviation») ;
- Oscillopsies, Vision floue ;
- Nausées et/ou Vomissements,
- Hoquet,
- Douleurs faciales ipsilatérales,
- Troubles de la phonation et de la déglutition...

L'examen clinique retrouve un syndrome cérébelleux, un syndrome de Claude-Bernard-Horner ipsilatéral, une atteinte des paires crâniennes homolatérales (V, VII, VIII, IX, X) et un syndrome alterne avec anesthésie thermo-algique de l'hémiface homolatérale, et des membres du côté controlatéral. Aucun déficit moteur corporel n'est objectivé[1]. Les perturbations oculomotrices sont toujours très importantes en raison de l'interruption des voies qui unissent la région paravermienne à la formation réticulée pontine paramédiane[2].

La VNG retrouve souvent une poursuite oculaire saccadique, un gaze nystagmus bilatéral, une hypermétrie du côté de la lésion, une hypométrie des saccades oculaires du côté sain (phénomène de latéropulsion oculaire), un test de fixation oculaire anormal (par atteinte des voies olivocérébelleuses); aux épreuves caloriques, on constatera une absence de déficit et au contraire une hyperréflexivité vestibulaire bilatérale[3]

Si le syndrome de Wallenberg est riche en signes cliniques et facilement identifiable, de nombreuses lésions ischémiques du tronc cérébral seront plus limitées et ne comporteront qu'une partie des signes.

Par exemple, une thrombose limitée au territoire de la partie supérieure des noyaux vestibulaires (branche bulbo-protubérantielle de l'artère cérébelleuse antéro-inférieure) se traduit souvent par un tableau clinique mimant de près une névrite vestibulaire, le nystagmus pouvant être purement torsionnel et sans hyporéflexie calorique. Les troubles de la poursuite oculaire sont souvent évocateurs et une « ocular-tilt-reaction » est quasi-constamment présente, permettant de redresser le diagnostic vers une atteinte centrale.

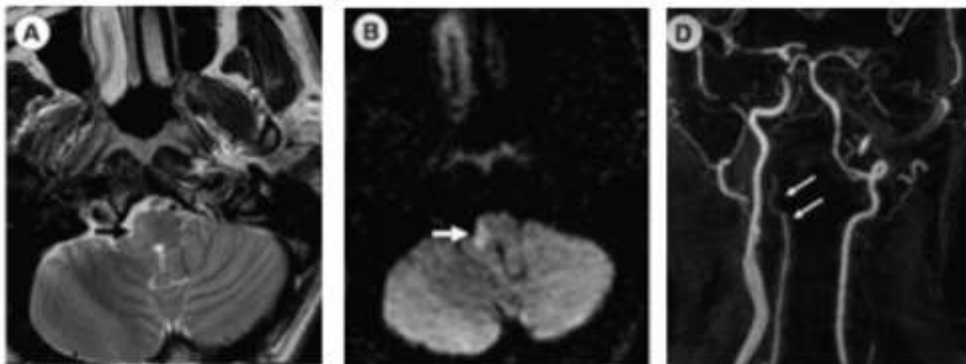


Figure 193 : Syndrome de Wallenberg.

Patiente de 46 ans se plaignant de signes typiques du syndrôme de Wallenberg (Anesthésie de l'hémiface d'un côté et du corps de l'autre, Sd de Horner, Vertige, Ataxie, Diplopie et Dysphagie). L'IRM réalisée en urgence a permis d'objectiver un infarctus de la région latérobulbaire droite, sous forme d'une zone hypointense en T2 (A) et hyperintense sur la séquence de diffusion (B). L'angio-IRM (D) a révélé une dissection de l'artère vertébrale

droite (flèches)[4].

L'AVC du tronc cérébral représente une urgence vitale extrême. Le patient doit être hospitalisé sans délai en neuroréanimation. Le pronostic vital peut être mis en jeu par l'éventuelle extension du foyer ischémié à des centres vitaux, mais surtout par les paralysies de déglutition (risque de fausses routes lors de la prise d'aliments, de médicaments ou de vomissements); une alimentation par sonde nasogastrique est indispensable. Des antiémétiques seront prescrits selon les besoins. La prévention du risque d'œdème et d'extension du processus lésionnel seront une véritable hantise pour le neurologue hospitalier. Dans un second temps est envisagée la prévention du risque de récurrence d'un autre accident ischémique[4].

1.2. Accidents vasculaires cérébelleux :

1.2.1. Généralités :

Le cervelet est principalement alimenté par trois artères cérébelleuses: l'artère cérébelleuse postéro-inférieure (PICA), l'artère cérébelleuse supérieure (SCA) et l'artère cérébelleuse antéro-inférieure (AICA). La PICA émerge de l'artère vertébrale et alimente principalement le vermis inférieur, la partie inférieure et postérieure du cervelet, et la partie latérale/dorsale de la moelle. L'AICA et la SCA prennent souvent naissance du tronc basilaire. Il existe une très grande variabilité anatomique, tant sur le plan de l'émergence des artères qu'en ce qui concerne les régions cérébelleuses irriguées par chacune d'elles. Les accidents vasculaires cérébraux peuvent se produire dans n'importe lequel des territoires vasculaires irrigués par ces 3 artères; il arrive que plus d'un territoire vasculaire soit concerné.

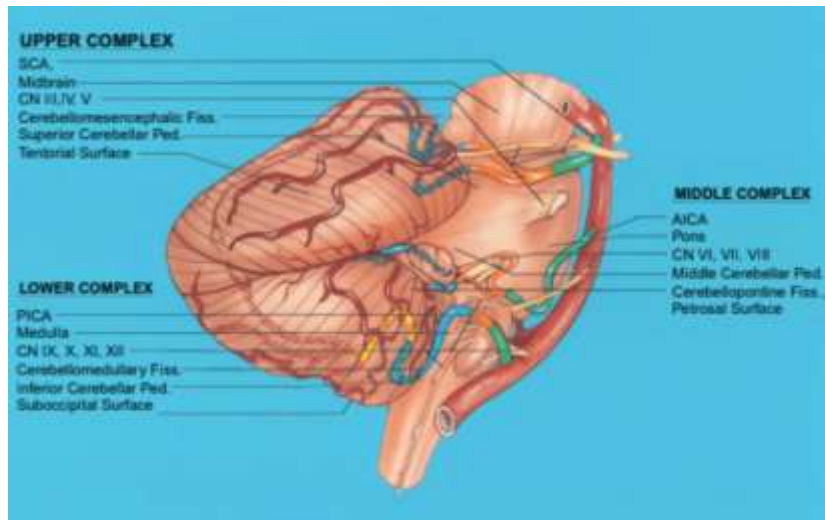


Figure 194 : *Vascularisation du cervelet. Vue latérale montrant les 3 artères cérébelleuses (AICA : artère cérébelleuse antéro-inférieure ; PICA : Artère cérébelleuse postéro-inférieure ; SCA : Artère cérébelleuse supérieure). La PICA émerge de l'artère vertébrale. L'AICA et la SCA prennent toutes deux naissance de l'artère basilaire. CN : Paires crâniennes (cranial nerves).*

[De Rhoton AL (2000) The cerebellar arteries. Neurosurgery 47: 530, Oxford University Press]

Les AVC ischémiques du cervelet sont plus fréquents que les hémorragies (85% contre 15% dans les séries d'autopsie et 80% contre 20% dans les séries scannographiques des adultes)[5]. Cependant, les symptômes et les signes cardinaux sont généralement similaires. Par conséquent, l'imagerie est souvent nécessaire pour distinguer les deux types.

Comme dans la circulation antérieure, l'ischémie du cervelet est souvent due à une embolie ou à une athérosclérose des gros vaisseaux. La dissection de l'artère vertébrale est une cause d'AVC de la circulation postérieure de plus en plus incriminée chez les sujets de moins de 45 ans[6].

Les AVC hémorragiques de diamètre > 3 cm sont souvent associés à un effet de masse considérable sur le tronc cérébral, une hydrocéphalie et une hypertension intracrânienne. L'HTA non contrôlée en représente la principale étiologie. Le scanner cérébral en urgence permet de poser aisément le diagnostic; l'angiographie et l'IRM sont nécessaires pour déterminer l'étiologie sous-jacente (Malformations artério-veineuses, Cavernomes, Traitement anticoagulant, Métastases cérébrales, Traumatismes crâniens...).

1.2.2. Clinique:

Le diagnostic de l'AVC cérébelleux représente un vrai challenge pour le praticien pour de nombreuses raisons. D'abord, les AVC représentent une cause relativement rare de vertige aigu par rapport aux vestibulopathies périphériques, et l'infarctus du cervelet ne représente qu'environ 2 à 3 % de tous les accidents ischémiques cérébraux[5]. Ensuite, le manque de spécificité des symptômes initiaux peut facilement faire errer le diagnostic vers une névrite vestibulaire, une labyrinthite, une migraine ou encore une gastrite ; si vertige et ataxie sont souvent au premier plan (75% des cas), ils ne présentent généralement aucune caractéristique spécifique de l'atteinte cérébelleuse, et ne sont associés à des signes cérébelleux francs que dans moins de la moitié des cas[7]. Ainsi, le praticien peut très facilement manquer d'envisager le diagnostic, en particulier chez les sujets relativement jeunes n'ayant aucun facteur de risque cardio-vasculaire ou en cas d'évaluation clinique incomplète.

Une attention particulière portée à certains détails de l'interrogatoire peut orienter le diagnostic vers un AVC cérébelleux: Installation brutale, Notion de traumatisme crânien ou cervical récent, même minime, Vertige associé à une douleur cervicale aiguë (dissection vertébrale), Présence de facteurs de risque d'accident vasculaire cérébral (diabète sucré, hypertension, dyslipidémie, tabagisme, âge avancé, fibrillation auriculaire...), Antécédent d'AIT ou d'AVC ...

Un examen neurologique détaillé doit être effectué en accordant une attention particulière à l'état de conscience, l'examen oculomoteur et des paires crâniennes, la démarche, ainsi que la recherche de déficits sensitivomoteurs et de signes végétatifs. Les symptômes et signes physiques les plus fréquemment observés lors d'un infarctus du cervelet sont résumés dans le tableau.

Tableau: Principaux symptômes et signes physiques de l'infarctus cérébelleux[8].

Symptômes	Signes physiques
<ul style="list-style-type: none"> • Vertige (75%, • Nausées et Vomissements (plus de 50% des cas) • Céphalées (50%): plutôt de siège postérieur et homolatéral à la lésion. La douleur peut être le résultat de l'AVC lui-même, ou de la lésion vasculaire causale (par exemple, une dissection de l'artère vertébrale). • Surdit�e profonde d'installation brutale (AVC de l'AICA) • Hoquet persistant (report�e dans certains AVC de la PICA) 	<ul style="list-style-type: none"> • Ataxie • Instabilit�e posturale, D�emarche �ebrieuse • Nystagmus • Dysarthrie • Dism�etrie • Hypotonie • R�eflexes rotuliens et tricipitaux pendulaires (la percussion du tendon rotulien ou de l'ol�eocr�ane entra�ne non pas une r�eponse, mais une s�erie d'oscillations pendulaires de la jambe ou de l'avant-bras) • ...

