

Université de Reims

Année 2008-2009

MEMOIRE

pour le

Diplôme Universitaire

de

Prise en charge des vertiges et troubles de
l'équilibration

par

Dominique Garcia
né le 16 janvier 1957

Titre :

*Déficit vestibulaire aigu unilatéral , place de l'imagerie, à propos d'une
observation.*

SOMMAIRE

1	INTRODUCTION -----	3
2	OBSERVATION -----	4
3	DISCUSSION -----	9
3.1	Rappel anatomo-physiologique -----	9
3.1.1	Le vestibule -----	9
3.1.2	Innervation et voies vestibulaires centrales -----	11
3.1.3	Vascularisation -----	13
3.1.3.1	Vascularisation de l'oreille interne -----	14
3.1.3.2	Vascularisation des noyaux vestibulaires -----	15
3.2	Diagnostic -----	16
3.2.1	Symptomatologie -----	16
3.2.2	Examen Clinique -----	16
3.2.2.1	La vidéonystagmoscopie et la vidéonystagmographie -----	17
	le Head impuls test	
	l'examen calorique	
	le Nystgmus induit par le vibreur	
	le Head Shaking test	
	La verticale visuelle subjective	
	Les tests rotatoires	
3.2.2.2	Les potentiels évoqués otolithiques -----	22
3.2.3	Diagnostics différentiels -----	23
	les vertiges paroxystiques positionnels bénins	
	l'hydrops labyrinthique	
	le schwannome vestibulaire	
	les vertiges d'origine migraineuses	
	les vertiges d'origine vasculaire	
4	CONCLUSION -----	26

1- INTRODUCTION

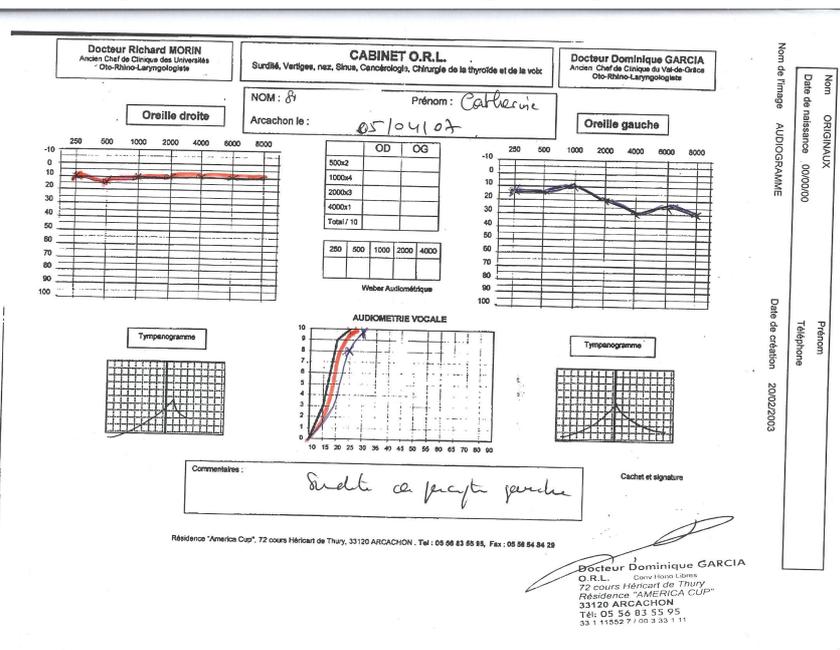
L'apparition brutale d'un vertige aigu invalidant chez le sujet jeune, avec un tableau bruyant de vertiges rotatoires, de nausées et de vomissements, évoluant lentement vers l'amélioration en quelques jours évoque en premier lieu le diagnostic de neuronite vestibulaire. Ce terme préjuge d'une atteinte de type inflammatoire ou dégénérative du corps cellulaire du neurone (1). Cependant, ce tableau, souvent typique, nécessite la réalisation d'un bilan clinique et paraclinique rigoureux pour éliminer les autres pathologies susceptibles de produire les mêmes symptômes.

Sur une période de 7 mois, entre septembre 2006 et mars 2007, nous avons effectués 1958 consultations en cabinet de ville dont 216 examens vestibulaires pour 176 patients. Pour 8 de ces patients, soit 5% des cas, le tableau clinique et paraclinique a permis d'évoquer le diagnostic de neuronite vestibulaire. Parmi ces 8 patients, une patiente a posé un problème diagnostique. C'est à partir de cette observation que nous discuterons de la physiopathologie et de l'étiologie des atteintes aigus du vestibule. S'agissant d'une situation au vécu parfois dramatique, nous essaierons de situer la place de l'imagerie, et notamment de l'IRM, dans le déroulement diagnostique. Son caractère urgent étant parfois mis en avant par le patient ou son entourage, voire par le médecin traitant. Cependant, compte tenu de la difficulté d'accès à cette imagerie en urgence, il nous est apparu utile de préciser les éléments qui peuvent nous conduire à demander cet examen, et à quel moment.

2- OBSERVATION

Melle S. Catherine consulte pour la première fois le **5 avril 2007** en urgence pour un bourdonnement unilatéral gauche avec sensation de flottement, sans vertige. L'examen otoscopique est normal.

L'examen audiométrique objective une perte auditive dans les fréquences aiguës d'environ 25 à 30 db, sur 4000 et 8000 hertz, avec une tympanométrie normale et des réflexes stapédiens présents un traitement corticoïdes est prescrit, avec rendez-vous à prendre pour bilan complémentaire.



Audiométrie faite en urgence le 5 avril 2004

A noter dans les antécédents de violents troubles de l'équilibre ayant fait l'objet d'une hospitalisation et d'un scanner à l'âge de 18 ans, dans un contexte de terrain migraineux depuis l'adolescence. Aucun diagnostic précis n'avait été fait

5 jours après, le 10 avril, la patiente est revue à nouveau en urgence avec apparition d'un vertige aigu, accompagné de nausées et vomissements.

L'examen sous vidéonystagmoscopie montre un nystagmus spontané horizonto-rotatoire dirigé à droite, avec un test d'Halmagyi confirmant très nettement le déficit vestibulaire gauche. Le nystagmus est inhibé par la fixation. Il n'y a pas d'autre atteinte des paires crâniennes hormis la petite surdité de perception de l'oreille gauche, il n'y a pas de dysmétrie ni de troubles de la coordination, ni de signe cérébelleux. Mais elle signale des céphalées postérieures.

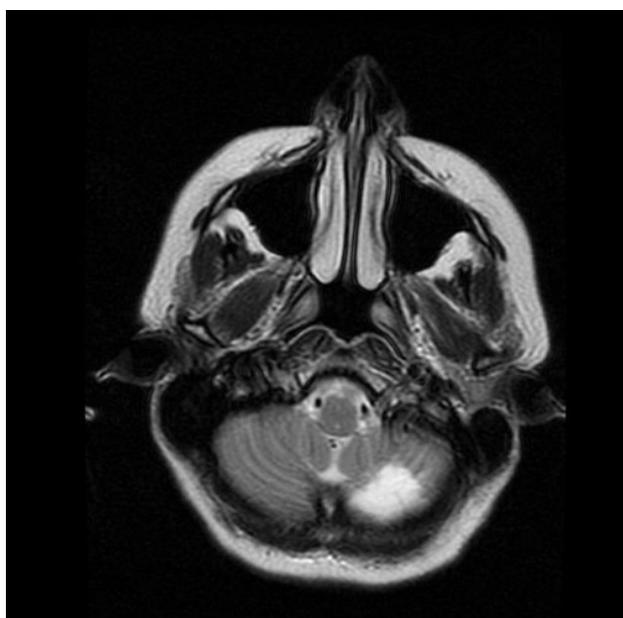
Un rendez-vous pour une vidéonystagmographie est donné,

Le 26 avril 2007 la patiente signale des céphalées intenses qui n'étaient pas au premier plan au début de la crise de vertige. L'examen sous VNS montre qu'il existe toujours un nystagmus spontané

avec un test d'Halmagyi toujours très net et une augmentation du nystagmus induit par le vibreur. Une IRM est demandée. Entre-temps elle avait consulté le neurologue qui n'avait pas noté de signe cérébelleux mais avait évoqué aussi la nécessité d'une IRM.

La patiente est revue par le neurologue avec les résultats de l'IRM (fig 2,3) qui montre les signes d'un accident vasculaire cérébelleux. Le neurologue évoque un accident vasculaire dans le territoire de la PICA gauche, avec comme étiologie une dissection vertébrale. Il demande un bilan biologique à la recherche d'une pathologie emboligène, une consultation de cardiologie, et une angioIRM des troncs supra-aortiques.

Nous revoyons la patiente en consultation le 21 juin avec cette suspicion d'accident vasculaire cérébelleux, et lui donnons un nouveau rendez-vous pour réaliser une vidéonystagmographie que nous n'avions pas pu réaliser jusque là.



