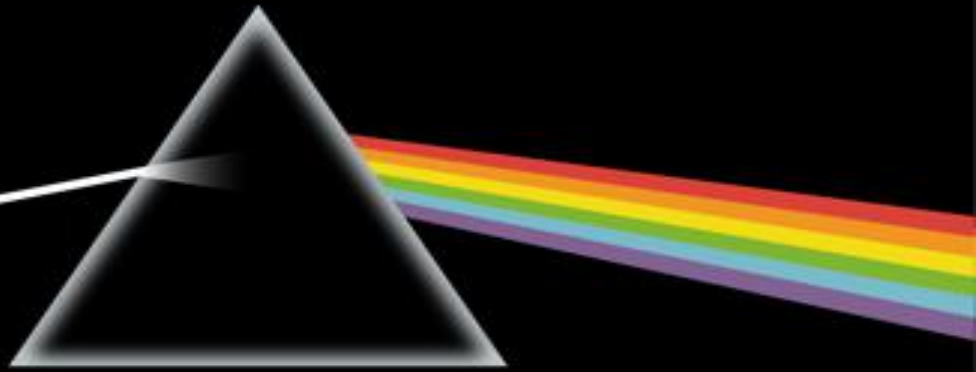


Vertiges Rares



«The Dark Side of
the Moon»

SOMMAIRE

3 EDITO
par Romain Tournegros

4 A LA UNE
par Christian Chabbert

5 Vertiges et maladies auto-immunes
Par Charlotte Hautefort

6 Troubles Audio-Vestibulaires d'origine auto immune
par Salma Jbyeh

10 Troubles Audio-Vestibulaires d'origine auto immune: cas clinique
par Salma Jbyeh

16 Polychondrite Chronique Atrophiante
par Maya Elzière

19 COGAN
Par Charlotte Hautefort

21 Syndrome de Susac
par Daniel Levy

24 Syndrome de Vogt-Koyanagi-Harada (VKH)
par Daniel Levy

27 Formes rares de la Maladie de Menière
par Anne Charpiot

34 Déhiscence du Canal Semi Circulaire Supérieur
par Eugen Ionescu

38 Migraine
par Daniel Levy et Audrey Maudoux

43 Vestibulopathies bilatérales et atélectasie vestibulaire
par Charlotte Hautefort et al.

45 CANVAS
Par Caroline Froment Tilikete et Ruben Hermann

49 Persistent Postural Perceptual Dizziness
par Pierre Reynard

51 Syndrome du Mal de Débarquement
par Pierre Reynard

53 Embryopathie à CMV
par et Audrey Maudoux et Natacha Tessier

57 Malformations Cochléo Vestibulaires
par Pierre Emmanuel Lemesre

58 Vertiges Paranéoplasiques
Par Christian Van Nechel

EDITO

Vertiges rares « The dark side of the Moon »

Que le titre de ce numéro vous évoque votre album préféré des Pink Floyd ou de l'astronomie, il fait parfaitement écho aux pathologies vestibulaires rares.

En effet, le plus grand nombre ne connaît que « la face visible » de la pathologie vestibulaire : les classiques VPPB, neurinite vestibulaire, maladie de Ménière typique, schwannome vestibulaire ou autres. Mais bien souvent, le patient peut souffrir d'une autre atteinte nettement moins connue, pouvant faire partie de « la face cachée » de la pathologie vestibulaire.

Le développement des explorations fonctionnelles vestibulaires, de l'imagerie (avec entre autres les protocoles d'oreille interne), ainsi que les nombreuses recherches fondamentales et cliniques menées par les différents organes impliqués dans la prise en charge de la pathologie vestibulaire tendent à améliorer notre connaissance de ce système si complexe et si passionnant, et à découvrir de nouvelles entités nosologiques.

L'idée de cette Newsletter était donc de réaliser un outil pragmatique et synthétique détaillant certaines des pathologies de la « face cachée » de la pathologie vestibulaire. Je remercie grandement tous les auteurs qui ont fourni un travail de grande qualité pour permettre à ce numéro thématique de voir le jour et sans lesquels ce projet n'aurait pas été possible.