L'ischémie du cervelet peut coexister avec des lésions ischémiques du tronc cérébral en raison de la systématisation artérielle du système vertébrobasilaire. Dans ce cas, des symptômes et des signes supplémentaires d'atteinte du tronc cérébral peuvent aider le clinicien à localiser et à diagnostiquer la lésion : Diplopie ou « skew deviation », Atteintes des paires crâniennes, Syndrome de Horner, Signes d'atteinte des voies longues (déficits moteurs et/ou sensoriels hémicorporels), Anomalies pupillaires, Altération de l'état de conscience...

La présentation clinique est très variable en fonction du territoire infarci:

- **Les AVC de l'AICA entraînent un AVC cérébelleux isolé**, s'accompagnant de vertiges dans 98% des cas. La dysfonction vestibulaire peut être d'origine centrale (notamment par atteinte du flocculus qu'elle vascularise), mais également périphérique (par atteinte de la vascularisation du labyrinthe) ou bien les deux. L'AICA présente la particularité de donner naissance à l'artère labyrinthique dans 90% des cas, et d'irriguer la partie du tronc cérébral comprenant la racine d'entrée de la VIIIe paire crânienne et une partie du noyau vestibulaire[9]. Cette systématisation vasculaire permet d'expliquer les spécificités cliniques de l'occlusion de cette artère, notamment l'association peu commune de:
 - signes cochléovestibulaires périphériques en rapport avec un infarctus labyrinthique: surdité totale unilatérale (cophose), un nystagmus horizontal rotatoire battant vers le côté sain avec hyporéflexie calorique et un HIT anormal dans la rotation vers le côté sourd.
 - et signes centraux : ataxie et signes d'atteinte du tronc cérébral variables en fonction du territoire vasculaire de l'artère, changement de sens de la composante horizontale du nystagmus spontané lorsque l'on demande au sujet de regarder vers le côté lésé (nystagmus central)[2].

- Les AVC de la PICA sont probablement les plus fréquents et les mieux étudiés. Ils se distinguent des infarctus des autres artères cérébelleuses par l'atteinte quasi-systématique des territoires du tronc cérébral. Le tableau typique de ce type d'AVC réalise un syndrome de Wallenberg (complet ou incomplet) par atteinte latérobulbaire. Plus rarement, l'infarctus de la PICA n'intéressera qu'une partie de son territoire vasculaire sans atteinte bulbaire mais avec une atteinte cérébelleuse qui pourra entraîner un vertige par ischémie du nodulus (vascularisé par la branche vermienne de la PICA). La conséquence sera un vertige isolé se présentant comme une névrite vestibulaire[10].

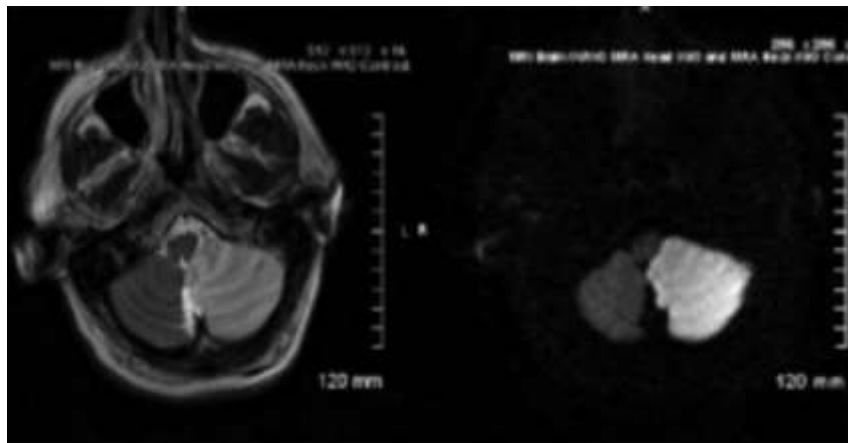


Figure 195 : *Images IRM objectivant un large infarctus cérébelleux du territoire de la PICA gauche 24h après l'installation d'un syndrome vestibulaire aigu chez un patient chez qui l'examen clinique initial avait objectivé un nystagmus horizontal battant vers la gauche, une absence de « skew deviation », mais une réponse normale au HIT dans le plan horizontal.*
Image de gauche (L) : séquence pondérée T2. Image de droite (R) : séquence de diffusion[11].

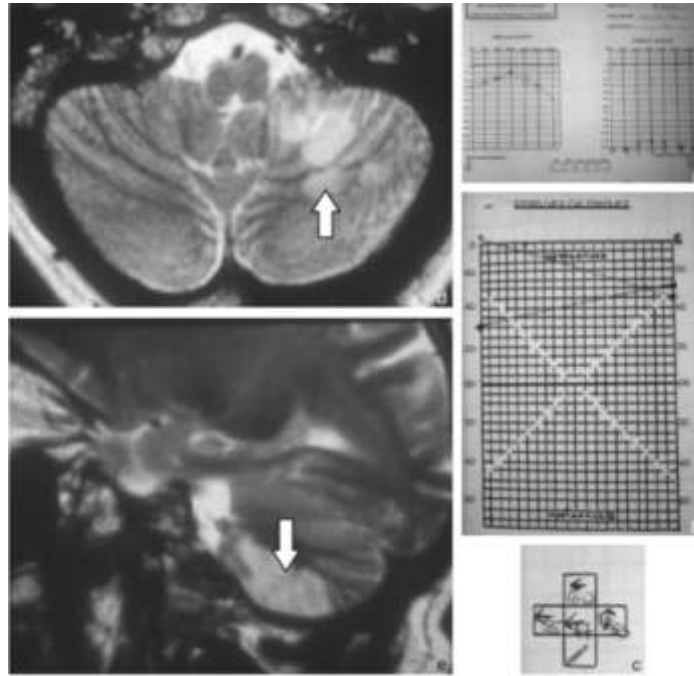


Figure 196 : *Infarctus dans le territoire de l'AICA, chez un patient ayant présenté un vertige isolé pendant plusieurs mois. Il a consulté aux urgences pour l'installation brutale d'un grand vertige rotatoire, associé à une surdité totale de l'oreille gauche, acouphènes, fourmillement au niveau de l'hémiface gauche et hémialexie. L'examen à l'admission a objectivé un nystagmus spontané horizontal droit devenant antihoraire dans le regard latéral gauche (c). L'audiogramme réalisé a confirmé la présence d'une cophose gauche (a). Les épreuves caloriques ont révélé une aréflexie vestibulaire gauche (b). Ce patient présentait donc un tableau associant des signes périphériques et centraux typiques d'une thrombose de l'AICA, d'où l'indication d'une IRM en urgence. Cette dernière a confirmé le diagnostic en mettant en évidence des lésions hyperintenses du pont et du pédoncule cérébelleux moyen (flèches).*

(d et e : IRM axiale et de profil, pondérée en T2)[2].

1.2.3. Complications et principes thérapeutiques:

Les accidents cérébelleux peuvent entraîner de graves complications en raison de leur localisation. La fosse postérieure est un petit espace (environ le 1/8ème de l'espace intracrânien) qui n'offre pratiquement pas d'espace de compensation. Elle s'étend de l'incisure tentorielle au foramen magnum (ou trou occipital), et est cernée par les os pariétal, sphénoïdal, occipital et temporal. Tout processus expansif du cervelet menace donc de comprimer le quatrième ventricule et le tronc cérébral, et d'entraîner rapidement un engagement – transtentorial (vers le haut, à travers l'incisure tentorielle) ou transforaminal (vers le bas, à travers le trou occipital)– des pédoncules cérébelleux. Selon certaines études, environ 20 % des patients victimes d'une attaque cérébelleuse présentent une détérioration secondaire –tant sur le plan clinique que radiographique– en raison de l'effet de masse[6].

L'infarctus œdémateux, dit « pseudo-tumoral », se développe dans environ 20% des cas au cours de la première semaine, avec un pic de survenue entre J3 et J5. Il est marqué par la dégradation progressive de l'état de conscience jusqu'au coma, à laquelle s'ajoutent des troubles oculomoteurs. Le pronostic vital est principalement engagé par les troubles cardio-respiratoires, pouvant aller jusqu'à l'arrêt cardiorespiratoire. En imagerie, certains signes sont en faveur d'une compression du tronc cérébral : effacement des citernes de la fosse postérieure, compression du 4e ventricule avec dilatation des ventricules sus-jacents... Cependant, dans 50% des cas, ces signes sont présents sans qu'aucune aggravation clinique ne survienne[12]. Quatre critères radiologiques prédictifs sont classiquement associés à la constitution d'un infarctus œdémateux :

- La taille de l'infarctus avec une atteinte de plus d'un tiers d'un hémisphère cérébelleux;
- L'occlusion proximale de l'artère basilaire incluant l'ostium des artères cérébelleuses inférieures;
- L'augmentation de l'œdème vasogénique par reperfusion;

- L'atteinte du territoire complet de l'artère cérébelleuse supérieure.

La transformation hémorragique de l'infarctus augmente aussi la probabilité de l'effet de masse, entraînant une détérioration clinique dans les 24 heures suivantes, indépendamment du territoire vasculaire atteint.

La prise en charge de l'infarctus cérébelleux rejoint globalement celle des AVC de la circulation antérieure. Une hospitalisation en milieu de réanimation neurochirurgicale est nécessaire, où des mesures de stabilisation et de réanimation seront entreprises en urgence. Des antiémétiques peuvent être utiles selon l'intensité des nausées et des vomissements.

Une thrombolyse intra-veineuse sera envisagée en cas d'accident ischémique dans les délais. Des études récentes ont prouvé l'innocuité et l'efficacité d'une éventuelle thrombectomie mécanique intra-artérielle, cette dernière promettant une revascularisation dans environ 90% des cas d'occlusion des grandes artères, en plus d'améliorer le pronostic fonctionnel du patient et sa qualité de vie en post-infarctus[13].

Une surveillance rapprochée du patient est impérative pour dépister précocement une éventuelle complication, et permettre une décompression chirurgicale salvatrice dès l'apparition des premiers troubles de la conscience.

1.3. Accident ischémique transitoire vertébro-basilaire:

Il correspond à un épisode bref de quelques minutes dans la majorité des cas, régressif en moins de 24 heures selon la définition classique (moins d'une heure selon les nouvelles recommandations de l'HAS) pouvant se manifester par des vertiges, sans grande spécificité si ce n'est par la combinaison des signes qui leur sont associés.

Il importe de dépister rapidement un AIT car il précède souvent un AVC constitué (survient dans 5 % des cas dans les 48 h suivant l'AIT). Il doit donc faire l'objet d'une imagerie et d'un traitement par antiagrégant plaquettaire le plus précocement possible (si possible dans les 24 heures) : plus l'AIT est récent, plus l'urgence se justifie[14].

2. Dissections de l'artère vertébrale:

Les dissections de l'artère vertébrale sont de plus en plus reconnues comme cause d'AIT et d'infarctus cérébraux. Si l'on estime qu'elles sont responsables de seulement 2% de tous les accidents ischémiques de l'adulte, elles constituent une étiologie majeure chez le sujet jeune, responsables d'environ 20% des AVC chez le sujet âgé de moins de 45 ans [3]. Elles concernent le plus souvent la portion extra-crânienne de l'artère vertébrale.

Les dissections spontanées peuvent survenir dans un contexte de fragilité des parois artérielles (maladie de Marfan, syndrome d'Ehlers-Danlos, polykystose rénale, ostéogénèse imparfaite type I...) [3]. Cependant, un interrogatoire poussé retrouve le plus souvent une notion de traumatisme cervical minime en hyperextension ou en rotation (manipulations cervicales brutales, extension cervicale prolongée, activités sportives...)[15].