IRM du 15 juin 2007

Stigmates accident vasculaire cérébelleux

Le 29 juin 2007, le bilan VNG (fig. 4,5 et 6) ne montre pas de troubles des saccades ni des poursuites oculaires, le Head impuls test montre un déficit vestibulaire gauche confirmé par l'épreuve calorique, faite uniquement au chaud pour des raisons de temps. Il existe un nystagmus induit par le vibreur, de plus de 7°/sec dirigé à droite. A noter une récupération quasi complète de l'audition (fig 7)

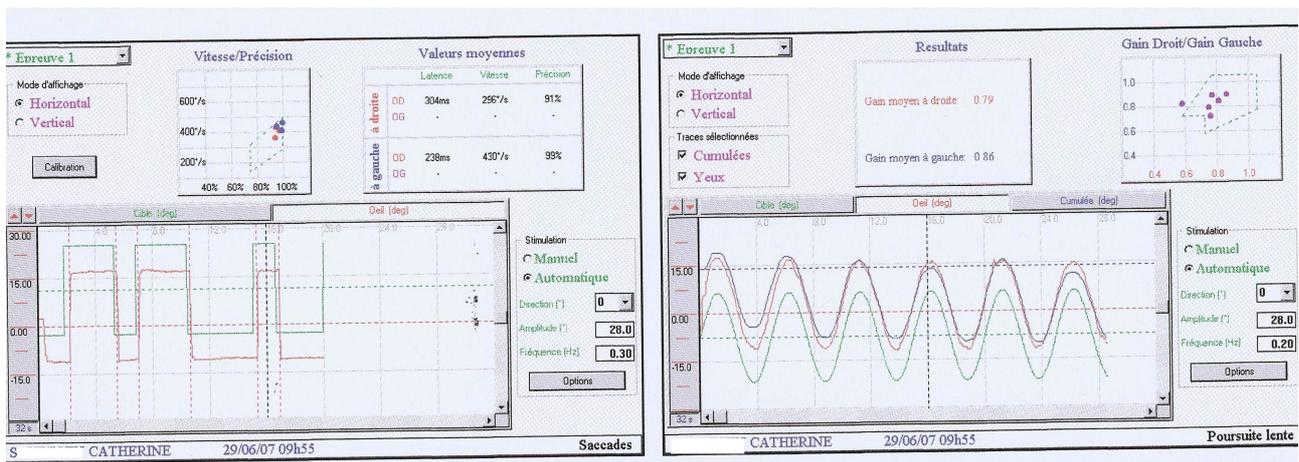


Figure 4 : Saccades et poursuites oculaires

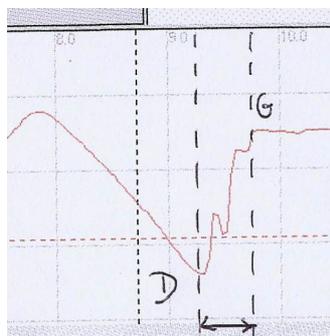


figure 5: HIT Gauche



HIT droit

A noter que nous enregistrons le mouvement oculaire lors du Head Impuls test. Malgré des imperfections liés à la méthode avec risque d'enregistrer des mouvements parasites du masque lors de la manœuvre, nous répétons 5 fois le test à droite et 5 fois le test à gauche. Ici les saccades de refixations sont bien visibles du côté gauche, la durée de stabilisation sur la cible est nettement plus grande que du côté sain, le temps moyen est de 0,5 seconde à gauche, et de 0,1 seconde à droite, confirmant l'observation visuelle. De plus la saccade de refixation est bien visible

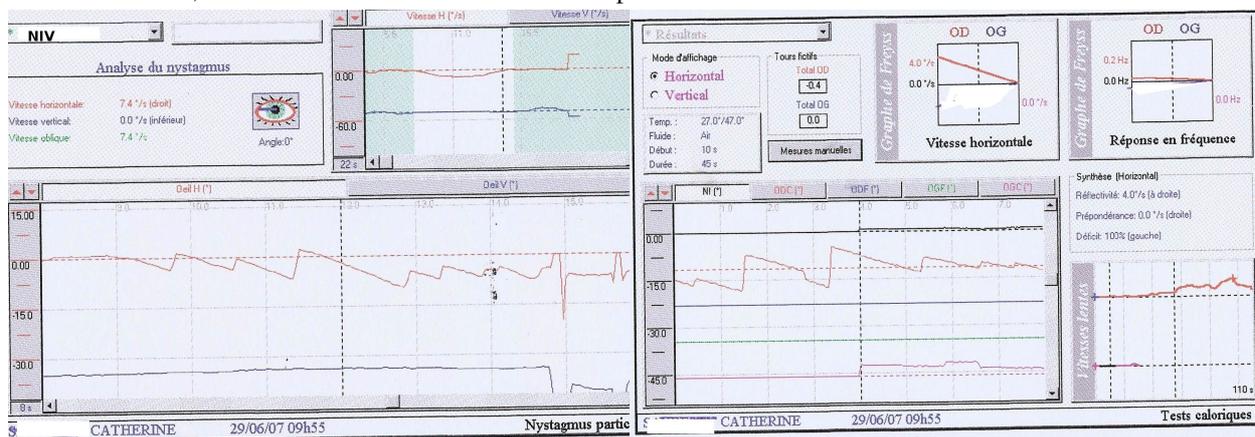


Figure 6 : NIV

Calorique

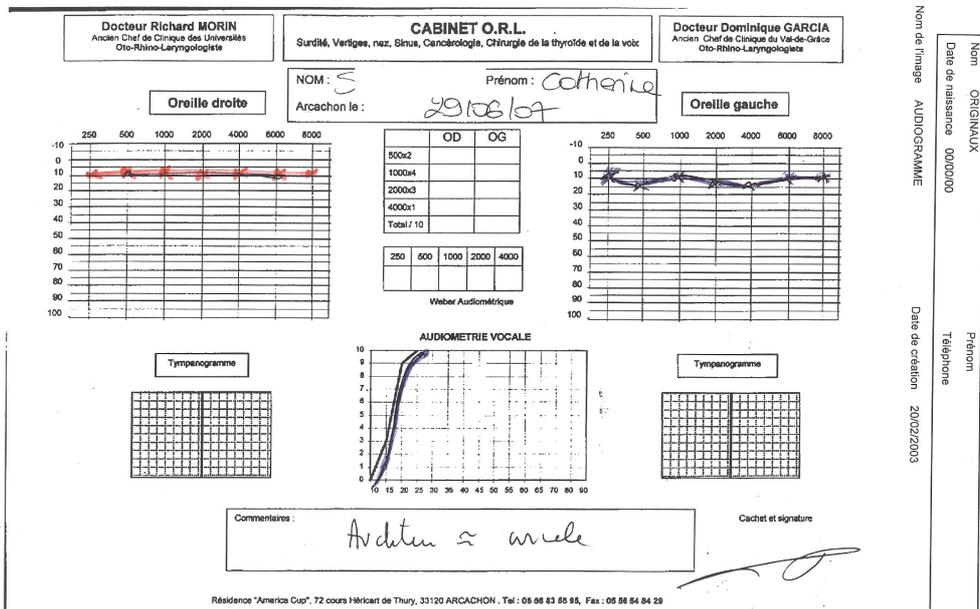
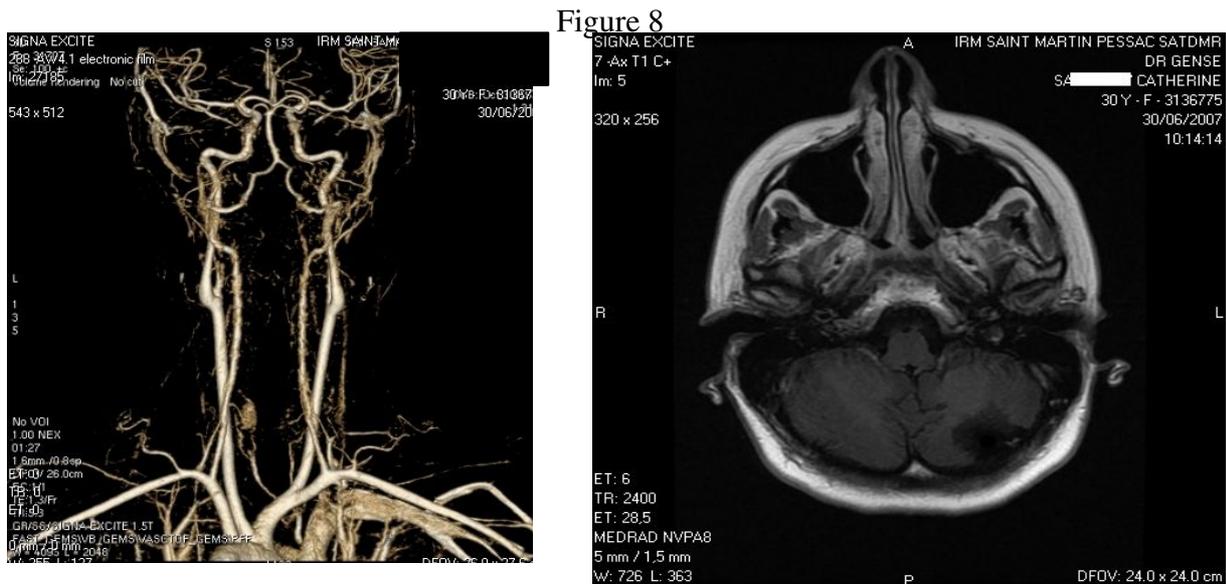


Figure 7 : Audiogramme du 29 juin 2007

Le 30 juin 2007 une angio IRM des troncs supra-aortiques est r alis e (Fig. 8), le radiologue conclut   l'existence d'un accident vasculaire c r belleux ancien, probablement survenu   l' ge de 18 ans



Au niveau cr nio-enc phalique, l'examen retrouve un accident isch mique ancien visible sur la forme d'un hyposignal de l'h misph re c r belleux gauche en T1, un hypersignal en T2*, mais sans image de d soxyh moglobine r siduelle. La diffusion retrouve un hypersignal T2 avec une restriction du coefficient de diffusion   ce niveau. Tout ceci se passe dans le territoire de la pica gauche, dans une zone jonctionnelle de cette pica gauche.

La patiente est adressée en service spécialisé pour bilan. Une recherche complète de trouble de la coagulation est réalisée, sans aucun résultat, mais au cours du bilan est découvert un foramen ovale perméable. Elle est opérée le 12 juin 2008. Pendant l'intervention elle fait une thrombose sur le guide, mais le foramen est malgré tout obturé.

Nous revoisons la patiente le 18 décembre 2008, pour faire à nouveau une VNG avec réalisation de potentiels évoqués otolithiques (fig 9). Elle signale une disparition totale des céphalées depuis l'intervention sur le foramen ovale alors que ces migraines étaient présentes régulièrement depuis l'adolescence.