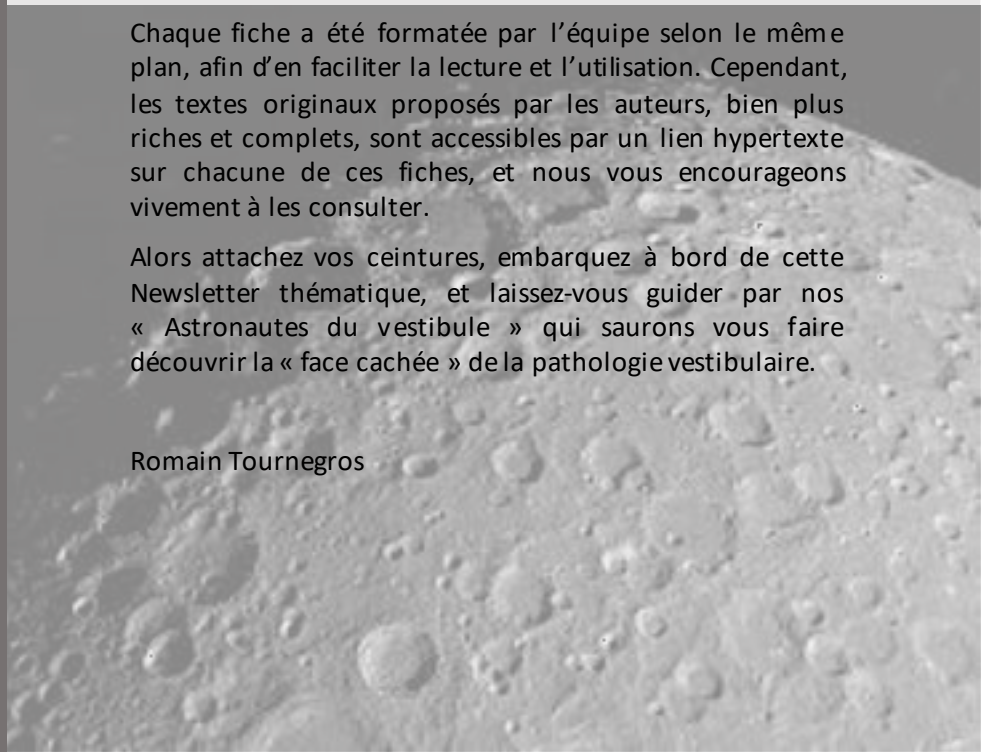
Chaque fiche a été formatée par l'équipe selon le même plan, afin d'en faciliter la lecture et l'utilisation. Cependant, les textes originaux proposés par les auteurs, bien plus riches et complets, sont accessibles par un lien hypertexte sur chacune de ces fiches, et nous vous encourageons vivement à les consulter.

Alors attachez vos ceintures, embarquez à bord de cette Newsletter thématique, et laissez-vous guider par nos « Astronautes du vestibule » qui saurons vous faire découvrir la « face cachée » de la pathologie vestibulaire.

Romain Tournegros



➤ **Romain Tournegros**
ORL et chirurgie
cervicofaciale
Hospices Civils de Lyon
Hôpital Lyon Sud



Rejoignez les initiatives 2023 du GDRV!

Différents évènements et projets de recherche vont émailler cette année 2023. Nous comptons sur vous pour nous aider à les faire vivre!

Un projet de mise en place d'une **plateforme de cours en ligne (MOOC)** visant à mieux faire connaître la physiologie vestibulaire et la physiopathologie des vertiges va être mise en place courant 2024. Un groupe de travail rassemblant les différentes composantes professionnelles de notre communauté est déjà au travail depuis plusieurs mois pour faire naître cet outil de diffusion des connaissances et de formation des professionnels du vertige. Vous trouverez les informations et contacts pour y participer sur la page dédiée du site web du GDRV.

Un autre projet vise à améliorer la **prise en charge (PEC) des patients vertigineux et instables**. Un groupe interprofessionnel travaille depuis Janvier au développement de solutions pour faciliter l'orientation des patients et optimiser leur prise en charge thérapeutique. Nous avons besoin de votre expérience et de vos idées pour faire avancer ce projet. Rejoignez-vous!

Plus que quelques places de libres pour l'**école d'été VERTINNOVATION** qui se déroulera à Marseille entre les 03 et 07 Juillet prochains. Toutes les informations pratiques sur son déroulement sont disponibles sur la page dédiée de notre site web. Dépêchez-vous pour vous inscrire!

Le **Prix 2023 du GDRV** est reconduit pour une troisième année. N'hésitez pas à y participer en soumettant vos projets de recherche scientifiques et cliniques qui seront évalués par la comité de spécialistes du GDRV (voir page dédiée du site web). L'Appel à Projet est ouvert jusqu'à fin Mai.

La **Semaine de l'Equilibre et du Vertige** se tiendra du 17 au 23 Septembre prochains partout en France. Toutes les composantes professionnelles de notre communauté sont invitées à se joindre à cet élan qui vise à « faire du bruit » sur le thème de l'otoneurologie vestibulaire. Vous pouvez y participer sous de multiples formes. Les informations pratiques sur l'organisation de cette semaine sont disponibles à la page dédiée de notre site.