La présentation typique d'une dissection vertébrale est celle d'une douleur au niveau de la région postérieure de la nuque ainsi que des céphalées qui intéressent le plus souvent la région occipitale, mais qui peuvent aussi se présenter comme une hémicrânie. Une douleur unilatérale dans le territoire radiculaire C5-C6 peut aussi être l'une des manifestations d'une dissection vertébrale, mais cette présentation est rare. La céphalée est décrite comme constante mais peut être pulsatile. Environ un quart des patients migraineux considèrent que les céphalées ressemblent à leurs migraines[16]. Des symptômes hémisphériques ou rétinien sont rapportés dans plus de 90 % des dissections vertébrales, apparaissant dans un délai variable entre quelques minutes et quelques semaines, mais en général moins de 4 semaines. Les symptômes sont liés à une atteinte bulbaire, thalamique ou cérébelleuse; les plus fréquents sont: vertige, diplopie, troubles sensitifs de la face, signes cérébelleux, mais également signes d'ischémie labyrinthique avec hypoacousie[15].

L'imagerie de la paroi artérielle occupe une place primordiale dans les investigations. L'examen de choix est l'IRM, avec en particulier les séquences T1 de suppression de graisse (FAT-SAT) qui permettent d'objectiver l'hématome de paroi (sous forme d'une zone hyperintense en forme de croissant élargissant le diamètre de la lumière artérielle), alors que les séquences angiographiques (ARM) montrent la sténose, l'occlusion ou l'anévrisme disséquant. L'IRM permet en outre le diagnostic de l'infarctus cérébral, d'en préciser l'extension, le caractère hémorragique et éventuellement la topographie qui peut être suggestive de tel ou tel mécanisme hémodynamique[11].



Figure 197 : *Dissection vertébrale gauche.*

Sur les séquences angiographiques (gauche), la dissection apparaît comme une sténose; ce sont les séquences FAT-SAT (droite) qui confirment la présence d'un hématome intramural[14].

Une surveillance en milieu hospitalier s'impose dans la phase initiale. Le traitement comprend des anticoagulants ou des antiagrégants plaquettaires. A l'heure actuelle, une supériorité de l'une des deux thérapies n'a pas pu être démontrée. Une étude multicentrique et randomisée, the Cervical Artery Dissection in Stroke Study (CADISS), a évalué l'efficacité des thérapies antiplaquettaire et anticoagulante lors de dissection spontanée extracrânienne. Les résultats de cette étude n'ont pas montré de différence entre les deux régimes thérapeutiques[17].

Un traitement endovasculaire doit être envisagé en cas d'aggravation clinique malgré un traitement médicamenteux optimal. Le stenting a fait l'objet de plusieurs séries de cas récentes et encourageantes[18].

3. Migraine vestibulaire :

Les études ont montré une forte association entre vertiges et migraines. La vestibulopathie migraineuse, évoquée par de nombreux auteurs ces vingt dernières années, n'a été reconnue et classifiée qu'en 2012 par l'International Headache Society (IHS). De nombreux auteurs s'aventurent à la considérer comme la deuxième cause la plus fréquente de vertige après le VPPB, et la cause la plus fréquente de vertige épisodique spontané[19].

L'IHS définit la migraine vestibulaire comme la survenue, chez un sujet migraineux, d'au moins cinq épisodes associant un vertige régressif en 5 minutes à 72 heures, et dont au moins la moitié des épisodes sont associés à au moins l'une des caractéristiques suivantes : céphalées migraineuses (intensité modérée à sévère, pulsatile, unilatérale, augmentée par l'effort), phonophobie et photophobie, aura visuelle, les épisodes ne pouvant pas être expliqués par une autre pathologie vestibulaire. Contrairement à l'aura, le vertige est contemporain de la céphalée et ne la précède pas.

La présentation clinique des vertiges dans un contexte de migraine vestibulaire est très variable. La Société Bárány inclut comme symptômes éligibles pour un diagnostic de migraine vestibulaire le vertige spontané, le vertige positionnel, le vertige visuellement induit, le vertige induit par des mouvements de tête et l'étourdissement induit par des mouvements de tête avec nausées[20].

Le diagnostic n'est pas toujours aisé, mais d'une importance majeure quant aux implications thérapeutiques puisque les migraines vestibulaires répondent bien au traitement antimigraineux. La prise en charge s'articule actuellement autour d'un traitement d'attaque et d'un traitement de fond ; une collaboration entre le neurologue et l'oto-rhino-laryngologiste est recommandée.

4. Sclérose en plaques :

Une symptomatologie vertigineuse n'inaugure une SEP que dans 5 à 7 % des cas. En revanche, au cours de l'évolution, les vertiges et les troubles de l'équilibre sont très fréquents et très variés[2]. Le tableau clinique peut comporter un nystagmus positionnel, un nystagmus spontané vertical, un nystagmus du regard latéral, une ophtalmoplégie

internucléaire, des troubles de l'oculomotricité (saccades, poursuite) ...

La SEP peut se manifester par des vertiges positionnels trompeurs, et constitue de ce fait un diagnostic différentiel du VPPB. Les explorations vestibulaires fonctionnelles, et particulièrement la VNG, annoncent souvent les découvertes des résultats de l'IRM, notamment devant l'association très évocatrice d'une hyperexcitabilité calorique et de troubles de la suppression des nystagmus rotatoires par la fixation oculaire (IFO). Les plaques de démyélinisation sont le plus souvent bien visibles en T2 et particulièrement en séquences FLAIR. Elles sont situées dans le tronc cérébral et dans les régions périventriculaires[21].

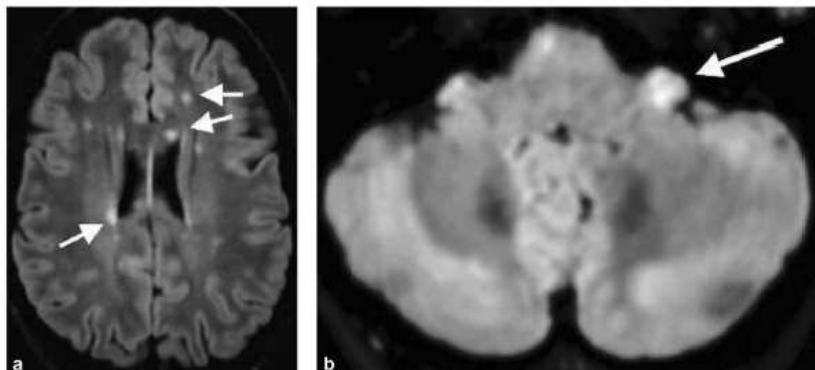


Figure 198 : Sclérose en plaques avec vertige.

IRM, séquences FLAIR. a : Hypersignal (flèches). b : Flocculus gauche (flèche). L'examen montre des lésions en hypersignal sus-tentorielles et une lésion sous-tentorielle localisée au flocculus gauche, pouvant expliquer la symptomatologie.

5. Autres :


Les causes de vertige d'origine centrale sont très nombreuses :

- Pathologie malformative, dont la plus fréquente est la malformation de Chiari. Cette dernière est caractérisée par des vertiges récurrents facilités par les efforts et la rétroflexion de la tête et un nystagmus volontiers vertical supérieur...

- Tumeurs compressives du tronc cérébral ou du cervelet ;
- Epilepsie ;
- Dégénérescence cérébelleuse ;
- (...)

Annexe 4 : Protocole de diagnostic d'un vertige paroxystique positionnel bénin
(par le professeur Michel Piquet)

Un grand merci à Mr le professeur
Michel Piquet qui a eu l'amabilité de
prendre sur son temps pour se faire
part de ce protocole.
La gêne soulevée dont vous avez fait
montre de partage avec nous des bûches
de votre savoir et expérience si précieuses
m'étaient au plus haut point.
Merci. N.E



Avant d'aborder la question concernant le protocole de recherche d'un VPPB, certains préalables importants valent d'être soulignés :

- Le nystagmus du VPPB est absolument pathognomonique. Citons à titre d'exemple les caractéristiques de celui du canal semi circulaire postérieur, de loin le plus fréquent. Il est généré par une ou plusieurs positions. Un grand vertige vrai (c'est-à-dire que ça tourne) qui est simultané au nystagmus. Sa latence d'apparition est supérieure à 1 seconde (et parfois largement supérieure à 15 secondes). Il est paroxystique, c'est-à-dire crescendo jusqu'à atteindre un pic et s'atténuer progressivement dans sa phase decrescendo. Il s'épuise, en ce qui concerne le postérieur, en moins de 40 secondes. Il bat vers l'oreille basse donc il est géotropique. Il s'inverse à l'orthostatisme rapide, est reproductible et fatigable.
- Tout vertige en relation avec une position n'est pas forcément un VPPB ; c'est même souvent autre chose.
- Tout nystagmus lié à la position ne signe pas non plus un VPPB, et peut par exemple être la trace d'un ancien problème périphérique (exemple : séquelle de névrite)

- Un article publié en 2016 dans la revue Cochrane, par le grand Martin Goplen, a conclu qu'un nystagmus positionnel était retrouvé chez un fort pourcentage de sujets sains, sans répondre à toutes les caractéristiques définissant un VPPB.
- De nombreuses pathologies peuvent mimiquer quasiment à la perfection un VPPB. Les céphalées et/ou les signes auditifs qui sont souvent associés poussent d'emblée le clinicien à faire preuve d'une extrême vigilance ; ils n'ont cependant de valeur sémiologique que si leur apparition est strictement contemporaine de celle du vertige de position. En effet, bien aucun signe associé ne soit habituellement présent dans un tableau typique de VPPB, il n'est pas rare de retrouver chez un patient l'association de céphalées ou de signes auditifs sans qu'aucun lien de causalité ne puisse être établi entre eux. Les principales pathologies en question, s'imposant en puissance dans le cadre du diagnostic différentiel d'un VPPB, sont (liste non limitative) : schwannome vestibulaire, hématome de la fosse postérieure, dissection vertébrale, boucle vasculaire ou autre conflit vasculo-neveux, fistule périlymphatique, syndrome de Minor, migraine, hypotension orthostatique, vertige éthylique...

Comme beaucoup de nystagmus révélés par une position ne sont pas forcément secondaires à un VPPB, il nous semble important de souligner quelques « tactiques » pour faciliter le diagnostic différentiel :

- Il semble très pratique de commencer par rechercher un nystagmus spontané pouvant interférer avec l'interprétation. Le mieux est de rechercher ce dernier en condition monoculaire, c'est-à-dire en masquant l'œil esclave par le cache du masque de vidéonystagmoscopie, tandis que l'œil maître (resté découvert)

est invité à fixer le praticien. En effet, cela empêche la fermeture des yeux, qui se fait en général de façon réflexe en réponse à un stimulus quelconque lorsque le sujet est placé dans l'obscurité totale (les 2 caches en place) et qui entrave l'observation des mouvements oculaires.