L'examen VNG montre toujours un déficit canalaire horizontal complet, les reflexes sacculo-colliques sont présents, montrant un fonctionnement normal du saccule

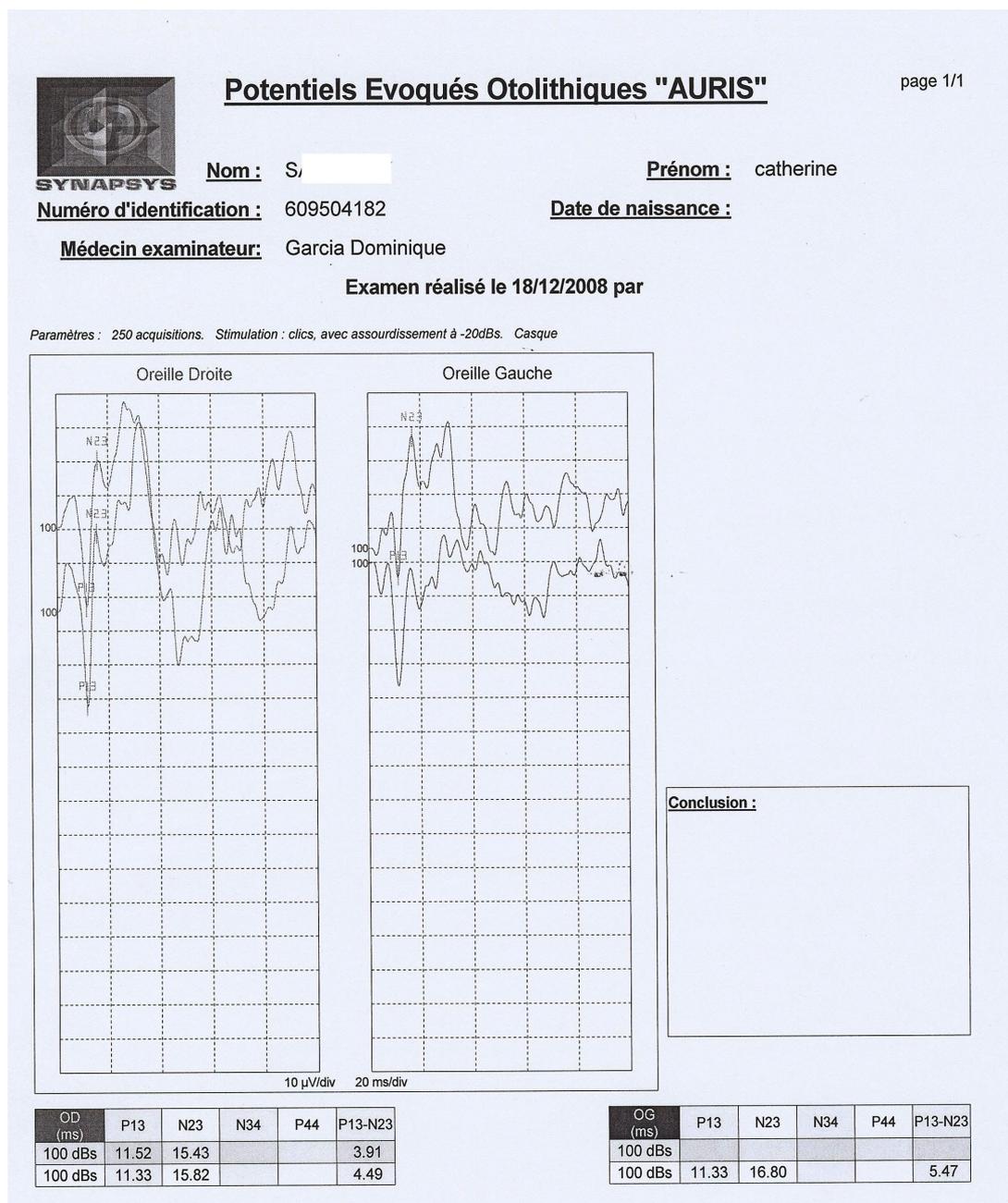


Figure 9 : Potentiels évoqués otolithiques

3 - DISCUSSION

3-1 -Rappel anatomo-physiologique

3-1-1- le Vestibule

Située dans l'os temporal, le vestibule est une cavité osseuse ovoïde sur laquelle sont branchées en haut et en arrière 3 canaux arciformes. Il communique en avant avec la cochlée qui abrite les organes sensoriels de l'audition.



Le vestibule osseux contient la périlymphe, et abrite le labyrinthe membraneux, siège des capteurs sensoriels appartenant au système de l'équilibration.

il contient 5 capteurs sensoriels :

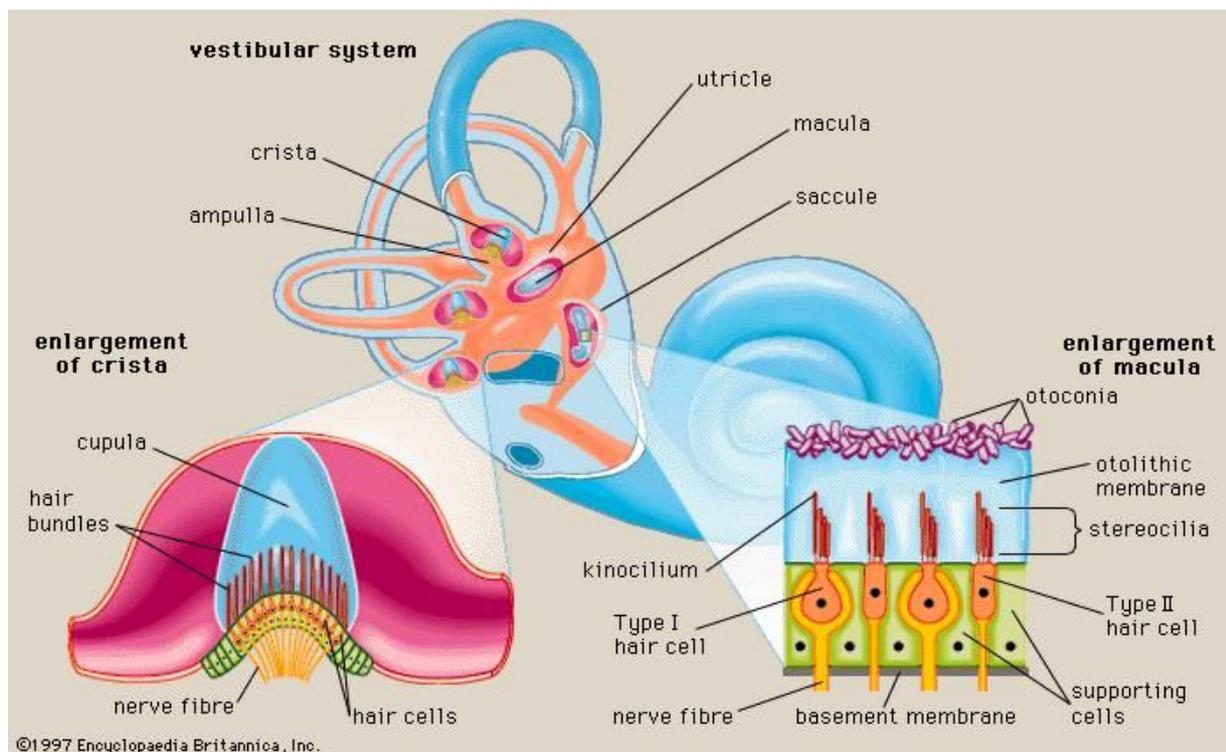
- 3 capteurs dits ampullaires, constitués de 3 tubes membraneux creux baignant dans la périlymphe, et remplis de liquide, l'endolymphe, présentant à leur extrémité une cupule sensible aux accélérations angulaires de la tête . De manière schématique les 3 canaux sont orientés dans les 3 plans de l'espace on peut dire que
 - le canal latéral ou horizontal a une orientation parallèle à une ligne joignant le canthus externe de l'oeil et le tragus de l'auricule
 - le canal antérieur ou supérieur est situé dans un plan saggital
 - le canal postérieur est grossièrement parallèle au plan du pavillon auriculaire
 - Il faut noter que les plans des canaux sont orthogonaux entre eux, le plan du canal postérieur droit étant parallèle au plan du canal antérieur gauche
- 2 capteurs maculaires, l'utricle et le saccule , comprenant un épithélium surmonté d'un masse gelatineuse présentant à sa surface des cristaux de carbonates de calcium ou otolithes, sensibles aux accélérations linéaires. L'utricle codant principalement les accélérations verticales comme la pesanteur, et le saccule codant les accélérations linéaires.

Les 5 récepteurs sont constitués de cellules de soutien, et de cellules sensorielles. Ces dernières sont formées de 2 types :

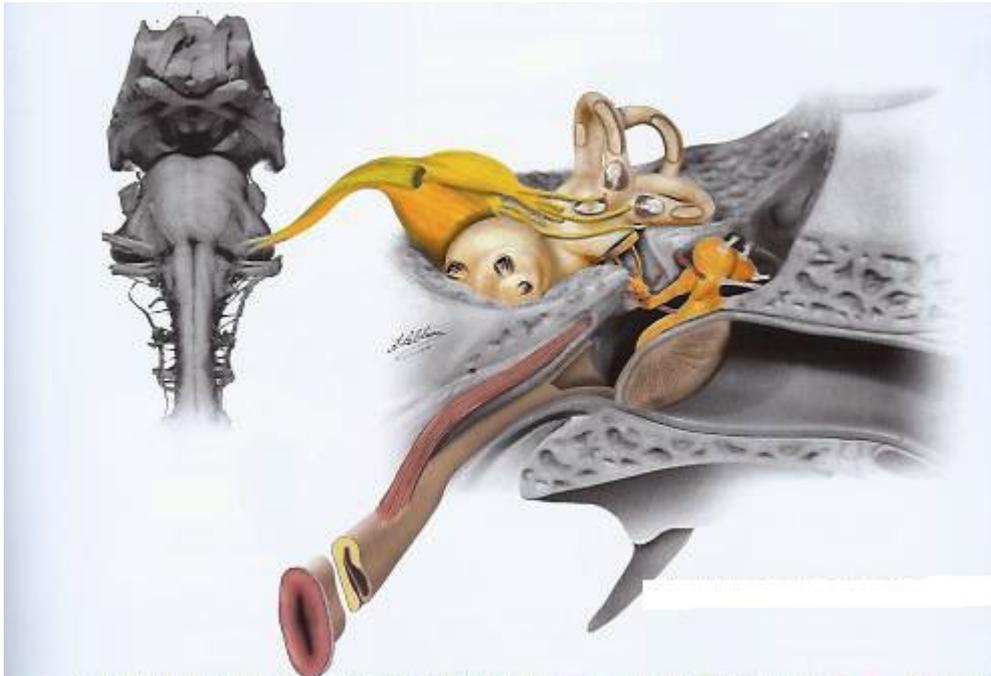
- les cellules de type I, dite phasiques, qui codent les mouvements brusques, c'est à dire à hautes fréquences
- les cellules de type II qui sont dites toniques et sont spécialisées dans la détection des mouvements lents de basses fréquences