Enfin à la mi-Mai, ce sera l'ouverture des inscriptions pour le **Colloque annuel du GDRV** qui de tiendra les 22 et 23 Septembre à Marseille et sera consacré cette année au « Vertige Postural Perceptif Persistant ou VPPP ».

Vous trouverez tous les détails de ces projets et évènements, dans les pages dédiées du site <http://gdrvertige.com>

On compte sur vous!

C'est maintenant
qu'il faut bouger!



Vertiges et maladies auto-immunes

Par le Dr Charlotte Hautefort (Hôpital Lariboisière, APHP, Paris)

Le vertige est un symptôme fréquent dans de nombreuses maladies auto-immunes, mais les mécanismes sous-jacents à leur apparition sont complexes et souvent mal compris. Plusieurs facteurs peuvent contribuer au développement de vertiges dans ces maladies, notamment l'inflammation, la neuropathie périphérique, la démyélinisation et les lésions vasculaires. Dans certaines maladies inflammatoires, comme la sclérose en plaques, les vertiges peuvent être causés par des lésions du système nerveux central qui affectent les voies vestibulaires et les noyaux vestibulaires. Dans d'autres maladies (comme le syndrome de COGAN) les vertiges peuvent être causés par une inflammation de l'oreille interne via une vascularite.

Plusieurs maladies inflammatoires sont connues pour être associées à des vertiges : la polychondrite atrophiante, la sarcoidose, les surdités auto-immunes, le sd des anticorps anti-phospholipides, le syndrome de Vogt-Koyanagi-Harada, la sclérose en plaques, la maladie de Wegener, les vascularites dites atypiques : la maladie de Cogan, le syndrome de SUSAC, ainsi que les vascularites typiques comme la maladie de Behçet, la vascularite à IgA.

La difficulté réside dans le fait que ces vascularites et maladies de système peuvent présenter une grande variabilité dans leurs symptômes et leur gravité. Ces symptômes peuvent varier en fonction de l'organe ou du tissu affecté. Par exemple dans le cas des vascularites dites typiques, seule la maladie de Behçet et la vascularite à IgA sont connues pour toucher le système nerveux central et l'oreille interne, les autres vascularites (la granulomatose avec polyangéite, le syndrome de Churg-Strauss, la polyangéite microscopique), peuvent aussi avoir des symptômes vertigineux mais aspécifiques.

Le diagnostic des vertiges dans les maladies auto-immunes reste un défi pour les professionnels de santé car de nombreux symptômes peuvent être similaires à ceux d'autres troubles vestibulaires ou neurologiques. En effet, les présentations cliniques vestibulaires associée à ces maladies peuvent prendre toutes les formes : VPPB, Menière-like, aréflexie vestibulaire uni ou bilatérale, atteinte des voies vestibulaires centrales... Une évaluation minutieuse de l'anamnèse du patient est essentielle pour recueillir des informations sur les antécédents médicaux, les symptômes actuels, les médicaments et les facteurs de risque pour les maladies auto-immunes.

Les traitements reposent sur deux volets : le traitement de la maladie auto-immune sous-jacente (médicaments immunomodulateurs, aspirine ou anticoagulant), et le traitement de la pathologie de l'oreille interne (médicaments symptomatiques pour les vertiges, les thérapies par injections locales et la réadaptation vestibulaire).

Nous allons en aborder certains dans cette newsletter.

L'approche multidisciplinaire et translationnelle impliquant des médecins spécialisés en neurologie, neuroradiologie, en rhumatologie et en ORL, ainsi que des professionnels de la réadaptation vestibulaire est cruciale. Le diagnostic et le phénotypage des atteintes vestibulaires en lien avec ces maladies de système ne pourra progresser que dans le cadre de cette collaboration étroite entre les différents acteurs du soin.

TROUBLES AUDIOVESTIBULAIRES D'ORIGINE AUTO-IMMUNE

Rédigé par Dr Salma JBYEH (Hôpital Necker-Enfants malades, Paris)

Physiopathologie

- atteintes auto-immunes de l'oreille interne **rare**s : moins de 1% des cas de surdité neurosensorielle et/ou de vertiges (prévalence probablement sous-estimée)
- atteintes **isolées** ou intégrées dans une **maladie de système**
- physiopathologie mal élucidée :
- mécanisme suggéré : réaction entre des **anticorps circulants** et des **antigènes de l'oreille interne** entraînant la mise en jeu du mécanisme de cytotoxicité à médiation cellulaire dépendante des anticorps, une activation du complément, une action directe de cellules T cytotoxiques ou une toxicité liée aux complexes immuns
- **différentes lésions labyrinthiques possibles** : vascularite, atrophie de l'organe de Corti, otospongiose de la capsule otique, hydrops endolymphatique et dégénérescence du ganglion spiral
- la réaction immunitaire humorale pourrait être initiée par des infections virales ou par d'autres agents
- de **nombreuses cibles antigéniques labyrinthiques** ont été proposées : collagène de type 2 / la bêta-actine / cochline / bêta-tectorine / anticorps anti-protéine de choc thermique 70