- Ensuite, quand on pense qu'on va trouver un VPPB, quand on veut en chercher un, on va enlever le cache (mais à ce moment-là on ne recherche que le VPPB parce que la fixation n'inhibe pas le nystagmus du VPPB et qu'on le verra très bien même avec le cache enlevé). Cette démarche va permettre de faire un premier tri, en ne laissant passer à l'image que les nystagmus en possible rapport avec un VPPB ou les nystagmus centraux.
- Il importe à ce stade de connaître les caractéristiques des nystagmus centraux pour bien affiner son tri. Les nystagmus positionnels centraux sont en général de direction pure, horizontale, verticale supérieure ou inférieure, oblique ou torsionnelle. Ils ne s'épuisent pas aussi longtemps que la position est conservée : « lorsqu'on change la position ou la direction du regard, on peut modifier la direction du nystagmus central absolument pas celle du périphérique ». La latence est le plus souvent absente et la fréquence de battement plus élevée que celle d'un nystagmus positionnel périphérique. Enfin, le tableau s'enrichit souvent de nombreux signes associés, qui ne manquent pas d'attirer l'attention (céphalalgies, vomissements en jet, signes neurologiques divers).

N.B ; « Si l'on retrouve un torsionnel pur en décubitus et sur un seul côté en latérocubitus, alors qu'il n'y a rien sur le côté opposé, c'est une forte indication pour une tumeur de l'angle ponto cérébelleux ».

Protocole de recherche du nystagmus de position :

Il est nécessaire, ben entendu, d'avoir préalablement éliminé une atteinte sur les voies oculogyres (examen de la poursuite, des saccades, de la convergence (préalable systématique à l'examen de tout vertigineux).

On commence par rechercher un éventuel nystagmus spontané sous VNS avec le cache en place. Puis, on enlève le cache, et l'on fait prendre au patient des positions successives, dont l'enchaînement, loin d'être aléatoire, permettra de ne manquer aucun canal, mais également aucun autre nystagmus orientant vers une piste autre qu'un VPPB. Chaque position doit être maintenue au moins 30 secondes :

- On met initialement le patient en position de Rose
- Puis à partir de la position de rose, on passe à la position de Dix et Hallpike, droite puis gauche.
- Puis si aucun nystagmus n'est apparu jusque là, on remet le patient en rose.
- Puis, si toujours rien au retour à la position de Rose et toujours rien retour à l'orthostatisme, on redresse le patient en position assise sur la table.
- On va ensuite repartir en Dix et Hallpike droit, cette fois à partir de la position assise, d'une manière assez vive et « sèche », tête en hyperextension.
- Si l'on n'a toujours rien, on revient à l'orthostatisme, toujours assez rapidement, puis on repart directement en Dix et Hallpike gauche.
- S'il n y a rien : retour à l'orthostatisme.
- S'il n y a toujours rien, on réalise une antéflexion du tronc, de sorte à placer la tête en position penchée en avant (le nez pratiquement entre les deux genoux).

- Si toujours rien, on reviendra à l'orthostatisme, avant de passer directement en latérocubitus droit, puis en latérocubitus gauche.

Interprétation :

Concernant la première partie du protocole (Rose, puis à partir de cette dernière Dix et Hallpike des 2 côtés), on peut retenir que :

- Si en position de rose, apparait un nystagmus torsionnel à composante verticale supérieure, le sens de la phase rapide du torsionnel indique le coté atteint, et dans ce cas on s'empresse de passer directement en Dix et Hallpike de ce côté supposé atteint.
- S'il n'apparait rien en rose mais qu'en Dix et Hallpike apparait un torsionnel à composante verticale supérieure, le coté du Dix et Hallpike déclenchant indique le côté atteint. Dans ces deux cas, on fera un protocole de recherche et puis de traitement du canal semi circulaire postérieur.
- Si en position de rose apparait un horizontal qui s'épuise, le sens de la phase rapide indique le coté sain d'un vertige positionnel paroxystique bénin du canal semi circulaire latéral, et dans ces cas-là, on va redresser le patient et on va lui mettre la tête en avant et en principe on va avoir un nystagmus horizontal exactement inverse qui indiquera cette fois-ci le côté atteint. On réalisera de suite une manœuvre libératoire du canal latéral (exemple Lempert à 270 degrés).
- Si en Dix et Hallpike apparait un horizontal, il est impossible de connaitre le côté avec certitude. Dans ce cas, il faut revenir en rose puis à l'orthostatisme très prolongé (environ une heure) et reprendre ensuite le protocole, en mettant l'accent dès le début sur la recherche d'un VPPB du canal latéral.

En position penchée en avant, on peut globalement aboutir à trois cas de figure :

- Apparition d'un nystagmus horizontal présentant les caractéristiques d'une canalolithiase : le sens de la phase rapide va indiquer le côté atteint et dans ces cas-là, on va rechercher et puis traiter le canal semi circulaire latéral.
- Apparition d'un nystagmus torsionnel : le sens de la phase rapide indique le côté sain. Dans ce dernier cas, on revient à l'orthostatisme puis directement en Dix et Hallpike du côté présumé atteint à la recherche d'une canalolithiase du canal postérieur.
- Absence de nystagmus : on passe au latérocubitus droit, puis gauche. Si l'on n'a toujours rien, on revient à l'orthostatisme et on reprend le protocole en réalisant les manœuvres de provocation de manière plus vive, dans une tentative de venir à bout d'un éventuel amalgame très adhérent à la cupule et qui « refuse de craquer ».

BIBLIOGRAPHIE

-
- [1] V. Moonen, C. Andris, et G. Moonen, « LA VIGNETTE DIAGNOSTIQUE DE L'ÉTUDIANT », *Rev Med Liège*, p. 9.
- [2] Harold Ludman, Patrick J Bradley, « ABC Ear nose throat. 6th. 2012.pdf ». .
- [3] M. Bansal, « Diseases of Ear, Nose and Throat », p. 676.
- [4] J.-P Sauvage, *Vertiges: manuel de diagnostic et de réhabilitation*. 2014.
- [5] M. J. Thurtell et R. J. Leigh, « Nystagmus and saccadic intrusions », in *Handbook of Clinical Neurology*, vol. 102, Elsevier, 2011, p. 333-378.
- [6] A. M. F. Wong, « Understanding skew deviation and a new clinical test to differentiate it from trochlear nerve palsy », *J. Am. Assoc. Pediatr. Ophthalmol. Strabismus*, vol. 14, n° 1, p. 61-67, févr. 2010, doi: 10.1016/j.jaapos.2009.11.019.
- [7] C. Tilikete et A. Vighetto, « Expertise clinique et fonctionnelle du nerf vestibulaire », *Neurochirurgie*, vol. 55, n° 2, p. 158-161, avr. 2009, doi: 10.1016/j.neuchi.2009.01.006.
- [8] C. Tilikete, « Comment j'examine un mouvement oculaire anormal », *Prat. Neurol. – FMC*, vol. 4, n° 3, p. 151-160, sept. 2013, doi: 10.1016/j.praneu.2013.07.001.
- [9] André Chays, Antoine Florant, Laurent Seidermann, et Érik Ulmer, *Les vertiges*, 2ème édition. 2012.
- [10] Elise HARSTER, « La perte auditive en pente inversée », Mémoire présenté en vue de l'obtention du Diplôme d'Etat d'Audioprothésiste, Université Lorraine, 2012.
- [11] « DAVIES, R. A. Audiometry and other hearing tests. Handbook of clinical neurology, 2016, vol. 137, p. 157–176. »
- [12] Collège français d'ORL et de chirurgie cervico-faciale., *Abrégé ORL. Les référentiels des collèges*. .
- [13] P. W. Flint et C. W. Cummings, Éd., *Cummings otolaryngology: head and neck surgery; [get full access and more at ExpertConsult.com]*, 6. ed. Philadelphia, Pa: Elsevier, Saunders, 2015.
- [14] « McCaslin, D. L., & Jacobson, G. P. (2009, November). Current role of the videonystagmography examination in the context of the multidimensional balance function test battery. In *Seminars in Hearing* (Vol. 30, No. 04, pp. 242–252). © Thieme Medical Publishers. », doi: 10.1055/s-0029-1241125.
- [15] « Barber H, Stockwell C. Manual of Electronystagmography. St. Louis, MO: Mosby; 1980 », .
- [16] « Casteau, S. (2012). Etude des mécanismes de génération des mouvements saccadiques chez l'homme: Effets des propriétés de la configuration visuelle sur la latence et la métrique des saccades (Doctoral dissertation, Université de Provence–Aix–Marseille I). »

- [17] C. Tilikete, « Mouvements oculaires anormaux: aide au diagnostic étiologique/topographique en neurologie », *Prat. Neurol. – FMC*, vol. 7, n° 1, p. 16-24, févr. 2016, doi: 10.1016/j.praneu.2015.12.003.
- [18] « Bataller, L., Graus, F., Saiz, A., & Vilchez, J. J. (2001). Clinical outcome in adult onset idiopathic or paraneoplastic opsoclonus-myoclonus. *Brain*, 124(2), 437–443. », doi: <https://doi.org/10.1093/brain/124.2.437>.
- [19] « Kandel, E. R., Schwartz, J. H., Jessell, T. M., Siegelbaum, S., Hudspeth, A. J., & Mack, S. (Eds.). (2000). *Principles of neural science* (Vol. 4, pp. 1227–1246). New York: McGraw–hill. », .
- [20] « Shepard, N., & Schubert, M. (2008). Background and Technique of Ocular Motility Testing. *Balance Function Assessment and Management*. In: (p. 144). Plural Publishing. », .
- [21] « Brandt, T., & Dieterich, M. (2017). The dizzy patient: don't forget disorders of the central vestibular system. *Nature Reviews Neurology*, 13(6), 352. »
- [22] Athanasios Katsarkas, Heather Smith, « Head–shaking Nystagmus (HSN): the Theoretical Explanation and the Experimental Proof », *Acta Otolaryngol. (Stockh.)*, vol. 120, n° 2, p. 177-181, janv. 2000, doi: 10.1080/000164800750000865.
- [23] « Dumas, G., & Schmerber, S. (2005, December). Comment faire un examen calorique. In *Annales d'Otolaryngologie et de Chirurgie Cervico–faciale* (Vol. 122, No. 6, pp. 315–318). Elsevier Masson. », [En ligne]. Disponible sur: https://www.researchgate.net/profile/Georges-Dumas/publication/7271529_How_to_do_a_caloric_test/links/5b5cdffa0f7e9bc79a6c4bc4/How-to-do-a-caloric-test.pdf.
- [24] « Basseres, F. (1977). A propos d'un procédé récent d'exploration vestibulaire: la stimulation par air froid ou chaud. Note technique, premiers résultats. *Cahiers d'ORL*, 12, 369–74. », .
- [25] « FITZGERALD G, HALLPIKE CS. Studies in human vestibular function. Observations of caloric nystagmus resulting from cerebral lesions. *Brain* 1942:65–115 ».
- [26] « Demanez, J. P. (1968). L'influence de la fixation oculaire sur le nystagmus postcalorique. *Acta Otorhinolaryngol Belg*, 22, 739–754. »
- [27] « Semont A, Freyss G, Vitte E. Curing the BPPV with a liberatory maneuver. *Adv Otorhinollaryngol*. 1988; 42: 290–3. »
- [28] C. de Waele et P. Tran ba Huy, « Exploration du système vestibulaire », *EMC – Oto–Rhino–Laryngol.*, vol. 2, n° 2, p. 139-159, mai 2005, doi: 10.1016/j.emcorl.2004.10.004.