En résumé on peut dire que le vestibule représente un accéléromètre linéaire tridimensionnel capable d'informer

- soit de l'orientation de la tête par rapport à la verticale terrestre quand elle est immobile
- soit des mouvements d'accélérations linéaires, y compris si ces derniers sont brusques, c'est à dire contenant des fréquences pouvant dépasser 10 Htz (Les vertiges, chays laurent Ulmer)



3-1-2- Innervation et voies vestibulaires centrales



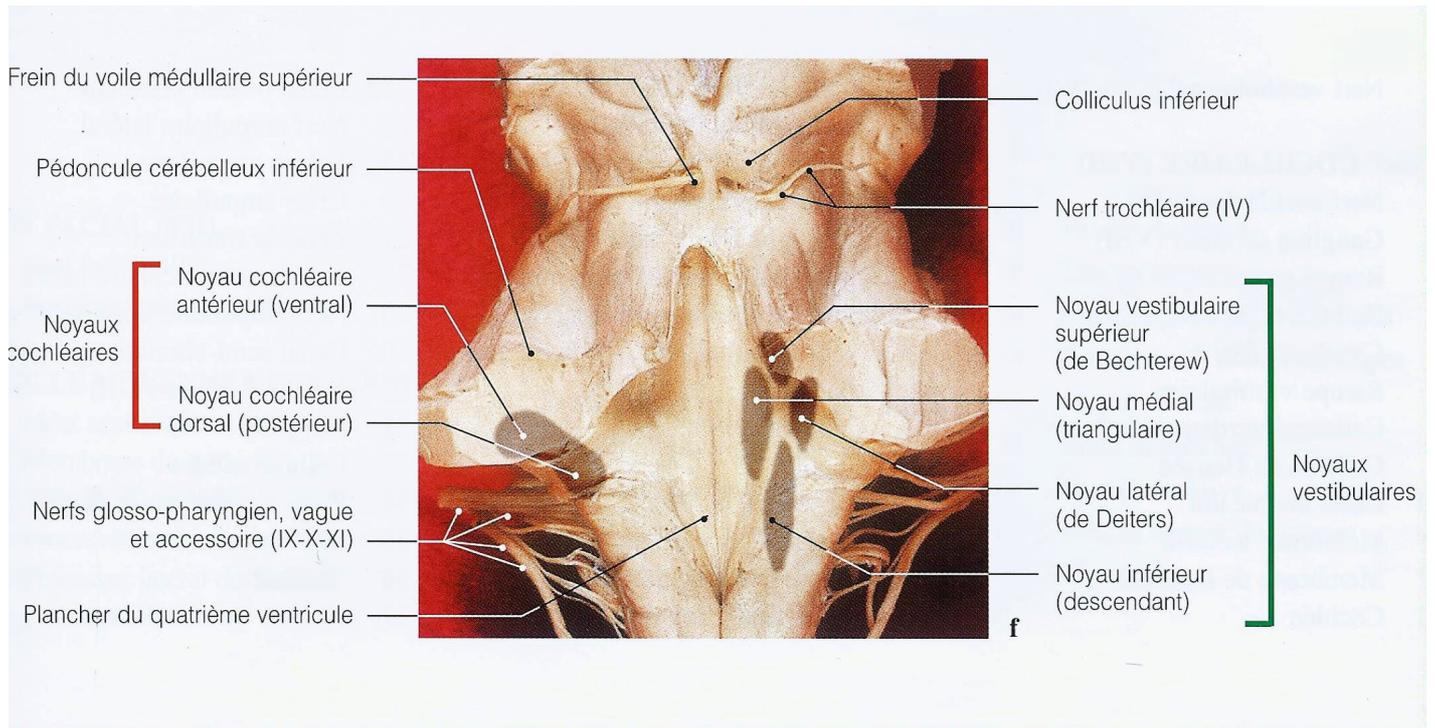
Les fibres nerveuses qui quittent les cellules sensorielles se rassemblent en 2 racines vestibulaire

une racine supérieure, fusion du nerf utriculaire et des nerfs des crêtes ampullaires des canaux semi-circulaires antérieur et latéral

une racine inférieure, fusion du nerf de la macule sacculaire et du canal semi-circulaire postérieur.

Ces 2 racines rejoignent le ganglion de Scarpa situé dans le fond du méat acoustique interne. A ce niveau le nerf vestibulaire rejoint le nerf cochléaire, formant la VIIIème paire de nerf crânien, qui est accompagné par le nerf facial et le nerf intermédiaire de Wrisberg constituant ainsi le « paquet acoustico-facial »

Le VIII sort du porus du conduit auditif interne pour se diriger vers le sillon bulbo-protubérentiel. Les fibres pénètrent le tronc à ce niveau pour rejoindre les noyaux vestibulaires, au nombre de 4, situés au niveau du plancher du 4ème ventricule.



D'après André Leblanc (2)

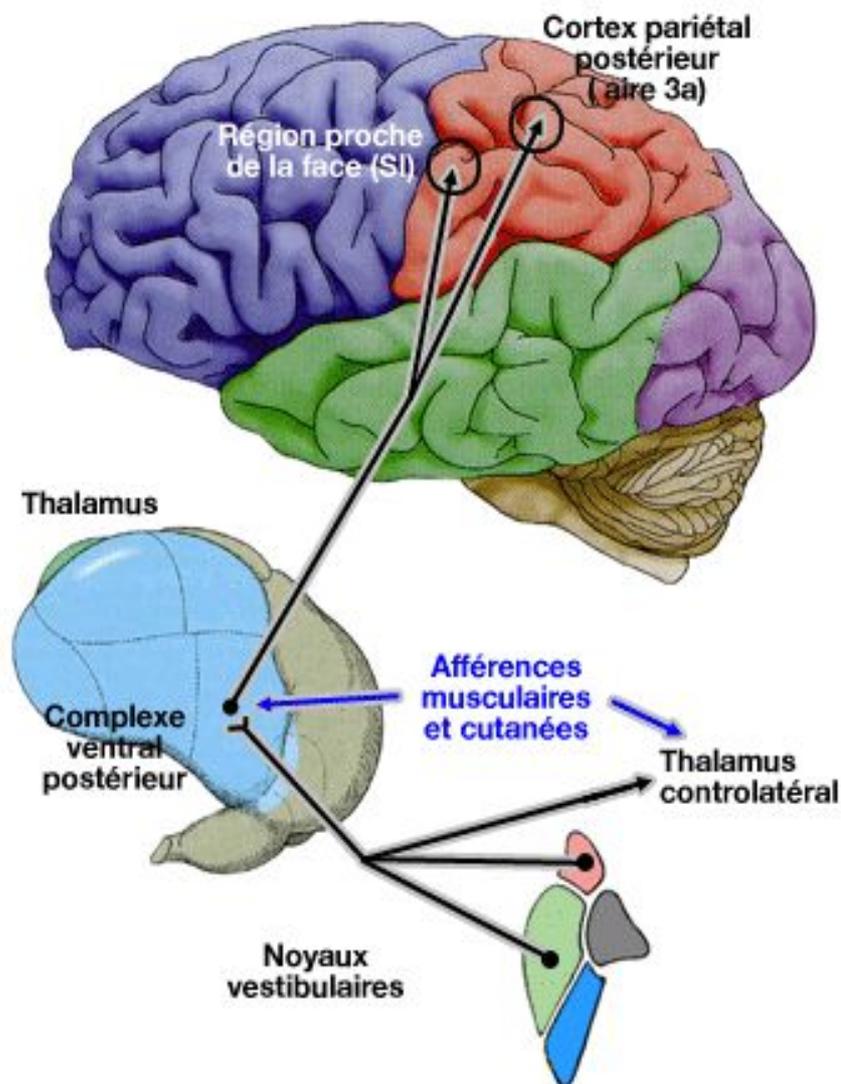
Ces noyaux vestibulaires renferment les corps cellulaires des deuxièmes neurones et vont s'adresser

- aux moto-neurones des noyaux oculomoteurs : c'est la voie vestibulo-oculaire
- aux moto-neurones de la moelle spinale, c'est la voie vestibulo-spinale
- Au cortex vestibulaire ce sont les voies ascendantes vestibulo-corticales
- aux neurones du système végétatif, ce sont les voies réflexes vestibulo-végétatives ou vestibulo-autonomiques.

Les noyaux vestibulaires reçoivent aussi les informations provenant du système visuel et proprioceptif, du cervelet et du cortex, des noyaux vestibulaires controlatéraux

L'ensemble faisant intervenir un système complexe qui régit l'équilibre, Toute incohérence dans les informations provenant des différents capteurs périphériques, va induire une activation de la voie vestibulo-corticale expliquant la sensation de vertige,

- de la voie vestibulo-oculaire expliquant le nystagmus
- de la voie vestibulo-spinale expliquant les déplacements inadaptés et les chutes
- de la voie vestibulo-autonomique expliquant les nausées et vomissements mais aussi sueurs, bradycardie ou tachycardie.



3-1-3 vascularisation

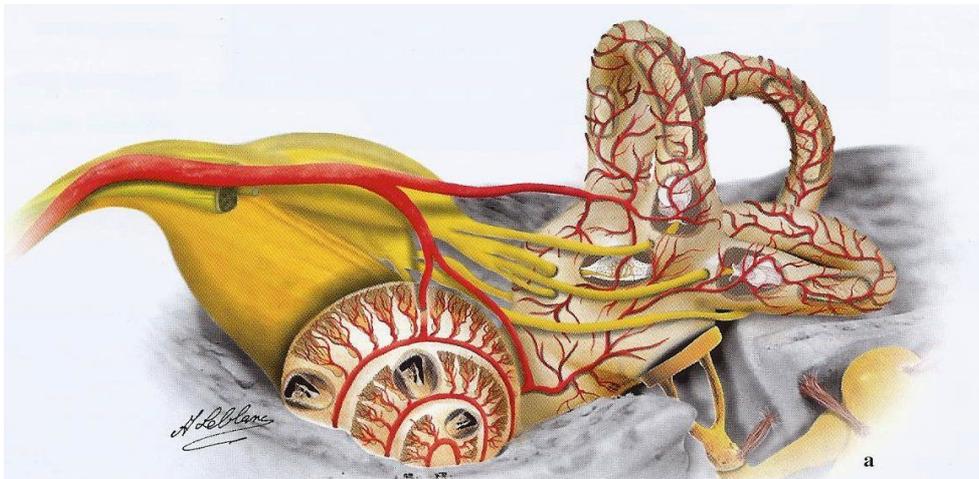
3-1-3-1 Vascularisation de l'oreille interne

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

Le labyrinthe membraneux est vascularisé par l'artère labyrinthique ou artère auditive interne, née de l'artère cérébelleuse antéro-inférieure ou directement de l'artère basilaire.