Clinique

- **Terrain : sujet entre 30 et 50 ans / prédominance féminine**
- **Symptômes / Signes vestibulaires :**
 - présents dans **50% des cas de surdité auto-immune**
 - troubles de l'équilibre / intolérance au mouvement / vertiges positionnels / vertiges épisodiques / aréflexie vestibulaire bilatérale (oscillopsies, marche instable aggravée dans l'obscurité et sur sol irrégulier)
- **Durée du vertige** : sensation vertigineuse permanente ou crises vertigineuses
- **Cadre évolutif :**
 - **installation** des symptômes cochléo-vestibulaires en **quelques jours à semaines**
 - **évolution** de la surdité et/ou des vertiges auto-immuns : souvent **trop rapide pour penser à une presbycusie** et **trop lente pour poser un diagnostic de surdité brusque**
- **Facteurs déclenchants** : non connus
- **Facteurs soulageant** : non connus
- **Symptômes / Signes cochléaires :**
 - surdité neurosensorielle habituellement bilatérale, souvent asymétrique et fluctuante
 - acouphènes / sensation de plénitude d'oreille, qui peuvent fluctuer (25 à 50% des cas)

Quand suspecter une origine auto-immune devant une atteinte cochléo-vestibulaire ?

Surdit /vertiges fluctuants
Surdit  bilat rale rapidement progressive
Symptomatologie de maladie de M ni re bilat rale
Symptomatologie am lior e par une corticoth rapie
et/ou des immunosuppresseurs

 tiologies

- deux groupes : atteintes isol es de l'oreille interne / atteintes de l'oreille interne dans maladies syst miques
- 15   30% de surdit  auto-immune au cours des maladies syst miques
- le plus souvent, l'atteinte cochl ovestibulaire survient apr s le diagnostic de la maladie de syst me
 - parfois cette atteinte peut  tre inaugurale de la maladie

Le tableau ci-dessous résume les signes cliniques des principales maladies de système pouvant être à l'origine d'une atteinte labyrinthique auto-immune