- [29] « Dumas, G., Karkas, A., Perrin, P., Chahine, K., & Schmerber, S. (2011). High-frequency skull vibration-induced nystagmus test in partial vestibular lesions. *Otology & Neurotology*, 32(8), 1291–1301. », doi: 10.1097/MAO.0b013e31822f0b6b.
- [30] G. Dumas, H. Tan, L. Dumas, P. Perrin, A. Lion, et S. Schmerber, « Nystagmus induit par vibration dans les déhiscences du canal antérieur », *Ann. Fr. Oto-Rhino-Laryngol. Pathol. Cervico-Faciale*, vol. 136, n° 4, p. 261-271, sept. 2019, doi: 10.1016/j.aforl.2018.12.007.
- [31] « Dumas, G., Lavieille, J. P., & Schmerber, S. (2004, January). Caractérisation du test vibratoire. Comparaison avec les résultats du «Head shaking test»: Une série de 87 cas. In *Annales d'Otolaryngologie et de Chirurgie Cervico-faciale* (Vol. 121, No. 1, pp. 22–32). Elsevier Masson. », doi: [https://doi.org/10.1016/S0003-438X\(04\)95487-4](https://doi.org/10.1016/S0003-438X(04)95487-4).
- [32] « Dumas, G., Perrin, P., & Schmerber, S. (2008). Nystagmus induced by high frequency vibrations of the skull in total unilateral peripheral vestibular lesions. *Acta otolaryngologica*, 128(3), 255–262. », doi: <https://doi.org/10.1080/00016480701477677>.
- [33] « Dumas, G., Lion, A., Karkas, A., Perrin, P., Perottino, F., & Schmerber, S. (2014). Skull vibration-induced nystagmus test in unilateral superior canal dehiscence and otosclerosis: a vestibular Weber test. *Acta oto-laryngologica*, 134(6), 588–600. », doi: <https://doi.org/10.3109/00016489.2014.888591>.
- [34] S. F. Alhabib et I. Saliba, « Video head impulse test: a review of the literature », *Eur. Arch. Otorhinolaryngol.*, vol. 274, n° 3, p. 1215-1222, mars 2017, doi: 10.1007/s00405-016-4157-4.
- [35] « MCGARVIE, Leigh A., MACDOUGALL, Hamish G., HALMAGYI, G. Michael, et al. The video head impulse test (vHIT) of semicircular canal function—age—dependent normative values of VOR gain in healthy subjects. *Frontiers in neurology*, 2015, vol. 6, p. 154. »
- [36] « CASTELLUCCI, Andrea, MALARA, Pasquale, MARTELLUCCI, Salvatore, et al. Feasibility of Using the Video-Head Impulse Test to Detect the Involved Canal in Benign Paroxysmal Positional Vertigo Presenting With Positional Downbeat Nystagmus. *Frontiers in neurology*, 2020, vol. 11, p. 1217. »
- [37] « RUBIN, F., SIMON, F., VERILLAUD, B., et al. Comparison of video head impulse test and caloric reflex test in advanced unilateral definite Menière's disease. *European Annals of Otorhinolaryngology, Head and Neck Diseases*, 2018, vol. 135, no 3, p. 167–169. »
- [38] « RAMBOLD, Holger A. Economic management of vertigo/dizziness disease in a county hospital: video-head-impulse test vs. caloric irrigation. *European Archives of Oto-Rhino-Laryngology*, 2015, vol. 272, no 10, p. 2621–2628. »
- [39] « ULMER, E., BERNARD-DEMANZE, L., et LACOUR, M. Statistical study of normal canal deficit variation range. Measurement using the Head Impulse Test video system.

- European annals of otorhinolaryngology, head and neck diseases, 2011, vol. 128, no 5, p. 278–282. », .
- [40] H. Kingma et R. van de Berg, « Anatomy, physiology, and physics of the peripheral vestibular system », in *Handbook of Clinical Neurology*, vol. 137, Elsevier, 2016, p. 1-16.
- [41] « Strupp M, Zingler VC, Arbusow V, Niklas D, Maag KP, Dieterich M, Bense S, Theil D, Jahn K, Brandt T: Methylprednisolone, valacyclovir, or the combination for vestibular neuritis. *N Engl J Med* 2004;351:354–361. »
- [42] « Colebatch, J. G., & Halmagyi, G. M. (1992). Vestibular evoked potentials in human neck muscles before and after unilateral vestibular deafferentation. *Neurology*, 42(8), 1635–1635. »
- [43] « McCue MP, Guinan JJ. Acoustically responsive fibers in the vestibular nerve of the cat. *J Neurosci*. 1994;14:6058–6070. »
- [44] « Murofushi T, Iwasaki, Ushio M, et al. Recovery of vestibular evoked myogenic potentials after a vertigo attack due to vestibular neuritis. *Acta Oto-Laryngol* 2009;126:364-7. »
- [45] Francis Veillon, avec Jan W.Casselmann, Philippe Meriot, Sophie Cahen-Riehm, Henri Sick, *Imagerie de l'oreille et de l'os temporal. Symptômes, Innovations techniques*. .
- [46] « Craighero, F., Casselman, J. W., Safronova, M. M., De Foer, B., Delanote, J., & Officiers, E. F. (2011). Exploration radiologique d'un vertige aigu. *Journal de radiologie*, 92(11), 972–986. »
- [47] « Conte, G., Russo, F. L., Calloni, S. F., Sina, C., Barozzi, S., Di Bernardino, F., ... & Triulzi, F. M. (2018). MR imaging of endolymphatic hydrops in Ménière's disease: not all that glitters is gold. *Acta Otorhinolaryngologica Italica*, 38(4), 369. »
- [48] François Voruz, Vincent Lenoir, Angelica Perez Fornos, Minerva Becker, Nils Guinand, « Maladie de Ménière, hydrops endolymphatique et IRM », *Rev Med Suisse 2018 Vol. 14 1734–1738*, [En ligne]. Disponible sur: <https://www.revmed.ch/RMS/2018/RMS-N-621/Maladie-de-Meniè-re-hydrops-endolymphatique-et-IRM>.
- [49] ANAES/Service des références médicales, « Vertiges chez l'adulte: stratégies diagnostiques, Place de la rééducation vestibulaire. », sept. 1997, [En ligne]. Disponible sur: <https://www.vestibulaire.com/attachment/474461/>.
- [50] « Hain, T. C., & Yacovino, D. (2005). Pharmacologic treatment of persons with dizziness. *Neurologic clinics*, 23(3), 831–853. », doi: <https://doi.org/10.1016/j.ncl.2005.01.012>.
- [51] F. Vingerhoets, « Vingerhoets, F. (2000). Aux frontières de la neurologie. *Rev Med Suisse*, 4, 20512. »
- [52] « Association américaine de psychiatrie. Manuel statistique et diagnostique des troubles mentaux. DSM–IV 4th ed. Washington, DC: American Psychiatric Association; 1994. »

- [53] « Vaillancourt, L., & Bélanger, C. (2007). Comorbidité du trouble panique et des troubles du système de l'équilibre: état de la question. *L'Encéphale*, 33(5), 738–743. »
- [54] « Simpson, R. B., Nedzelski, J. M., Barber, H. O., & Thomas, M. (1988). Psychiatric diagnoses in patients with psychogenic dizziness or severe tinnitus. *The Journal of otolaryngology*, 17(6), 325–330. »
- [55] « Frommberger, U. H., Tettenborn, B., Buller, R., & Benkert, O. (1994). Panic disorder in patients with dizziness. *Archives of internal medicine*, 154(5), 590–591. »
- [56] « Tecer, A., Tükel, R., Erdamar, B., & Sunay, T. (2004). Audiovestibular functioning in patients with panic disorder. *Journal of psychosomatic research*, 57(2), 177–182. »
- [57] « Brandt Th. Physiological height vertigo and postural balance. In: *Vertigo; its multisensory syndromes*. Brandt Th (ed), 2nd edition. London: Springer, 2000; 418–23. »
- [58] D. Bouccara, F. Rubin, P. Bonfils, et Q. Lisan, « Vertiges et troubles de l'équilibre : démarche diagnostique », *Rev. Médecine Interne*, vol. 39, n° 11, p. 869-874, nov. 2018, doi: 10.1016/j.revmed.2018.02.004.
- [59] « Newman–Toker, D. E., Kattah, J. C., Talkad, A. V., Wang, D. Z., Hsieh, Y. H., & Newman–Toker, D. E. (2009). HINTS to diagnose stroke in the acute vestibular syndrome—three-step bedside oculomotor exam more sensitive than early MRI DWI. *Stroke; a journal of cerebral circulation*, 40(11), 3504. »
- [60] « SFORL. Troubles de l'équilibre et vertiges. Société française d'oto–rhino–laryngologie et de pathologie cervicofaciale; 1997 ».
- [61] « Karatas, M. (2008). Central vertigo and dizziness: epidemiology, differential diagnosis, and common causes. *The neurologist*, 14(6), 355–364. », doi: 10.1097/NRL.0b013e31817533a3.
- [62] « Oppenheim, C., Naggara, O., Touzé, E., Lacour, J. C., Schmitt, E., Bonneville, F., ... & Méder, J. F. (2009). High-resolution MR imaging of the cervical arterial wall: what the radiologist needs to know. *Radiographics*, 29(5), 1413–1431. »
- [63] « Kattah, J. C., Talkad, A. V., Wang, D. Z., Hsieh, Y. H., & Newman–Toker, D. E. (2009). HINTS to diagnose stroke in the acute vestibular syndrome: three-step bedside oculomotor examination more sensitive than early MRI diffusion-weighted imaging. *Stroke*, 40(11), 3504–3510. »
- [64] « Simonsen, C. Z., Madsen, M. H., Schmitz, M. L., Mikkelsen, I. K., Fisher, M., & Andersen, G. (2015). Sensitivity of diffusion–and perfusion–weighted imaging for diagnosing acute ischemic stroke is 97.5%. *Stroke*, 46(1), 98–101. »
- [65] « Tarnutzer, A. A., Berkowitz, A. L., Robinson, K. A., Hsieh, Y. H., & Newman–Toker, D. E. (2011). Does my dizzy patient have a stroke? A systematic review of bedside diagnosis in acute vestibular syndrome. *CMAJ*, 183(9), E571–E592. »