Elle traverse le conduit auditif interne et se divise en 3 branches

- l'artère vestibulaire antérieure qui vascularise la partie postérieure du saccule et de l'utricule et les canaux supérieur et latéral
- l'artère vestibulo cochléaire donne 2 branches
 - une branche cochléaire destiné au quart basal du canal cochléaire
 - une branche vestibulaire postérieure qui vascularise le saccule et le canal postérieur



D'après A. Leblanc (2)

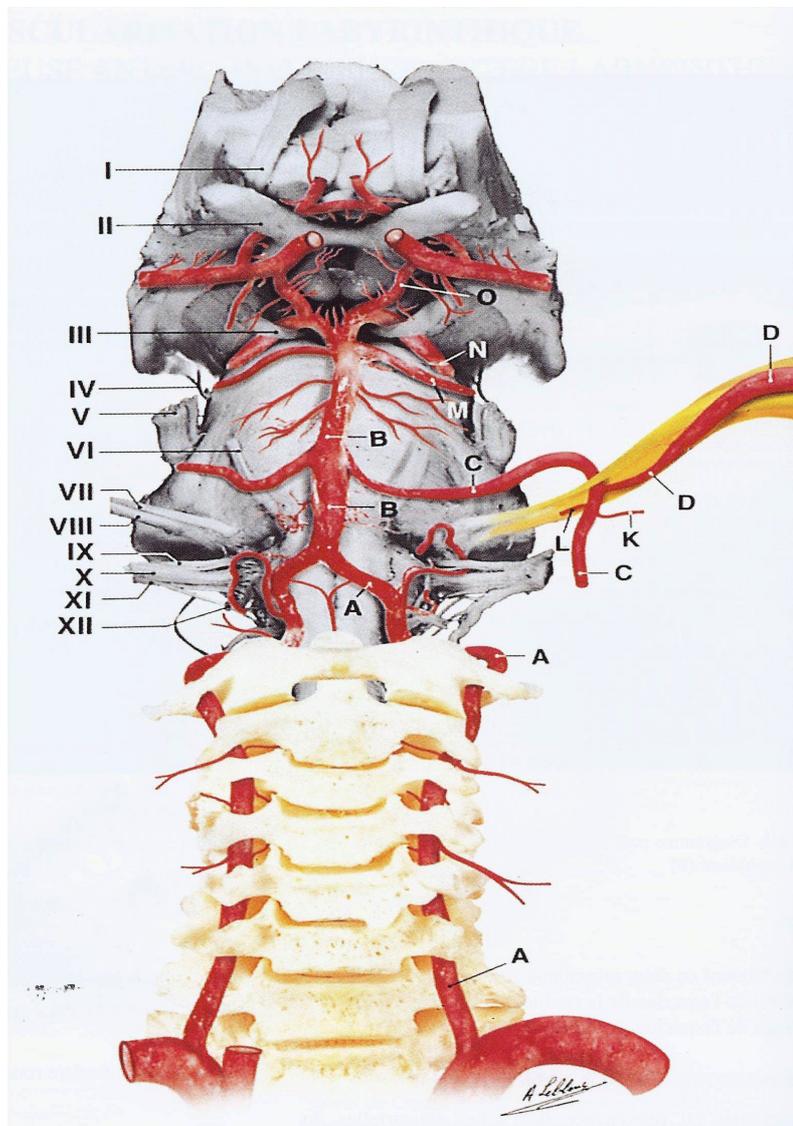
3-1-3-2 Vascolarisation des noyaux vestibulaires

La vascularisation du tronc cérébral et du cervelet est assurée par le système vertébro-basilaire. Classiquement les **artères vertébrales (A)** donnent naissance au **tronc basilaire (B)** qui va donner entre autre

l'artère cérébelleuse postéro-inférieure (PICA), branche la plus volumineuse (N). Celle-ci assure la vascularisation de la partie caudale de l'hémisphère cérébelleux, le vermis ainsi que le plancher du 4ème ventricule où siègent les noyaux vestibulaires

L'artère cérébelleuse antéro-inférieure (C) née de la vertébrale ou du tronc basilaire vascularise les portions ventrale et inférieure du cortex cérébelleux et partiellement des noyaux du cervelet. C'est elle qui donne naissance à l'artère labyrinthique (D)

Mais cette vascularisation est très variable (article EMC, lee : cérébellar infarction) expliquant la très grand polymorphismes des tableaux cliniques en cas d'occlusion



D'après A. Leblanc (2)

3-2- DIAGNOSTIC

L'apparition brutale d'une grande crise de vertige rotatoire chez un sujet jeune provoque des manifestations cliniques bruyantes, qui nécessitent la réalisation d'un bilan clinique et paraclinique rigoureux. Après avoir décrit les différentes étapes du diagnostic, les moyens d'exploration à la disposition de l'ORL, puis les différentes étiologies possibles, nous discuterons notre observation, à la lumière de la littérature. Nous prendrons comme type de description la neuronite vestibulaire qui en constitue le tableau le plus fréquent et le plus typique à cet âge.

3-2-1 Symptomatologie :

Le mode de début est le plus souvent brutal, plutôt chez un sujet jeune, avec grande crise de vertige invalidante, obligeant le patient à se coucher, accompagnée de nausées, de vomissements. Cette crise dure plusieurs jours, avec une amélioration progressive en une semaine environ.

L'interrogatoire comme dans tous les vertiges est une étape importante dans le diagnostic, mais il est parfois un peu tronqué dans l'urgence, il faudra savoir le reprendre en période plus calme.

Il faut rechercher en premier lieu des signes de centralité en particulier l'existence de céphalées, qui ont une grande importance quand elle sont d'apparition simultanée avec la crise de vertiges. Il faut rechercher des signes cochléaires associés, en principe absents en cas de neuronite vestibulaire

Il faut rechercher d'autres accidents identiques éventuels, en essayant de faire préciser le mieux possible l'histoire et le diagnostic établi à cette occasion.

3-2-2 L'examen clinique

L'examen clinique d'un vertige aigu par le spécialiste ORL doit se faire le plus rapidement possible, dès que le patient peut se déplacer.

Cet examen bénéficie actuellement de la vidéonystagmoscopie (VNS) qui magnifie le mouvement oculaire tout en supprimant les afférences visuelles. Le mouvement de l'œil sera alors le reflet du fonctionnement vestibulaire. De nombreuses équipes cherchaient à utiliser ce système dans différents pays du monde. C'est E. Ulmer qui est le premier à avoir mis au point une lunette de vidéonystagmoscopie simple suivie par un logiciel de vidéonystagmographie à l'usage exclusif du monde O.R.L.

La première étape de l'examen oculaire est la recherche d'une atteinte de l'oculomotricité, avec un test des saccades et de la poursuite oculaire au doigt, ainsi qu'un gaze nystagmus, c'est à dire un nystagmus qui change de sens en fonction de la direction du regard. Une anomalie à ce niveau évoquant d'emblée une origine centrale. Il permettra aussi de voir le nystagmus spontané et de vérifier qu'il répond à la loi d'Alexander, c'est à dire qu'il diminue lorsque le regard est tourné vers la phase lente du nystagmus et inversement.

L'examen neurologique va rechercher des signes cérébelleux: dysmétrie, trouble de la coordination, élargissement du polygone de sustentation à la marche, instabilité marquée voire latéro-pulsion.

3-2-3 La vidéonystagmoscopie et la vidéonystagmographie

L'examen sous VNS va permettre une observation beaucoup plus fine du nystagmus, et ce d'autant plus qu'en l'absence de repère visuel il va être augmenté, ce qui caractérise plutôt une origine périphérique. Il permet de vérifier l'indépendance de ce nystagmus en fonction de la position de la tête.

Mais cet examen sous VNS permet de faire quelques tests simples qui vont confirmer l'origine périphérique :

le Head impuls test ou test d'Halmagyi.

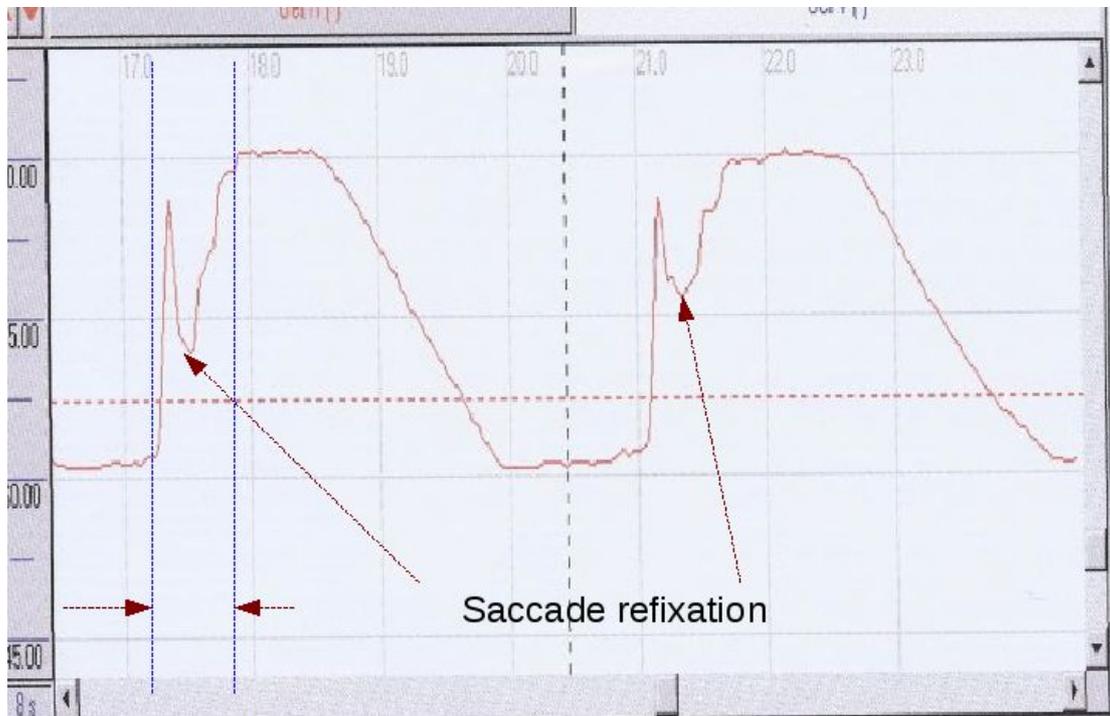
Il a été décrit pour la première fois par Halmagyi et Curthoys en 1988 (3). Il permet de détecter une atteinte périphérique canalaire lors de la réalisation d'un mouvement brusque de rotation de la tête d'environ 30° par l'examineur, à une vitesse supérieure à 200° par seconde. Il teste donc les cellules phasiques du canal horizontal. Le patient fixant une cible placée à 1 m, des saccades de refixation apparaissent lors de la rotation de la tête vers le côté lésé. Ce test permet de distinguer une atteinte cérébelleuse, d'une atteinte périphérique vestibulaire. Il est régulièrement normal en cas d'atteinte centrale. (4)