Maladie systémique	Prévalence de l'atteinte audiovestibulaire	Principaux signes cliniques extra-cochléaires
Maladie de Horton	7-100%	Céphalées frontotemporales Hypersensibilité douloureuse du cuir chevelu Claudication intermittente de la mâchoire Atteinte oculaire ischémique Pseudo-polyarthrite rhizomérique
Sarcoidose	5-96%	Atteinte pulmonaire Atteinte ganglionnaire Atteinte cutanée Atteinte oculaire : uvéite, syndrome sec Atteinte ORL : parotidomégalie
Maladie de Behçet	12-80%	Atteinte cutanéomuqueuse : aphtose buccale et génitale, érythème noueux, acné, phénomène de pathergie Atteinte articulaire Atteinte oculaire : uvéite, iritis Atteinte neurologique centrale Atteinte vasculaire : thromboses veineuses, anévrysmes artériels
Polyarthrite rhumatoïde	25-72%	Polyarthrite bilatérale, symétrique, acromélique et isolée
Lupus érythémateux systémique	6-70%	Atteinte cutanée : lésions érythémateuses, rash malaire, photosensibilité Atteinte articulaire : polyarthrite bilatérale, symétrique et distale Atteinte rénale
Granulomatoses avec polyangéite	8-65%	Atteinte cardiaque : péricardite, myocardite Atteinte ORL : rhinite croûteuse, sinusite, OMA, OSM Atteinte pulmonaire : toux, dyspnée, douleur thoracique, hémoptysie Atteinte rénale : glomérulonéphrite rapidement progressive
Syndrome de Vogt-Koyanagi-Harada	48-62%	Syndrome méningé viral Atteinte oculaire : uvéite bilatérale Atteinte cutanée : vitiligo, alopecie
Polychondrite atrophiante	40-54%	Chondrite aseptique récurrente (nez, oreilles, trachée, côtes)
Syndrome de Gougerot-Sjogren	22-46%	Syndrome sec avec kérato-conjonctivite et xérostomie
Syndrome de Cogan	31-45 %	Kératite interstitielle non syphilitique bilatérale
Sclérose en plaque	1-28%	Atteintes sensitivomotrices, névrite optique rétrobulbaire, atteinte du tronc cérébral, troubles sphinctériens
Sclérodémie systémique	20-27%	Atteinte cutanée : œdème, épaississement cutané, ulcères, calcinoses, télangiectasies Atteinte articulaire Atteinte vasculaire : phénomène de Raynaud Atteinte cardiopulmonaire : PID, HTAP Atteinte digestive
Cryoglobulinémie	22%	Atteinte cutanée Atteinte rénale Atteinte neurologique
Granulomatoses éosinophiliques avec polyangéite	7%	Evolution en trois phases : -Asthme tardif, atteinte ORL (rhinosinusite, OSM) -Hyperéosinophilie sanguine et tissulaire -Vascularite : atteinte cardiaque, rénale, neurologique, cutanée, articulaire, ORL, pulmonaire, digestive
Colite ulcéreuse	2%	Atteinte digestive : rectorragies, douleurs abdominales, diarrhée Atteinte articulaire Atteinte cutanée : pyoderma gangrenosum Cholangite sclérosante primitive
Maladie de Kawasaki	Case reports	Fièvre < 5 jours, conjonctivite bilatérale, adéno-pathie cervicale, éruption maculopapulaire diffuse, atteinte oropharyngée, érythème et œdème des mains et des pieds, desquamation péri-unguéale
Syndrome de Susac	Case reports	Encéphalopathie, occlusion d'une branche de l'artère centrale de la rétine
Thyroïdite d'Hashimoto	Case reports	
Panartérite noueuse	Case reports	Atteinte cutanée : nodules, livedo reticularis, ulcérations Atteinte articulaire Atteinte rénale Atteinte neurologique : polynévrite Atteinte cardiaque : hypertension artérielle, myocardite, péricardite Atteinte digestive
Syndrome des antiphospholipides	Case reports	Thromboses veineuses Thromboses artérielles Complications obstétricales
Maladie de Takayasu	Case reports	-Phase pré-occlusive : signes généraux, douleurs sur un trajet artériel, arthralgies, érythème noueux -Phase occlusive : claudication du membre supérieur, abolition d'un pouls du membre supérieur, asymétrie tensionnelle, HTA réno-vasculaire

Maladies auto-immunes et dysimmunitaires avec atteinte audiovestibulaire. HTA : hypertension artérielle, OMA : otite moyenne aigüe, OSM : otite séro-muqueuse, PID : pneumopathie interstitielle diffuse

Imagerie

- **Scanner** : pas d'indication en dehors d'un bilan anatomique pré-implantation cochléaire.
- **IRM injectée des CAI et de la FCP avec protocole hydrops** :
 - permet d'éliminer une pathologie rétro-cochléaire
 - souvent normale
 - pas d'image caractéristique commune aux atteintes auto-immunes de l'oreille interne
 - anomalies possibles :
 - prise de contraste cochléaire et/ou vestibulaire et/ou nerveuse
 - hydrops cochléaire et/ou vestibulaire
 - fibrose et ossification cochléaire

Explorations fonctionnelles et autres

- **Audiométrie** :
 - pas de profil spécifique aux surdités auto-immunes
 - atteinte la plus fréquente = surdité neurosensorielle ≥ 30 dB bilatérale asymétrique prédominante sur les fréquences aigües
 - possible composante transmissionnelle : otite moyenne aiguë purulente ou séreuse (granulomatose avec polyangéite et granulomatose éosinophilique avec polyangéite)
- **Potentiels évoqués auditifs** : caractère endocochléaire de la surdité
- **VNS** : absence de nystagmus ou nystagmus spontané destructif
- **V-HIT** :
 - déficit vestibulaire complet ou partiel, uni ou bilatéral (plus fréquent)
 - diminution du gain du réflexe vestibulo-oculaire
 - covert et overt saccades
- **PEOM** :
 - pas de profil de réponse caractéristique
 - possible diminution des amplitudes et/ou augmentation des latences
- **Epreuves cinétiques** :
 - pas de profil typique
- **Epreuves caloriques** :
 - pas de profil typique
 - examen normal ou hypo ou aréflexie vestibulaire uni ou bilatérale
- **Autres examens** :
 - bilan biologique orienté à la recherche d'auto-immunité et d'atteintes spécifiques d'organes
 - bilan ophtalmologique proposé si l'on suspecte une maladie associant atteinte oculaire et cochléovestibulaire
- **Avis du médecin interniste**