- [66] « Baier, B., & Dieterich, M. (2011). Incidence and anatomy of gaze-evoked nystagmus in patients with cerebellar lesions. *Neurology*, 76(4), 361–365. »
- [67] « Chaney, H. V., Rohmer, D., & Charpiot, A. (2017). Comment prendre en charge un vertige chez l'adulte?. *La Presse Médicale*, 46(11), 1055–1063. »
- [68] Ewa Zamaro, Dominique Vibert, Marco Caversaccio, Georgios Mantokoudis, « Test «HINTS» en cas de vertiges aigus: origine périphérique ou centrale? », *HIGHLIGHTS 2015 ORL Chir. Cervico-Faciale*.
- [69] « Schievink, W. I. (2001). Spontaneous dissection of the carotid and vertebral arteries. *New England Journal of Medicine*, 344(12), 898–906. »
- [70] « Van Trimpont, F., & Elozegui, J. A. (2001). Dissection de l'artère vertébrale: une cause rare de céphalées. *Journal européen des urgences*, 14(3), 186–188. »
- [71] « Yetiser S, Hidir Y, Birkent H, Satar B, Durmaz A. Traumatic ossicular dislocations: etiology and management. *Am J Otolaryngol*. 2008; 29 (1): 31–36. »
- [72] Les monographies Amplifon, numéro 44., *Denoyelle, F., Le Pointe, H. D., Deguine, O., Escude, B., Mondain, M., Bonafé, A., ... & Williams, M. Exploration radiologique.* .
- [73] David E. Newman-Toker and Jonathan A. Edlow, « TiTrATE: A Novel Approach to Diagnosing Acute Dizziness and Vertigo. », *Neurol Clin 2015 Aug 333 577–599*, doi: 10.1016/j.ncl.2015.04.011.
- [74] *Perlemuter, L., & Perlemuter, G. (2008). Guide des thérapeutiques (Vol. 5ème édition). Masson.* .
- [75] Touitou, Y., & Perlemuter, L., *Dictionnaire pratique de pharmacologie clinique.*, Masson. 1976.
- [76] « Hain, T. C., & Uddin, M. (2003). Pharmacological Treatment of Vertigo. *CNS Drugs*, 17(2), 85–100. doi:10.2165/00023210-200317020-00002 ».
- [77] Julien DARRAS, « Mal des transports et vertiges : prise en charge du patient à l'officine. », Thèse pour obtenir le Diplôme d'Etat de Docteur en Pharmacie, 2012.
- [78] Neuzil, E., Ravaine, S., & Cousse, H., « La N-acetyl-DL-leucine, médicament symptomatique des états vertigineux. », *Bull.-Soc. Pharm. Bordx. 14114 15–38*, 2002.
- [79] « Freyss, G., & Vitte, E. (1990). Stratégie, diagnostic et thérapeutique devant un sujet atteint de perte soudaine de la fonction vestibulaire. *Les Cahiers d'oto-rhino-laryngologie, de chirurgie cervico-faciale et d'audiophonologie*, 25(9), 569–582. »
- [80] Michel Kossowski, « Rééducation vestibulaire », *Rev. Prat. Médecine Générale*, 2018, [En ligne]. Disponible sur: <https://www.larevuedupraticien.fr/article/reeducation-vestibulaire>.

- [81] R. GOUARNE, « La rééducation vestibulaire », *Ann Kinésithér 1985 T 12 NO 1-2 Pp 51-56* © Masson Paris 1985, [En ligne]. Disponible sur: <https://kinedoc.org/work/kinedoc/439e34ec-64aa-4af2-8fb9-08b41ac2595a.pdf>.
- [82] « Lacour M, Toupet M, Denise P, Christen Y. Vestibular compensation. Facts, theories and clinical perspectives. Paris: Elsevier; 1989 ».
- [83] Haute Autorité de Santé – 2017, « Vertiges positionnels paroxystiques bénins : Manœuvres diagnostiques et thérapeutiques Méthode Recommandations pour la pratique clinique ». [En ligne]. Disponible sur: file:///C:/Users/hp/Downloads/vertiges_positionnels_paroxystiques_benins_-_manoeuvres_diagnostiques_et_therapeutiques_-_recommandations.pdf.
- [84] « Instrum, R. S., & Parnes, L. S. (2019). Benign paroxysmal positional vertigo. *Vestibular Disorders*, 82, 67-76. », doi: <https://doi.org/10.1159/000490273>.
- [85] « Gnerre, P., Casati, C., Frualdo, M., Cavalleri, M., & Guizzetti, S. (2015). Management of vertigo: from evidence to clinical practice. *Italian Journal of Medicine*, 180-192. », doi: <https://doi.org/10.4081/itjm.2015.437>.
- [86] « von Brevern, M. (2013, July). Benign paroxysmal positional vertigo. In *Seminars in neurology* (Vol. 33, No. 03, pp. 204-211). Thieme Medical Publishers. », doi: 10.1055/s-0033-1354590.
- [87] R. S. J. Oliva, « «LE VERTIGE POSITIONNEL PAROXYSTIQUE BENIN : A PROPOS DE 35 CAS. » », p. 97, [En ligne]. Disponible sur: http://biblio.univ-antananarivo.mg/pdfs/raharimizaSoanirainyJO_MED_DOC_13.pdf.
- [88] « Katsarkas, A., & Kirkham, T. H. (1978). Paroxysmal positional vertigo--a study of 255 cases. *The Journal of otolaryngology*, 7(4), 320-330. »
- [89] « Oghalai, J. S., Manolidis, S., Barth, J. L., Stewart, M. G., & Jenkins, H. A. (2000). Unrecognized benign paroxysmal positional vertigo in elderly patients. *Otolaryngology—Head and Neck Surgery*, 122(5), 630-634. », doi: 10.1067/mhn.2000.105415.
- [90] « Ding, J., Liu, L., Kong, W. K., Chen, X. B., & Liu, X. (2019). Serum levels of 25-hydroxy vitamin D correlate with idiopathic benign paroxysmal positional vertigo. *Bioscience reports*, 39(4). », doi: <https://doi.org/10.1042/BSR20190142>.
- [91] « Rhim, G. I. (2016). Serum vitamin D and recurrent benign paroxysmal positional vertigo. *Laryngoscope investigative otolaryngology*, 1(6), 150-153. », doi: <https://doi.org/10.1002/lio2.35>.
- [92] « SF, H. (1979). Ruby RR, McClure JA. The mechanics of benign paroxysmal vertigo. *J Otolaryngol*, 8, 151-168. »

- [93] « Epley, J. M. (1992). The canalith repositioning procedure: for treatment of benign paroxysmal positional vertigo. *Otolaryngology—Head and Neck Surgery*, 107(3), 399–404. », doi: <https://doi.org/10.1177/019459989210700310>.
- [94] « Sauvage, J. P., Chays, A., & Gentine, A. (Eds.). (2007). *Vertiges positionnels. Société française d’Oto-rhino-laryngologie et de chirurgie de la face et du cou.* »
- [95] « Shenoy, A. M. (2012). Guidelines in practice: therapies for benign paroxysmal positional vertigo. *CONTINUUM: Lifelong Learning in Neurology*, 18(5), 1172–1176. », doi: [10.1212/01.CON.0000421627.43063.79](https://doi.org/10.1212/01.CON.0000421627.43063.79).
- [96] « Nyabenda, A., Briart, C., Deggouj, N., & Gersdorff, M. (2004, April). Étude normative et de la reproductibilité d’une échelle du handicap lié aux troubles de l’équilibre et aux vertiges:«Dizziness Handicap Inventory» version française. In *Annales de réadaptation et de médecine physique* (Vol. 47, No. 3, pp. 105–113). Elsevier Masson. », doi: <https://doi.org/10.1016/j.annrmp.2003.11.002>.
- [97] A. Demont, « Recommandations de bonne pratique concernant les manœuvres diagnostiques et thérapeutiques pour le traitement des vertiges positionnels paroxystiques bénins », *Kinésithérapie Rev.*, vol. 18, n° 197, p. 37-43, mai 2018, doi: [10.1016/j.kine.2018.03.002](https://doi.org/10.1016/j.kine.2018.03.002).
- [98] « Bhattacharyya, N., Gubbels, S. P., Schwartz, S. R., Edlow, J. A., El-Kashlan, H., Fife, T., ... Corrigan, M. D. (2017). Clinical Practice Guideline: Benign Paroxysmal Positional Vertigo (Update). *Otolaryngology–Head and Neck Surgery*, 156(3_suppl), S1–S47. doi:10.1177/0194599816689667. »
- [99] « Dal, T., Özlüoğlu, L. N., & Ergin, N. T. (2000). The canalith repositioning maneuver in patients with benign positional vertigo. *European archives of oto-rhino-laryngology*, 257(3), 133–136. », doi: <https://doi.org/10.1007/s004050050209>.
- [100] « Dunniway, H. M., & Welling, D. B. (1998). Intracranial tumors mimicking benign paroxysmal positional vertigo. *Otolaryngology—Head and Neck Surgery*, 118(4), 429–436. », doi: <https://doi.org/10.1177/019459989811800401>.
- [101] « Headache Classification Subcommittee of the International Headache Society. (2004). The international classification of headache disorders. *cephalalgia*, 24(1), 9–160. », doi: [10.1111/j.1468-2982.2003.00824.x](https://doi.org/10.1111/j.1468-2982.2003.00824.x).
- [102] « Liu, Y., Wang, W., Zhang, A. B., Bai, X., & Zhang, S. (2016). Epley and Semont maneuvers for posterior canal benign paroxysmal positional vertigo: A network meta-analysis. *The Laryngoscope*, 126(4), 951–955. », doi: <https://doi.org/10.1002/lary.25688>.
- [103] « Angeli, S. I., Hawley, R., & Gomez, O. (2003). Systematic approach to benign paroxysmal positional vertigo in the elderly. *Otolaryngology—Head and Neck Surgery*, 128(5), 719–725. », doi: <https://doi.org/10.1016/S0194-59980300256-0>.

- [104] « Fujino, A., Tokumasu, K., Yosio, S., Naganuma, H., Yoneda, S., & Nakamura, K. (1994). Vestibular training for benign paroxysmal positional vertigo: its efficacy in comparison with antivertigo drugs. *Archives of otolaryngology-head & neck surgery*, 120(5), 497–504. », doi: 10.1001/archotol.1994.01880290013003.
- [105] « Shaia, W. T., Zappia, J. J., Bojrab, D. I., LaRouere, M. L., Sargent, E. W., & Diaz, R. C. (2006). Success of posterior semicircular canal occlusion and application of the dizziness handicap inventory. *Otolaryngology—Head and Neck Surgery*, 134(3), 424–430. », doi: <https://doi.org/10.1016/j.otohns.2005.10.035>.
- [106] « Mandalà, M., Salerni, L., & Nuti, D. (2019). Benign positional paroxysmal vertigo treatment: a practical update. *Current treatment options in neurology*, 21(12), 1–18. », doi: <https://doi.org/10.1007/s11940-019-0606-x>.
- [107] « Imai, T., Ito, M., Takeda, N., Uno, A., Matsunaga, T., Sekine, K., & Kubo, T. (2005). Natural course of the remission of vertigo in patients with benign paroxysmal positional vertigo. *Neurology*, 64(5), 920–921. », doi: <https://doi.org/10.1212/01.WNL.0000152890.00170.DA>.
- [108] « Sakaida, M., Takeuchi, K., Ishinaga, H., Adachi, M., & Majima, Y. (2003). Long-term outcome of benign paroxysmal positional vertigo. *Neurology*, 60(9), 1532–1534. », doi: <https://doi.org/10.1212/01.WNL.0000061477.03862.4D>.
- [109] « [Barany R. Diagnose von Krankheitsercheinungen im Bereiche des Otolithenapparates. *Acta Otolaryngol* 1921; 2 : 434–7. »
- [110] « Dix MR, Hallpike CS. The pathology, symptomatology and diagnosis of certain common disorders of the vestibular system. *Proc R Soc Med* 1952; 45 : 341–54. »
- [111] « Schuknecht HF. Positional vertigo : clinical and experimental observations. *Trans Am Acad Ophthalmol Otolaryngol* 1962; 66 : 319–31. »
- [112] « Kao, Parnes, and Chole. Otoconia and otolithic membrane fragments within the posterior semicircular canal in benign paroxysmal positional vertigo. *Laryngoscope* 90:709–714 (2016). »
- [113] « Furman, J. M., & Cass, S. P. (1999). Benign paroxysmal positional vertigo. *New England Journal of Medicine*, 341(21), 1590–1596. », doi: 10.1056/NEJM199911183412107.
- [114] « Hanley, K., O'Dowd, T., & Considine, N. (2001). A systematic review of vertigo in primary care. *British journal of general practice*, 51(469), 666–671. », [En ligne]. Disponible sur: <https://bjgp.org/content/bjgp/51/469/666.full.pdf>.
- [115] « Lopez-Escamez, J. A., Lopez-Nevot, A., Gamiz, M. J., Moreno, P. M., Bracero, F., Castillo, J. L., & Salinero, J. (2000). Diagnosis of common causes of vertigo using a structured clinical history. *Acta otorrinolaringologica espanola*, 51(1), 25–30. »
- [116] « Parnes LS, McClure JA. Posterior semicircular canal occlusion for intractable BPPV. *Ann ORL*. 1990; 99: 330–34. »