Mais ce test doit être réalisé dans de bonnes conditions, et le mouvement de la tête doit être réalisé par l'examineur de manière impromptue sous peine de donner de faux négatifs (4). D'autre part il est le plus souvent réalisé uniquement dans le plan du canal horizontal en raison de la difficulté d'observation pour les autres canaux. Nous enregistrons le test sur la VNG classique ce qui permet d'objectiver l'observation visuelle.



Ici il s'agit d'un test du canal droit, la durée de stabilisation du regard sur la cible ne dépasse pas 0,2 seconde, la répétition du test reproduit la même pente

Dans les atteintes complètes du vestibule, la différence entre les 2 vestibules est très nette, et les saccades de refixation sont bien visibles.



Ici un côté droit pathologique : La durée de stabilisation du regard est 4 à 5 fois supérieure à l'exemple précédent, la saccade de refixation est bien visible, la répétition de la manœuvre reproduit systématiquement la même courbe.

Mais cette méthode est très grossière, seul le mouvement de l'œil est enregistré, il n'y a pas de correspondance avec le mouvement de la tête. En outre il peut y avoir des artefacts dus à la mobilisation du masque et donc de la camera qui filme l'œil. Enfin nous enregistrons uniquement le canal horizontal, le maintien solidaire du masque sur le visage est plus aléatoire pour l'étude des autres canaux.

Elle a en revanche le mérite de pouvoir corroborer l'observation visuelle, et d'avoir une trace de cet enregistrement. Lorsque l'atteinte vestibulaire est complète, le test est franchement positif et reproductible. Au moins 5 test de chaque côté sont réalisés lors de l'enregistrement.

Mais le test mis au point par E Ulmer (5), à l'aide d'une caméra filmant l'œil à une fréquence de 50 htz permet de lever ces imperfections. Il interroge les 6 canaux de manière indépendante, aucun autre test ne le permet actuellement. Cette caméra filme à 90cm le visage du patient éclairé par une petite matrice de diodes infrarouges. Les évolutions des gradients de niveaux de gris distribués dans le visage sont utilisés pour calculer la direction, le sens, et l'accélération du mouvement de la tête. Toute accélération de plus de $2000^{\circ}/\text{sec}^2$ provoque la capture d'une série d'images dont l'une se situe au début du mouvement et l'autre 120millisecondes plus tard. La position du reflet cornéen est utilisée pour calculer l'évolution de la direction du regard pendant le mouvement de la tête, et non pas après la fin du mouvement comme c'est le cas dans le « signe d'Halmagyi ». Un regard qui ne dévie pas traduit un canal parfaitement fonctionnel. Un regard qui dévie avec la même amplitude que la tête permet de conclure à une aréflexie. Entre ces deux

extrêmes le pourcentage de déficit est exprimé comme suit: déficit(%)=angle de rotation du regard /angle de rotation de la tête

L'intérêt de ce test, peu diffusé dans la pratique quotidienne du fait de la difficulté d'observation, devient considérable avec ce système, l'utilisation de camera plus rapide augmentera la fiabilité en permettant des mesures plus fines de la latence, ainsi que l'évolution des vitesses de la tête et des yeux. (5)

L'examen calorique :

Malgré l'intérêt et la fiabilité du HIT, ce dernier n'explore que les cellules phasiques du sommet de la crête ampullaire. Dans certains cas l'étude des cellules toniques, qui codent les mouvements lents de la tête, est nécessaire. C'est le rôle de l'examen calorique. La stimulation est produite par une irrigation du conduit à l'aide d'air ou d'eau, à température constante, pour une durée définie. L'utilisation de la vidéonystagmographie permet de diminuer l'intensité de la stimulation. L'important est de toujours s'assurer de la parfaite symétrie de cette stimulation entre les 2 oreilles.

L'analyse du mouvement par la VNG permet de calculer la vitesse maximum du nystagmus au point de culmination, et d'en déduire les 3 paramètres principaux que sont la réflexivité, la valence et la prépondérance directionnelle.

La réflexivité est la somme des valeurs absolues des vitesses maximales à chaud et à froid. Mais le champ des valeurs normales s'étend de 6 à 80° par seconde.

La valence exprime la différence de réflexivité entre les 2 oreilles et s'exprime en pourcentage. Une différence de plus de 15% entre les 2 oreilles permet de parler d'hypovalence du côté le plus faible.

La prépondérance directionnelle est une réponse asymétrique à une stimulation symétrique. En VNG c'est la prépondérance absolue qui est mesurée, déduite du graphe de Freyss. Au delà de 2°/s il existe une prépondérance directionnelle.

Dans les neuronites vestibulaires, c'est surtout l'hypovalence supérieure à 90% ou l'aréflexie qui apportent les éléments diagnostics les plus significatifs.

Dans le cadre de l'urgence, la stimulation calorique peut se faire uniquement à l'eau ou l'air chaud, l'absence de modification du nystagmus lors de la stimulation de l'oreille lésée signe l'atteinte périphérique. (6)

Le NIV ou nystagmus induit par le vibreur à haute fréquence :

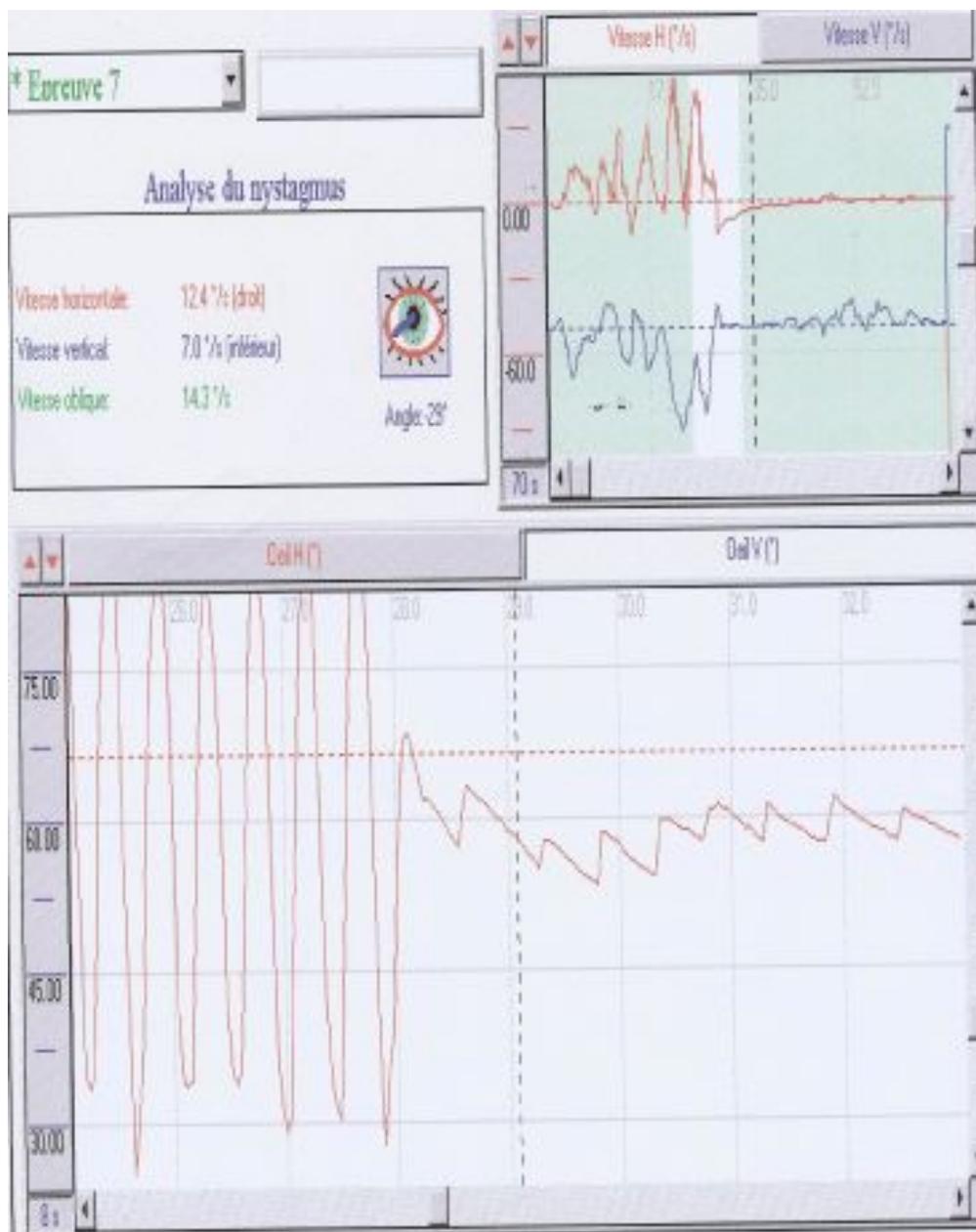
Décrit pour la première fois par Lücke en 1973, son intérêt clinique a été montré par Dumas sur une cohorte importante de patients. (7)

Il repose sur la stimulation de toutes les cellules ciliées de type I par application d'un vibreur à 100 Htz sur chaque mastoïde. Véritable « Weber » labyrinthique, il permet de dépister un déficit vestibulaire unilatéral. En cas d'asymétrie de fonctionnement apparition d'un nystagmus horizontal ou horizonto-rotatoire franc, supérieur à 3°/s, reproductible, non épuisable, battant du côté sain quelque soit le côté stimulé. Ce nystagmus apparaît dès le début de la stimulation et finissant dès l'arrêt.