Traitement

- **Rééducation** :
 - efficacité très peu documentée dans la littérature
 - comme dans toute vestibulopathie et a fortiori en cas d'aréflexie bilatérale, une rééducation vestibulaire peut être proposée au patient avec atteinte audiovestibulaire d'origine auto-immune

- **Traitement médicamenteux :**
 - corticothérapie :
 - seul traitement validé efficace dans la prise en charge des atteintes auto-immunes de l'oreille interne - protocoles variables (1 à 2 mg/kg/jour d'équivalent méthylprednisolone per os pendant quatre semaines)
 - absence de réponse après ce délai = arrêt progressif du traitement
 - patients répondeurs = dose d'entretien de 20 à 30 mg/jour pendant plusieurs semaines à six mois maximum
 - possible injection trans-tympanique de corticoïdes en traitement seul ou adjuvant
 - en cas de non-réponse à la corticothérapie ou lorsqu'elle n'est plus possible en raison d'effets secondaires : autres traitements immunomodulateurs possibles mais non prouvés par la littérature : méthotrexate et cyclophosphamide
- **Traitement chirurgical :**
 - implantation cochléaire possible en cas d'évolution vers une surdité profonde bilatérale en respectant les indications des recommandations officielles
 - résultats comparables à ceux d'autres étiologies

Accès texte complet Fiche



TROUBLES AUDIOVESTIBULAIRES D'ORIGINE AUTO-IMMUNE : CAS CLINIQUE

Rédigé par Dr Salma JBYEH

Hôpital Necker-Enfants malades-149 Rue de Sèvres, 75015 Paris

salma.jbyeh@aphp.fr

Histoire de la maladie

Une patiente de 10 ans consulte pour une baisse d'acuité visuelle bilatérale avec douleur et rougeur oculaires. Il n'y a aucun antécédent personnel ou familial notable. Elle n'a pas d'allergie et ne prend pas de traitement. La consultation d'ophtalmologie objective une uvéite bilatérale pour laquelle est instauré un traitement par collyre anti-inflammatoire, collyre antiglaucomateux et pommade oculaire à base d'anti-inflammatoire et d'antibiotique. Elle consulte 5 jours après pour apparition d'une paralysie faciale périphérique gauche avec hypoacousie gauche sans vertiges ni acouphènes.

Bilan clinique et paraclinique initial

L'examen clinique ORL est normal en dehors de la paralysie faciale périphérique gauche de grade IV sur la classification de House-Brackmann. Le bilan auditif est normal (audiométrie tonale, vocale et réflexes stapédiens).

Le bilan biologique ne retrouve pas de syndrome inflammatoire mais objective une cytolysse et une cholestase hépatiques (ASAT à 5N, ALAT à 9N, GGT à 3N). L'électrophorèse des protéines sériques retrouve une hypergammaglobulinémie sans pic évident. Les sérologies virales sont négatives (VIH, VZV, EBV, CMV, HSV 1 et 2, hépatites A et B). La PCR Sars Cov 2 est positive (patiente asymptomatique). La sérologie borréliose est négative. La bêta 2 microglobulinémie urinaire est négative. La recherche d'auto-anticorps est négative (Anticorps anti LKM1, anti muscle lisses, ANCA, facteur anti-nucléaire). La ponction lombaire est normale.

Une IRM des conduits auditifs internes est réalisée et retrouve une discrète prise de contraste de la première portion du nerf facial gauche pouvant être en rapport avec une névrite (figure 1). La radiographie pulmonaire est normale. Les explorations fonctionnelles respiratoires retrouvent un syndrome restrictif très modéré. L'échographie hépatique montre une hépatomégalie homogène sans lésion

focale. La biopsie des glandes salivaires accessoires montre un discret infiltrat inflammatoire de score 1 selon la classification de Chisholm et Mason.

La patiente est hospitalisée pour instauration de trois bolus de corticoïdes puis d'un relais par corticothérapie orale en décroissance progressive. Un suivi ophtalmologique et pédiatrique est mis en place. L'évolution est marquée par une récupération complète de la paralysie faciale, une disparition de l'uvéite et une normalisation du bilan hépatique.