- [117] « Devaiah AK, Andreoli S. Postmaneuver restrictions in benign paroxysmal positional vertigo: an individual patient data meta-analysis. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2010; 142(2): 155– 159. »
- [118] « Mostafa, B. E., Youssef, T. A., & Hamad, A. S. (2013). The necessity of post–maneuver postural restriction in treating benign paroxysmal positional vertigo: a meta–analytic study. *European Archives of Oto–Rhino–Laryngology*, 270(3), 849–852. »
- [119] « Prim–Espada MP, De Diego–Sastre JI, Pérez–Fernández E. Meta–analysis on the efficacy of Epley’s manoeuvre in benign paroxysmal positional vertigo. *Neurologia*. 2010;25:295–299. »
- [120] « Helminski, J. O., Zee, D. S., Janssen, I., & Hain, T. C. (2010). Effectiveness of particle repositioning maneuvers in the treatment of benign paroxysmal positional vertigo: a systematic review. *Physical therapy*, 90(5), 663–678. », doi: <https://doi.org/10.2522/ptj.20090071>.
- [121] « Ibekwe, T. S., & Rogers, C. (2012). Clinical evaluation of posterior canal benign paroxysmal positional vertigo. *Nigerian medical journal: journal of the Nigeria Medical Association*, 53(2), 94. »
- [122] « Califano L. «A safe–repositioning maneuver for the management of benign paroxysmal positional vertigo: Gans vs. Epley maneuver; a randomized comparative clinical trial»: something else about Gans maneuver. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2017;274(8):3259–60. »
- [123] « Fife, T. D., & Giza, C. (2013). Posttraumatic vertigo and dizziness. In *Seminars in neurology* (Vol. 33, No. 3, p. 238). »
- [124] « Toupet M, Bozorg Grayeli A. Vertige positionnel paroxystique bénin. *Encycl Méd Chir Neurologie* 2014;17–018–A–10. »
- [125] « Herdman SJ, Tusa RJ. Complications of the canalith repositioning procedure. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1996;122(3):281–286. »
- [126] « Caruso, G., & Nuti, D. (2005). Epidemiological data from 2270 PPV patients. *Audiological medicine*, 3(1), 7–11. », doi: <https://doi.org/10.1080/16513860510028310>.
- [127] « Sekine, K., Imai, T., Sato, G., Ito, M., & Takeda, N. (2006). Natural history of benign paroxysmal positional vertigo and efficacy of Epley and Lempert maneuvers. *Otolaryngology–Head and Neck Surgery*, 135(4), 529–533. »
- [128] « Chung KW, Park KN, Ko MH, Jeon HK, Choi JY, Cho YS, et al. Incidence of horizontal canal benign paroxysmal positional vertigo as a function of the duration of symptoms. *Otol Neurotol* 2009; 30 : 202–5. »
- [129] « Larmande P, Larmande A. Le système oculomoteur périphérique. In: *Neuro–ophtalmologie*. Paris : Masson; 1989. p. 101–5. »

- [130] « Steenerson RL, Cronin GW, Marbach PM. Effectiveness of treatment techniques in 923 cases of benign paroxysmal positional vertigo. *Laryngoscope* 2005;115:226–31. »
- [131] « Fife, T. D., Iverson, D. J., Lempert, T., Furman, J. M., Baloh, R. W., Tusa, R. J., ... & Gronseth, G. S. (2008). Practice Parameter: Therapies for benign paroxysmal positional vertigo (an evidence-based review):[RETIRED]: Report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology*, 70(22), 2067–2074. », doi: <https://doi.org/10.1212/01.wnl.0000313378.77444.ac>.
- [132] « Oron, Y., Cohen-Atsmoni, S., Len, A., & Roth, Y. (2015). Treatment of horizontal canal BPPV: pathophysiology, available maneuvers, and recommended treatment. *The Laryngoscope*, 125(8), 1959–1964. », doi: <https://doi.org/10.1002/lary.25138>.
- [133] « Nuti, D., Agus, G., Barbieri, M. T., & Passali, D. (1998). The management of horizontal-canal paroxysmal positional vertigo. *Acta oto-laryngologica*, 118(4), 455–460. »
- [134] « Schubert MC. Stop the world – I want to get off. *Vestibular SIG Newsletter. BPPV Spec.* (2013) 2013:17. »
- [135] « Choung, Y.-H., Shin, Y. R., Kahng, H., Park, K., & Choi, S. J. (2006). ???Bow and Lean Test??? to Determine the Affected Ear of Horizontal Canal Benign Paroxysmal Positional Vertigo. *The Laryngoscope*, 116(10), 1776–1781. doi:10.1097/01.mlg.0000231291.44818.be ».
- [136] « Lempert T, Tiel-Wilck K. A positional maneuver for treatment of horizontal-canal benign positional vertigo. *Laryngoscope* 1996;106:476–478. »
- [137] « Casani, A. P., Nacci, A., Dallan, I., Panicucci, E., Gufoni, M., & Sellari-Franceschini, S. (2011). Horizontal semicircular canal benign paroxysmal positional vertigo: effectiveness of two different methods of treatment. *Audiology and Neurotology*, 16(3), 175–184. »
- [138] « Zuma e Maia, F., Ramos, B. F., Cal, R., Brock, C. M., Mangabeira Albernaz, P. L., & Strupp, M. (2020). Management of Lateral Semicircular Canal Benign Paroxysmal Positional Vertigo. *Frontiers in Neurology*, 11. doi:10.3389/fneur.2020.01040 ».
- [139] « Kim JS, Oh SY, Lee SH, et al. Randomized clinical trial for apogeotropic horizontal canal benign paroxysmal positional vertigo. *Neurology*. 2012;28:159–166. »
- [140] « Libonati, G. A. (2005). Diagnostic and treatment strategy of lateral semicircular canal canalolithiasis. *Acta otorhinolaryngologica italica*, 25(5), 277. »
- [141] « Herdman, S. J., Tusa, R. J., Zee, D. S., Proctor, L. R., & Mattox, D. E. (1993). Single treatment approaches to benign paroxysmal positional vertigo. *Archives of Otolaryngology-Head & Neck Surgery*, 119(4), 450–454. »
- [142] « Korres, S., Riga, M., Balatsouras, D., & Sandris, V. (2008). Benign paroxysmal positional vertigo of the anterior semicircular canal: Atypical clinical findings and possible

- underlying mechanisms. *International Journal of Audiology*, 47(5),276–282. doi:10.1080/14992020801958843. »
- [143] « J Cambi S Astore M Mandalà Natural course of positional down–beating nystagmus of peripheral origin. *J Neurol* 2013 (260). »
- [144] « Prateek Porwal, Ananthu V R, Srinivas Dorasala, VISHAL G. PAWAR, Avinash Bijlani, Prem Nair and Ravi C. Nayar. Clinical and VNG features in Anterior Canal BPPV –An analysis of 13 cases. *Frontiers in Neurology*, 2020. doi:10.3389/fneur.2021.618269. »
- [145] Stephen Jacques Alzuphar, Raphaël Maire., « Vertige paroxystique positionnel bénin du canal semi–circulaire antérieur. *Rev Med Suisse* 2016; volume 12. 1665–1669. », [En ligne]. Disponible sur: <https://www.revmed.ch/RMS/2016/RMS-N-533/Vertige-paroxystique-positionnel-benin-du-canal-semi-circulaire-anterieur>.
- [146] « Califano L, Salafia F, Mazzone S, Melillo MG, Califano M. Anterior canal BPPV and apogeotropic posterior canal BPPV: two rare forms of vertical canalolithiasis. *Acta Otorhinolaryngol Ital.* 2014;34(3):189–197. »
- [147] « Balatsouras, D. G., Koukoutsis, G., Ganelis, P., Korres, G. S., & Kaberos, A. (2011). Diagnosis of single–or multiple–canal benign paroxysmal positional vertigo according to the type of nystagmus. *International Journal of Otolaryngology*, 2011. »
- [148] « Yacovino, D. A., Hain, T. C., & Gualtieri, F. (2009). New therapeutic maneuver for anterior canal benign paroxysmal positional vertigo. *Journal of neurology*, 256(11), 1851–1855. »
- [149] « Li, J., & Li, H. (2010). New repositioning techniques for benign paroxysmal positional vertigo: the Li repositioning manoeuvres. *The Journal of laryngology and otology*, 124(8), 905. »
- [150] « Lamounier, P., Souza, T. S. A. D., Gobbo, D. A., & Bahmad Jr, F. (2017). Evaluation of vestibular evoked myogenic potentials (VEMP) and electrocochleography for the diagnosis of Ménière's disease. *Brazilian journal of otorhinolaryngology*, 83(4), 394–403. »
- [151] « Bruderer, S. G., Bodmer, D., Stohler, N. A., Jick, S. S., & Meier, C. R. (2017). Population–based study on the epidemiology of Ménière's disease. *Audiology and Neurotology*, 22(2), 74–82. »
- [152] D. Bouccara. E.Ferrary., « Maladie de Ménière », *EMC – Oto–Rhino–Laryngol.*, 2017, doi: 10.1016/S0246–0351(17)55899–7.
- [153] « Paparella, M. M., McDermott, J. C. & de Sousa, L. C. A. 1982. Meniere's disease and the peak audiogram. *Arch Otolaryngol* 108, 555. »
- [154] « House J, Doherty J, Fisher L, Derebery M, Berliner K. Meniere's disease :prevalance of contralateral ear involvement. *Otol Neurotol.* avr 2006;27(3):355-61. »