Tout autres nystagmus apparaissant sous vibreur n'est pas interprétable en l'état actuel des connaissances.

Le NIV est franchement positif dans les atteintes vestibulaires périphériques de type neuronite. Mais il est parfois présent en cas de lésion centrale, ce qui ne permet pas d'affirmer l'origine périphérique de l'atteinte quand il est fait de manière isolée.

Le head shaking test : Ce test consiste à tourner la tête du patient de manière alternative à la fréquence de 2 Htz, dans le plan horizontal, pendant 20 secondes. L'apparition d'un nystagmus biphasique traduit l'existence d'une asymétrie vestibulaire ou d'une atteinte centrale (6). La première phase indique le côté déficitaire, elle est parfois mal visualisée, la deuxième phase est de sens contraire et sa durée excède les 2 minutes. Dans notre cas le HST était franchement positif à distance de l'épisode initial



La verticale visuelle subjective

Elle se définit par rapport à la verticale physique qui correspond à la force de la pesanteur. Les informations otolithiques, visuelles et somesthésiques se complètent pour comparer la position de la tête par rapport à un idéal d'équilibre parallèle à la force de pesanteur. La verticale visuelle subjective se propose, en éliminant toute référence visuelle par rapport à cette verticale physique, d'étudier la fonction otolithique et plus précisément la fonction utriculaire (6).

Technique de mesure de la VVS

patient assis tête droite dans l'obscurité
avec barre lumineuse placée à 1 m au mois
mesure mono ou binoculaire avec correction d'un problème visuel éventuel
champ de vision restreint (pour éviter les repères visuels de verticalité)
le patient doit indiquer lorsqu'il pense que la barre est verticale (ou horizontale)
moyenne sur 10 mesures

Si la déviation moyenne est inférieure à $2,8^\circ$, le test est considéré comme normal.

Il devient pathologique au delà et indique soit un trouble otolithique périphérique, soit une atteinte centrale, soit un trouble visuel (astigmatisme, paralysie oculomotrice).

Dans les atteintes vestibulaires aiguës ce test est positif dans les 8 premiers jours dans 33 à 42% des cas. Mais il ne permet pas d'affirmer le caractère périphérique ou central de l'affection (8)

Les tests Rotatoires

D'autres tests sont réalisables et enregistrés grâce à la vidéonystagmographie, notamment les tests rotatoires au fauteuil. Les plus utilisés en pratique courante sont les épreuve sinusoïdales de type Burst ou rafale. On étudie les mouvements oculaire avec un décor visible, le VVOR, dans l'obscurité totale c'est le VOR, lorsque le corps tourne mais la tête reste immobile, toujours dans l'obscurité c'est le COR, et enfin avec une référence visuelle stable qui suit le mouvement du fauteuil c'est l'indice de fixation visuelle ou IFO. (6)

Dans chaque mode 4 mesures sont réalisées :

- le gain, qui mesure le rapport entre la vitesse de l'œil et celle de la tête. Le gain idéal est égal à 1
- la prépondérance ou décalage vertical qui mesure la différence de réponse entre les 2 vestibules. Une valeur supérieure à $2^\circ/s$ est pathologique si elle est constamment retrouvée.
- La phase ou décalage vertical. Tant que la fréquence de stimulation est supérieure à 0,1 Htz, il n'y a pas de déphasage sensible et mesurable.
- La linéarité, c'est à dire la proportionnalité d'une réponse à une intensité de stimulation. Normalement la réponse du vestibule sain est proportionnelle à l'intensité de la stimulation. Mais l'inhibition centrale est un facteur à prendre en compte dans le déroulement de l'examen et dans l'interprétation des résultats.

3-2-2-2 Les potentiels évoqués otolithiques. (PEO)

Le test des PEO a été proposé pour la première fois comme un test d'investigation de la fonction sacculaire chez l'Homme par une équipe australienne (9). Ces auteurs ont montré que des clicks de 100 dB étaient capables d'induire une activation sacculaire et des voies sacculo-spinales. Les PEO enregistrés au niveau du muscle sternocléidomastoïdien (SCM) ipsilatéral à la stimulation sonore sont le reflet de l'activation de voies sacculo-spinales inhibitrices.

En pratique ce test est de réalisation simple et rapide. Une électrode est placée sur la partie supérieure de chaque SCM, l'électrode de référence est placée sur le sternum. Un casque délivre des Click ou des tone burst à une intensité de 100 dB, et une fréquence de 5 Htz, pendant cette stimulation sonore le patient relève la tête en la tournant du côté opposé à l'oreille stimulée. Le recueil de l'activité musculaire est moyenné sur 250 périodes. La stimulation sacculaire entraîne principalement 2 ondes intéressantes pour la pratique quotidienne:

une onde positive P13 survenant en moyenne entre 10 et 15 ms

une onde négative N23 survenant entre 19 et 23 ms

L'amplitude est liée à l'activité musculaire et n'est pas d'un intérêt majeur. C'est la comparaison entre les côtés droit et gauche que l'on peut analyser le fonctionnement vestibulaire. Une atteinte unilatérale du saccule ou du nerf vestibulaire inférieur entraîne la disparition de ces ondes.

La limitation principale est l'existence d'une surdité de transmission qui empêche la cochlée de recevoir suffisamment d'énergie sonore pour réagir. Mais une surdité de perception n'est pas un obstacle.

Dans les neuronites vestibulaires 2/3 des patients présentent un fonctionnement normal du saccule traduisant une atteinte partielle du vestibule limitée au nerf vestibulaire supérieur. Dans 1/3 des cas l'atteinte sacculaire est constatée, le pronostic de récupération est alors moins bon. (10)

Au terme de ce bilan clinique et para-clinique, le diagnostic de neuronite vestibulaire est le plus souvent facilement évoqué. La cause principale admise aujourd'hui est d'ordre viral (1). En théorie, l'atteinte est exclusivement vestibulaire, sans participation cochléaire. Elle est en rapport avec une inflammation aiguë du corps cellulaire des neurones des nerfs vestibulaires, ou une partie seulement. Certaines études post mortem sur des sujets ayant présenté une telle symptomatologie ont montré des données histopathologiques compatibles avec ce diagnostic. Elles montraient une dégénérescence des branches du nerf vestibulaire et du neuro-épithélium vestibulaire (1). L'atteinte virale est rarement documentée, les virus neurotropes comme l'herpes simplex virus (HSV), le varicella Zoster virus, responsable de la varicelle et du zona, sont les causes les mieux documentées. D'autres virus ont été mis en cause responsables de la rougeole, des oreillons, de la grippe, de la mononucléose infectieuse. Mais aussi adénovirus, Coxsackie, Fièvre jaune. D'autres étiologies ont été évoquées due aux rickettsioses, borreliose, toxoplasmose (11)

Cependant l'atteinte cochléaire est possible, le diagnostic évoqué est alors celui de névrite vestibulaire, par atteinte de la myéline, plus diffuse comme dans le Zona qui peut atteindre aussi le nerf facial en donnant une triade Surdité brusque, atteinte vestibulaire et paralysie faciale.

Mais ce diagnostic doit éliminer les autres causes d'atteinte vestibulaires périphériques d'une part et les causes vasculaires qu'elles soient d'origine périphérique ou centrale atteignant les noyaux vestibulaires. Ainsi devant ce tableau apparemment typique il faudra éliminer une cause vasculaire, une cause tumorale, un hydrops labyrinthique, une migraine.

3-2-3 diagnostics différentiels

Les vertiges paroxystiques bénins ont pour caractéristiques principales une durée qui n'excède pas la minute, sont déclenchés par le changement de position. Le diagnostic est en général aisé, l'examen sous VNS permettant le plus souvent de définir le canal responsable. Néanmoins il faut citer la cupulolithiase du canal horizontal ou syndrome de la cupule lourde, qui peut donner en position tête droite un nystagmus spontané, lié à l'orientation de la cupule du canal horizontal par rapport à la position de la tête. Mais les manœuvres positionnelles permettront de rétablir assez rapidement le diagnostic en montrant un nystagmus qui change de sens en fonction de la position de la tête et donc de la cupule par rapport à la gravité.

L'hydrops labyrinthique est caractérisé par des vertiges plus prolongés, de l'ordre de 2 heures à 2 ou 3 jours, évoluant par crises plus ou moins rapprochées, accompagné de surdité et acouphènes qui passent parfois au second plan au début de l'atteinte. En période de crise il existe un nystagmus du côté de l'oreille atteinte. Mais le test d'Halmagyi est normal permettant de confirmer le diagnostic, et d'éliminer une névrite vestibulaire qui atteindrait vestibule et cochlée. L'examen calorique en période de crise montre une hypovalence du côté lésé avec prépondérance directionnelle de ce même côté. (6)

Le Schwannome vestibulaire, habituellement son développement lent entraîne un déficit vestibulaire progressif, souvent asymptomatique et c'est l'étude de la fonction vestibulaire au cours de l'exploration d'une surdité unilatérale d'aggravation progressive qui dépiste l'atteinte vestibulaire. Néanmoins certaines poussées évolutives peuvent provoquer une grande crise de vertiges simulant une neuronite vestibulaire. Ici les potentiels évoqués otolithiques montrent un déficit sacculaire, qui correspond à l'atteinte du nerf vestibulaire inférieur, lieu de développement initial du schwannome vestibulaire. D'autre part la réalisation de potentiels évoqués auditifs permet

de confirmer le caractère rétro-cochléaire de l'atteinte auditive. L'association d'une anomalie des PEA et l'absence de réflexe sacculo-collique est présente dans 99% des cas de schwannome vestibulaire. L'IRM fait le diagnostic. (12)

Les autres causes tumorales sont plus rares, le mécanisme d'atteinte peut être par érosion du labyrinthe comme les paragangliomes jugulaires, les granulomes à cholestérine, les chondrosarcomes. (12). Toutes les autres tumeurs du tronc cérébral peuvent par compression entraîner une atteinte du nerf vestibulaire. L'IRM permettra le plus souvent d'en faire le diagnostic.