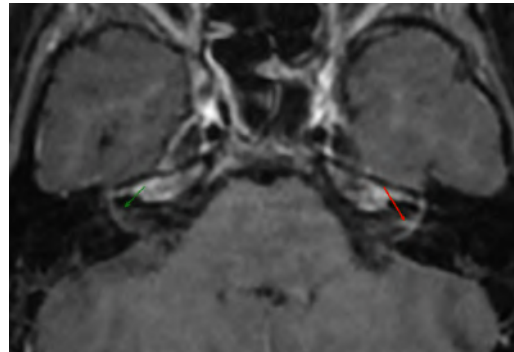


Figure 1 : IRM des conduits auditifs internes en séquence T1 avec injection de gadolinium montrant une légère prise de contraste de la 1^{ère} portion du nerf facial gauche (flèche rouge)

Evolution

A 6 mois, lors de la décroissance de la corticothérapie, la patiente décrit une hypoacousie droite progressive depuis environ trois semaines. L'examen clinique ORL est normal. Les otoémissions acoustiques sont absentes à droite et présentes à gauche. L'audiométrie objective une surdité de perception légère à sévère droite et une surdité de perception légère à moyenne gauche prédominant sur les fréquences aigues avec une vocale en rapport (figure 2). Les réflexes stapédiens sont présents des 2 côtés. Le bilan vestibulaire montre une absence de nystagmus spontané ou au Head Shaking Test et une absence bilatérale de réflexe vestibulo-oculaire au fauteuil. Le Vidéo-Head Impulse Test (VHIT) montre une aréflexie vestibulaire bilatérale et les potentiels évoqués otolithiques sacculaires

sont présents et symétriques des 2 cotés à 105 dB (figures 3 et 4). L'examen ophtalmologique est normal. La ponction lombaire retrouve une méningite avec 17 éléments/mm³ et une glycorachie sans hyperprotéinorachie avec une culture négative. L'enzyme de conversion de l'angiotensine est légèrement élevée. Le reste du bilan biologique est normal.

Le scanner thoracique est normal. L'IRM des conduits auditifs internes montre une labyrinthite aigue bilatérale (figure 5). Une nouvelle biopsie des glandes salivaires accessoires est réalisée et revient normale.

La patiente bénéficie de deux injections intra tympaniques bilatérales de corticoïdes, d'un bolus de corticoïdes puis d'un relais par corticothérapie orale à 1mg/kg/jour.

Le diagnostic retenu est celui d'une très probable sarcoïdose sans confirmation histologique devant l'association uvéite, paralysie faciale périphérique, cytolysse hépatique, méningite et atteinte cochléo-vestibulaire bilatérale. Un traitement par Méthotrexate et anti-TNF est proposé à la patiente.

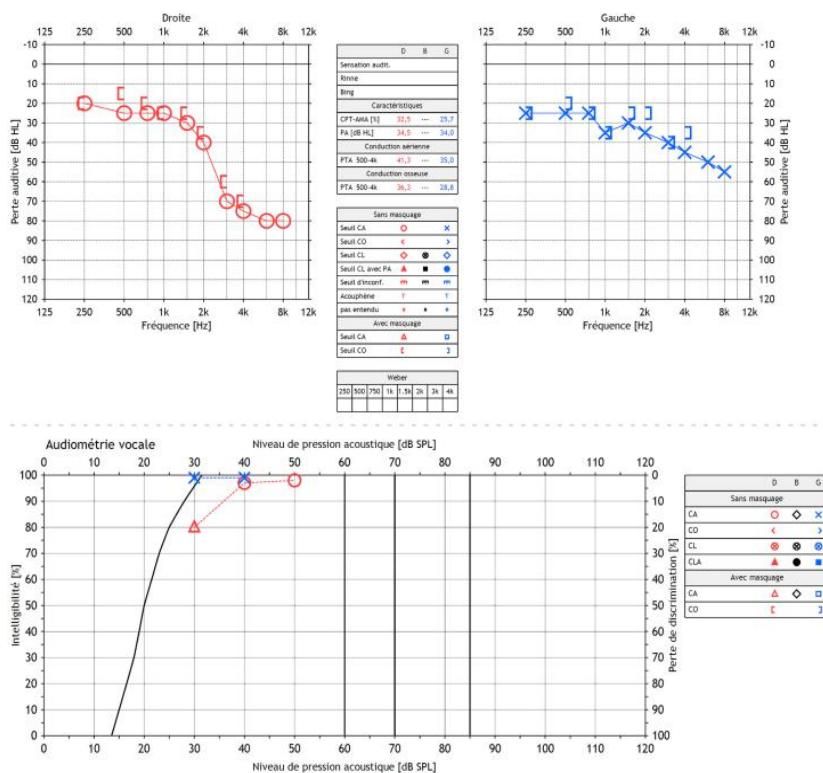


Figure 2 : Examen audiométrique tonal et vocal retrouvant une surdité de perception bilatérale prédominant sur les fréquences aigues

A quatre jours de la 2^{ème} injection trans-tympanique de corticoïdes, le bilan auditif a montré une récupération auditive bilatérale partielle avec persistance d'une perte auditive neurosensorielle entre 3000 et 8000 Hz à droite et entre 4000 et 8000 Hz à gauche (figure 6).