- [155] « COMMITTEE ON HEARING AND EQUILIBRIUM. Committee on Hearing and Equilibrium guidelines for the diagnosis and evaluation of therapy in Meniere's disease. *Otolaryngology-Head and Neck Surgery*, 1995, vol. 113, no 3, p. 181-185. »
- [156] « Lopez-Escamez JA, Carey J, Chung WH, Goebel JA, Magnusson M, Mandala M, Newman-Toker DE, Strupp M, Suzuki M, Trabalzini F, Bisdorff A. Diagnostic criteria for Menière's disease. *J Vest Res* 2015; 25:1-7. »
- [157] « LITZISTORF, Yann et MAIRE, Raphaël. La maladie de Ménière. In : Forum Médical Suisse. EMH Media, 2019. p. 742-747. »
- [158] « LEE, Sun-Uk, KEE, Hyun-Ju, SHEEN, Seung Soo, et al. Head-shaking and vibration-induced nystagmus during and between the attacks of unilateral Ménière's disease. *Otology & Neurotology*, 2015, vol. 36, no 5, p. 865-872. »
- [159] « Stratégie diagnostique et thérapeutique dans la maladie de Ménière. Recommandation pour la pratique clinique. Société Française d'ORL et de Chirurgie Cervico-Faciale. 2016. www.sforl.org. »
- [160] V. Darrouzet, D. Bouccara, A. Bozorg Grayeli, V. Couloigner, M. Negrevergne, et O. Sterkers, « Ménière's disease. Current status. », *Rev. Laryngol. - Otol. - Rhinol.*, vol. 122, n° 3, p. 209-215, 2001.
- [161] « Naganawa S, Satake H, Kawamura M, Fukatsu H, Sone M, Nakashima T. Separate visualization of endolymphatic space, perilymphatic space and bone by a single pulse sequence; 3D-inversion recovery imaging utilizing real reconstruction after intratympanic Gd-DTPA administration at 3 Tesla. *Eur Radiol*. mai 2008 ;18(5):920-4. »
- [162] « GÜRKOV, Robert, PYYKÖ, I., ZOU, J., et al. What is Meniere's disease? A contemporary re-evaluation of endolymphatic hydrops. *Journal of neurology*, 2016, vol. 263, no 1, p. 71-81. »
- [163] « Nevoux J, Barbara M, Dornhoffer J, Gibson W, Kitahara T, Darrouzet V. International consensus (ICON) on treatment of Meniere's disease. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis*. 2018;135(1S):S29-S32. »
- [164] « Chia SH, Gamst AC, Anderson JP, Harris JP. Intratympanic gentamicin therapy for Meniere's disease: a meta-analysis. *Otol Neurotol*. 2004;25(4):544-52. »
- [165] « Newman-Toker, Bárány Society Meeting, Buenos Aires, International Classification of Vestibular Disorders ICVD, 2014). »
- [166] « THEIL, Diethilde, ARBUSOW, Viktor, DERFUSS, Tobias, et al. Prevalence of HSV-1 LAT in human trigeminal, geniculate, and vestibular ganglia and its implication for cranial nerve syndromes. *Brain Pathology*, 2001, vol. 11, no 4, p. 408-413. »
- [167] Drs STEPHEN JACQUES ALZUPHAR, RAPHAËL MAIRE, « Névrite vestibulaire inférieure. », *Rev Med Suisse* 2017 13 1690-2.

- [168] Antoine Reinhard, Raphaël Maire, « Névrite vestibulaire : traitement et pronostic », *Rev Med Suisse* 2013 Vol. 9 1775-1779, [En ligne]. Disponible sur: <https://www.revmed.ch/RMS/2013/RMS-N-400/Nevrite-vestibulaire-traitement-et-pronostic>.
- [169] « HERZOG, N., ALLUM, J. H., et PROBST, R. Follow-up of caloric test response after acute peripheral vestibular dysfunction. *HNO*, 1997, vol. 45, no 3, p. 123-127. »
- [170] « KIM, Ji-Soo et KIM, Hyo Jung. Inferior vestibular neuritis. *Journal of neurology*, 2012, vol. 259, no 8, p. 1553-1560. »
- [171] « Anghel, A. G., Badea, C., & Musat, G. (2020). Lindsay-Hemenway Syndrome: Review of the literature and case report. *Romanian Journal of Rhinology*, 10(37), 13-18. », doi: <https://doi.org/10.2478/rjr-2020-0003>.
- [172] « SYNDROME DE LINDSAY HEMENWAY à propos de 2cas. I.BENCHAFAI, A.JAHIDI, S.OURAINI, B.HEMMAOUI, N.ERRAMI, H.TEMSAMANI, I.NAKKABI, F.BENARIBA. »
- [173] « T Kitahara K Kondoh T Morihana Steroid effects on vestibular compensation in human. *Neurol Res* 2003 (25). »
- [174] « Hillier SL, McDonnell M: Vestibular rehabilitation for unilateral peripheral vestibular dysfunction. *Cochrane Data- base Syst Rev* 2011;2:CD005397.[Rossi-Izquierdo M, Santos-Perez S, So- to-Varela A: What is the most effective vestibular rehabilitation technique in patients with unilateral peripheral vestibular disorders? *Eur Arch Otorhinolar- yngol* 2011;268:1569-1574 ».
- [175] « BARKWILL, David et ARORA, Rubeena. Labyrinthitis. *StatPearls* [Internet], 2020. », [En ligne]. Disponible sur: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK560506/>.
- [176] « Goldstein, N. A., Casselbrant, M. L., Bluestone, C. D., Marcia, K. L., & Pittsburgh, P. (1998). Intratemporal complications of acute otitis media in infants and children. *Otolaryngology—Head and Neck Surgery*, 119(5), 444-454. », doi: [https://doi.org/10.1016/S0194-5998\(98\)70100-7](https://doi.org/10.1016/S0194-5998(98)70100-7).
- [177] M. François, « Complications des otites moyennes aiguës et chroniques », *EMC - Oto-Rhino-Laryngol.*, vol. 2, n° 1, p. 92-106, févr. 2005, doi: 10.1016/j.emcorl.2004.01.003.
- [178] « Imagerie de l'oreille et de l'os temporal6- Symptomes & Innovation - Tome 6.pdf » . .
- [179] « Herman, P., Sauvaget, E., & Manach, Y. (2012). Otites externes, moyennes et complications. *Les urgences en ORL. Rapport de la SFORL*. »
- [180] « Marie, J., Costentin, B., Bouchetemplé, P., Dehesdin, D., Lerosey, Y., & Marie, J. (2014). Les fistules du canal semi-circulaire latéral secondaires aux otites cholestéatomateuses. *Annales Françaises d'Oto-Rhino-Laryngologie et de Pathologie Cervico-Faciale*, 131(4), A146-A147. doi:10.1016/j.aforl.2014.07.332 ».

- [181] « Barreau, X. (2011). Imagerie des fractures du rocher. *Journal de radiologie*, 92(11), 958–966. », doi: <https://doi.org/10.1016/j.jradio.2011.09.002>.
- [182] M. Toupet et C. Van Nechel, « Vertiges en urgence », *EMC – Médecine*, vol. 2, n° 1, p. 82-106, févr. 2005, doi: 10.1016/j.emcmed.2004.09.002.
- [183] « Legent, F., & Bordure, P. (1994). Post-traumatic perilymphatic fistulas. *Bulletin de L'academie Nationale de Medecine*, 178(1), 35–44. »
- [184] « Glasscock 3rd, M. E., Hart, M. J., Rosdeutscher, J. D., & Bhansali, S. A. (1992). Traumatic perilymphatic fistula: how long can symptoms persist? a follow-up report. *The American journal of otology*, 13(4), 333–338. »
- [185] « Vartiainen, E., Nuutinen, J., Karjalainen, S., & Nykänfn, K. (1991). Perilymph fistula—a diagnostic dilemma. *The Journal of Laryngology & Otology*, 105(4), 270–273. »
- [186] « Manolidis, S. (2000). Complications associated with labyrinthine fistula in surgery for chronic otitis media. *Otolaryngology–Head and Neck Surgery*, 123(6), 733–737. »
- [187] M. Al Felasi, G. Pierre, M. Mondain, A. Uziel, et F. Venail, « Fistules périlymphatiques de la fenêtre ronde », *Ann. Fr. Oto–Rhino–Laryngol. Pathol. Cervico–Faciale*, vol. 128, n° 3, p. 158-161, juin 2011, doi: 10.1016/j.aforl.2011.01.003.
- [188] « Minor LB, Solomon D, Zinreich S, Zee DS. Sound and/or pressure– induced vertigo due to bone dehiscence of the superior semicircular canal. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1998;124:249–58. »
- [189] « Flament, J., Delemazure Chesneau, A.–S., Mourrain Langlois, E., Gayet Delacroix, M., & Dupas, B. (2013). Déhiscence des canaux semicirculaires supérieur et postérieur. *Feuillets de Radiologie*, 53(1), 2–10. doi:10.1016/j.frad.2012.10.009 ».
- [190] « Mikulec AA, McKena MJ, Ramsey MJ, et al. Superior semicircular canal dehiscence presenting as conductive hearing loss without vertigo. *Otol Neurotol* 2004;25:121–9. »
- [191] « Minor, L. B. (2005). Clinical manifestations of superior semicircular canal dehiscence. *The Laryngoscope*, 115(10), 1717–1727. »
- [192] « El Kohen, A., Teszler, C.–B., Williams, M.–T., & Ayache, D. (2007). Déhiscence du canal semi-circulaire antérieur mimant une otospongiose: intérêt de l'imagerie. *Annales d'Otolaryngologie et de Chirurgie Cervico–Faciale*, 124(6), 330–332. doi:10.1016/j.aorl.2006.12.004 ».
- [193] « Harnsburger HR, Osborn AG, Ross J, Macdonald A, *Diagnostic and surgical imaging anatomy: Brain, Head & Neck, Spine*, 2006, edit. Amirsys, ISBN–10: 1931884293. »
- [194] « LinksVlastarakos PV, Nikolopoulos TP, Manolopoulos L, Ferekidis E, Kreatsas G. Efficacy assessment and complications of surgical management for superior semicircular canal dehiscence: a meta-analysis of published interventional studies. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2008;265:139–45. »

- [195] « Darrouzet, V., Franco-Vidal, V., & Liguoro, D. (2006). Neurinome de l'acoustique. EMC – Oto-Rhino-Laryngologie, 1(3), 1-25. doi:10.1016/s0246-0351(06)39243-4 ».
- [196] « Paldor, I., Chen, A. S., & Kaye, A. H. (2016). Growth rate of vestibular schwannoma. Journal of Clinical Neuroscience, 32, 1-8. doi:10.1016/j.jocn.2016.05.003 ».
- [197] « Kanzaki J, Tos M, Sanna M, Moffat DA, Monsell EM, Berliner KI. New and modified reporting systems from the consensus meeting on systems for reporting results in vestibular schwannoma. Otol Neurotol 2003;24: 642-8. »
- [198] « Africha, T., & Touati, M. (2014). Conflit neurovasculaire de l'angle pontocérébelleux. Pan African Medical Journal, 18. doi:10.11604/pamj.2014.18.129.3589 ».
- [199] « Dulong, D., Mosnier, I., & Bouccara, D. (2012). Ototoxicité médicamenteuse. EMC – Oto-Rhino-Laryngologie, 7(4), 1-12. doi:10.1016/s0246-0351(12)39238-6 ».
- [200] Julien Ombelli, Olivier Pasche, Jacques Cornuz, Raphaël Maire, « Syndromes vertigineux en pratique ambulatoire. Rev Med Suisse 2009; volume 5. 2374-2380. », [En ligne]. Disponible sur: <https://www.revmed.ch/RMS/2009/RMS-227/Syndromes-vertigineux-en-pratique-ambulatoire>.

الدوار المحيطي: من التشخيص إلى العلاج

الأطروحة

قدمت و نوقشت علانية يوم 2021/03/31

من طرف

السيدة النجاري نهلة
المزداة في 18 يوليوز 1996 بمكناس

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات المفتاحية

الدوار المحيطي - النهج التشخيصي - العلاج

اللجنة

الرئيس السيد البوخاري علي

المشرف السيد منظور كريم

أعضاء

..... السيد عاطفي هشام
..... أستاذ مبرز في طب الأنف والحنجرة
..... السيد أطرايبي أكرم

عضو مشارك السيد بولهي طارق

..... أستاذ مساعد في أمراض الأعصاب