Les vertiges d'origine migraineuses ont une évolution cyclique. Dans un contexte de migraine apparaissent des grandes crises de vertiges qui ne durent que quelques minutes à quelques heures. En dehors des crises l'examen vestibulaire est le plus souvent normal. C'est l'évolution et surtout la disparition des crises vertigineuses sous traitement antimigraineux qui permet de faire le diagnostic.

Mais c'est **l'atteinte vasculaire** qui représente la difficulté la plus importante face à une atteinte vestibulaire d'allure périphérique. L'intérêt de dépister une éventuelle étiologie vasculaire de type thrombotique est de prendre les mesures pour éviter une récurrence dans un autre territoire vasculaire. Soupçonner une telle étiologie c'est demander une IRM en urgence pour prévenir l'aggravation des lésions cérébelleuses.

Les vertiges d'origine vasculaire cérébrale sont pratiquement toujours accompagnés d'autres symptômes neurologiques: céphalées au début des troubles, diplopie, dysmétrie, dysarthrie, gaze nystagmus. (13).

Sur une série consécutive de 240 accidents vasculaires cérébelleux Lee et coll (14) ont identifiés 25 patients qui ont présenté un vertige d'allure périphérique sans autre signe neurologique. Parmi ces 25 patients, 96% présentaient une atteinte de l'artère cérébelleuse postéro- inférieure (PICA) et un seul patient de l'artère cérébelleuse antéro-inférieure (AICA). Le bilan vestibulaire de ces 25 patients a montré dans 24 cas un Head thrust test négatif (Test d'Halmagyi), seul le patient qui présentait une atteinte de l'AICA avait un test positif. L'examen calorique confirmait ces observations, normal dans les atteintes de la PICA, montrant une aréflexie dans l'atteinte de l'AICA. Ce travail montre donc que seule une atteinte élective de l'AICA, qui donne naissance à l'artère labyrinthique est susceptible de donner une symptomatologie de type périphérique, comme dans notre observation avec HIT positif et aréflexie au calorique. Cela s'explique par une atteinte ischémique du vestibule, ou d'une partie du vestibule. Cette atteinte de l'AICA induit aussi une atteinte auditive avec symptomatologie de surdité brusque, qui peut précéder l'atteinte vestibulaire comme dans notre observation. A noter que sur un cas post mortem de surdité brusque associé à un vertige a été mise en évidence une atteinte élective du labyrinthe respectant le saccule et le canal postérieur (13). Dans notre observation la fonction sacculaire était normale, comme l'a montré l'étude des potentiels évoqués otolithiques.

Les causes retrouvées étaient par ordre de fréquence : une hypertension artérielle, des troubles cardiovasculaires (fibrillation auriculaire, valve mitrale mécanique, athéromatose). A noter dans un cas la présence d'un Foramen ovale perméable. (14)

D'autres atteintes pontiques peuvent intéresser les noyaux vestibulaires en donnant une symptomatologie exclusivement vestibulaire, mais ils sont exceptionnellement rencontrés, et leur

pronostic est plutôt bon (13)

Enfin il faut citer une cause possible qui est l'hémorragie intralabyrinthique. Elle survient dans un contexte de pathologie vasculaire, le traitement anticoagulant est le principal responsable. Au syndrome vertigineux aigu s'associe une surdité totale. L'IRM permet de faire le diagnostic en montrant un hypersignal en T1 dans les espaces labyrinthiques. A noter que la première description faite par Ménière pourrait correspondre à ce diagnostic :

« J'ai parlé ailleurs, il y a déjà longtemps, d'une jeune fille qui, ayant voyagé la nuit, en hiver, sur l'impériale d'une diligence lorsqu'elle était à une époque cataméniale, éprouva par suite d'un froid considérable, une surdité complète et subite. Reçue dans le service de M Chomel, elle nous présenta comme symptômes principaux des vertiges continuels... la mort survint le cinquième jour. La nécropsie démontra... pour toute lésion les canaux demi-circulaires remplis d'une matière rouge, plastique, sorte d'exsudation sanguine... » Prosper Ménière. **Mémoire sur les lésions de l'oreille interne donnant lieu à des symptômes de congestion cérébrale apoplectiforme.** Lu à l'Académie impériale de Médecine dans sa séance du 8 janvier 1861.

4) CONCLUSION

Dans notre observation, tout le bilan clinique a montré qu'il s'agissait d'un problème périphérique avec atteinte partielle du vestibule respectant le saccule et probablement le canal postérieur. Il faut noter aussi un mode de début cochléaire avec une surdité brusque essentiellement dans les fréquences aiguës, régressive en quelques jours. Il n'y avait aucun signe cérébelleux, ce qui a été confirmé par l'examen fait par le neurologue. Il existait des céphalées, mais elles n'étaient pas au premier plan au début de la crise, et la patiente présentait des céphalées depuis l'adolescence. Il faut préciser que l'ensemble des examens indiqués n'est pas toujours réalisable en pratique de ville. Pour des raisons de temps d'une part, et parce que les patients ne comprennent pas toujours la nécessité de faire tous ces examens, il persiste toujours un doute sur le caractère mercantile de la prise en charge.

L'imagerie a montré une atteinte vasculaire ancienne, dans le territoire de la PICA, et la reprise de l'interrogatoire a permis de rattacher cette image séquellaire à un épisode de grand vertige ayant eu lieu à l'âge de 18 ans.

La question initiale était de savoir si l'épisode actuel était une véritable névrite, avec atteinte vestibulaire et cochléaire, réalisant une association fortuite (hypothèse évoquée par le spécialiste de pathologie vasculaire), ou si cet épisode était un nouvel accident vasculaire, cette fois dans le territoire de l'AICA, avec atteinte partielle définitive du vestibule et temporaire de la cochlée.

Plusieurs arguments militent en faveur d'un nouvel accident vasculaire. En effet une névrite avec atteinte du seul nerf vestibulaire supérieur et du nerf cochléaire semble peu probable. En revanche la vascularisation cochléo-vestibulaire par l'artère labyrinthique issue de l'AICA rend cette hypothèse plausible, d'autant qu'il existait un foramen ovale, qui a été retrouvé comme cause étiologique dans la série de Lee. La logique uniciste milite aussi en faveur de cette étiologie vasculaire, avec accidents successifs dans des territoires proches. Il faut noter un point important, depuis le traitement du foramen ovale, la patiente n'a plus eu de céphalées alors qu'elle en souffrait plusieurs fois par semaines depuis l'adolescence.

De cette observation 2 questions peuvent se poser :

1- devant un tableau typique de neuronite ou de névrite vestibulaire périphérique, chez un patient jeune, sans facteur de risque évident, doit on demander une IRM en urgence. La réponse est clairement non. En effet comme le montre toutes les études, une atteinte vasculaire isolée du vestibule est une situation exceptionnelle et donne lieu très rarement à des complications.

2- La deuxième question est de savoir si devant un tableau typique de neuronite vestibulaire, dont tous les examens cliniques et paracliniques permettent avec précision de localiser l'atteinte, faut-il demander une IRM. La réponse est là aussi sans équivoque. L'imagerie est indispensable, d'autant plus s'il existe des signes cochléaires associés. Mais elle sera faite sans urgence, en l'absence d'évolution anormale du tableau clinique classique qui est la récupération lente et progressive, soit par compensation, soit par guérison.

Enfin il faut noter une difficulté particulière de la prise en charge en pratique libérale de ville, la multiplication des examens complémentaires, que l'IRM ne clos pas, pouvant induire un doute sur leur caractère indispensable, aussi bien auprès du patient que des autorités de tutelle.

REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

1. **Joseph B, Nadol.** Vestibular neuritis otolaryngol. Head and Neck surg. 1995;112:162-72
2. **Leblanc André.** Atlas des organes de l'audition et de l'équilibration. Guide pratique pour l'ORL. Springer-Verlag France 1998
3. **Halmagyi GM, Curthoys IS.** A clinical sign of canal paresis. Arch Neurol, 1988; 45: 737-739
4. **Ross A et coll.** The active head-Impulse Test in Unilatéral périphéral vestibulopathy. Arch Neurol. 2005;62:290-293
5. **Ulmer E, Chays A.** Un dispositif d'enregistrement et de mesure de la réponse oculaire lors du Head Impulse test (HIT) de Curthoys & Halmagyi: Ann Otolaryngol Chir Cervicofac. 2005 Apr;122(2):84-90.
6. **Chays A, Florant A., Ulmer E.** Les vertiges. Edition Masson France 2004
7. **Dumas G et coll :** Travail sur 52 patients atteints de lésions vestibulaires totales unilatérales. Rev laryngol otol Rhinol. 2003; 124, 2 : 75-83
8. **Van Nechel C, Toupet M, Bodson I.** The subjective visual vertical, Adv Otorhinolaryngol. 2001;58:77-87.
9. **Colebatch JG, Halmagyi GM, Skuse NF.** Myogenic potentials generated by a click-evoked vestibulocollic reflex. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 1994 Feb;57(2):190-7.
10. **C de Waele, P Tran Ba Huy.** Les potentiels évoqués otolithiques induits par des stimulus sonores de forte intensité: un nouveau test d'exploration du saccule et des voies sacculo-spinales 38e Symposium de la SIO, Paris-Bichat, 2004
11. **Bartual pastor J.** La névrite vestibulaire : étiopathogénie. Rev laryngol Otol Rinol. 2005;126(4):223-6.
12. **Franco-Vidal V, Negrevergne M, Darrouzet V.** Vertiges et pathologie de l'angle ponto-cérébelleux, rev laryngol.otol.Rhinol 2005;126,4:223-226
13. **Dubard T.** Les vertiges en pathologie vasculaire: ce qu'il faudrait savoir, Abstract Neurologie N° 76 Avril 2008
14. **Lee H. et coll.** Cérébellar infarction presenting isolated vertigo. Frequency and vascular topographical patterns. Neurology 2006;67:1178-1183