L'examen vestibulaire pratiqué à quatre mois de l'apparition de la surdité objective une aréflexie sur les six canaux semi-circulaires avec overt

saccades au VHIT et une absence bilatérale de réponse aux potentiels évoqués otolithiques sacculaires à 105 dB.

Le bilan auditif à six mois montre une audition droite normale jusqu'à 3000 Hz avec une surdité sévère sur 4000 et 6000 Hz et une audition gauche totalement normalisée. La vocale s'est normalisée des deux côtés avec 100% d'intelligibilité à 30 dB (figure 7).

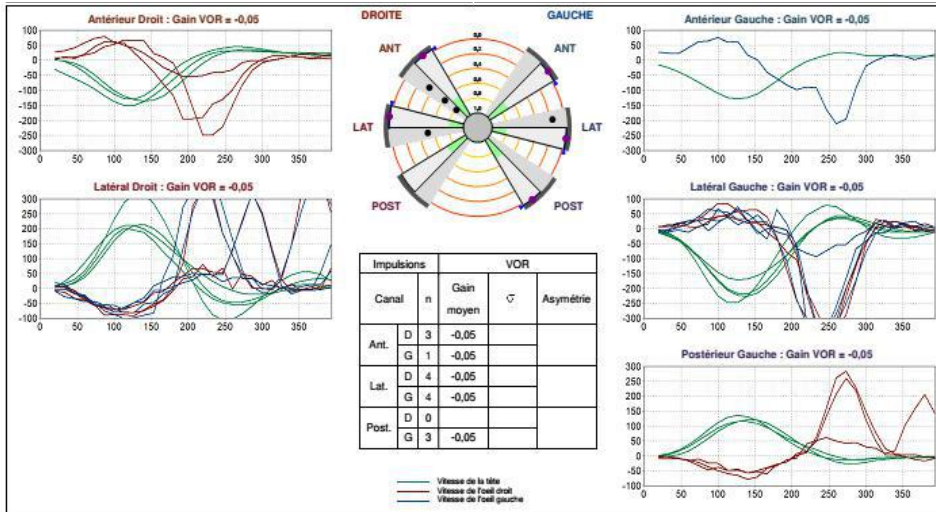


Figure 3 : Video-Head Impulse test montrant une aréflexie vestibulaire bilatérale

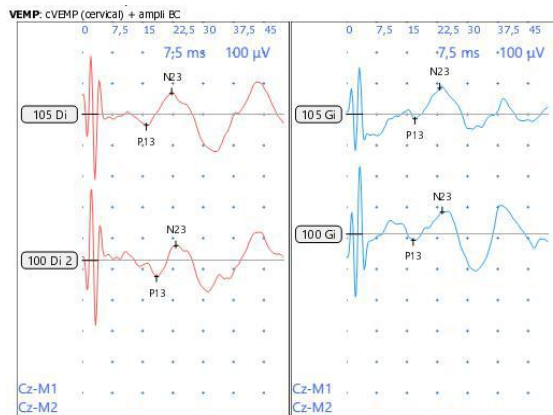


Figure 4 : Potentiels évoqués otolithiques sacculaires (cVEMP) présents et symétriques des deux côtés

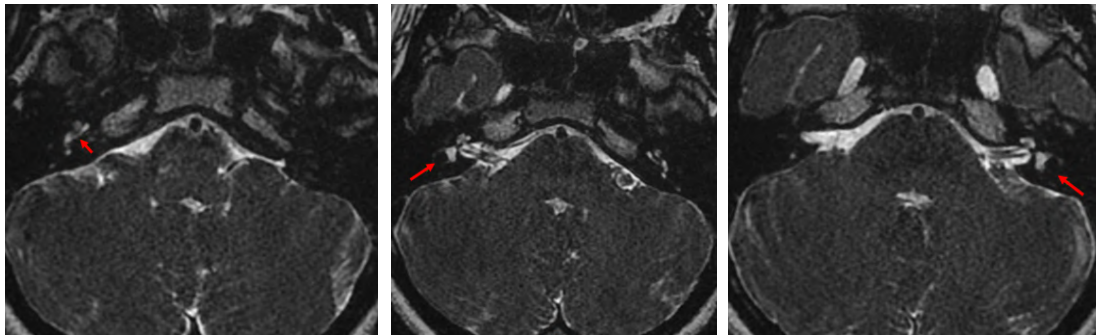


Figure 5 : IRM des conduits auditifs internes en séquence T2 montrant une perte de l'hypersignal des liquides labyrinthiques en rapport avec une labyrinthite aiguë bilatérale

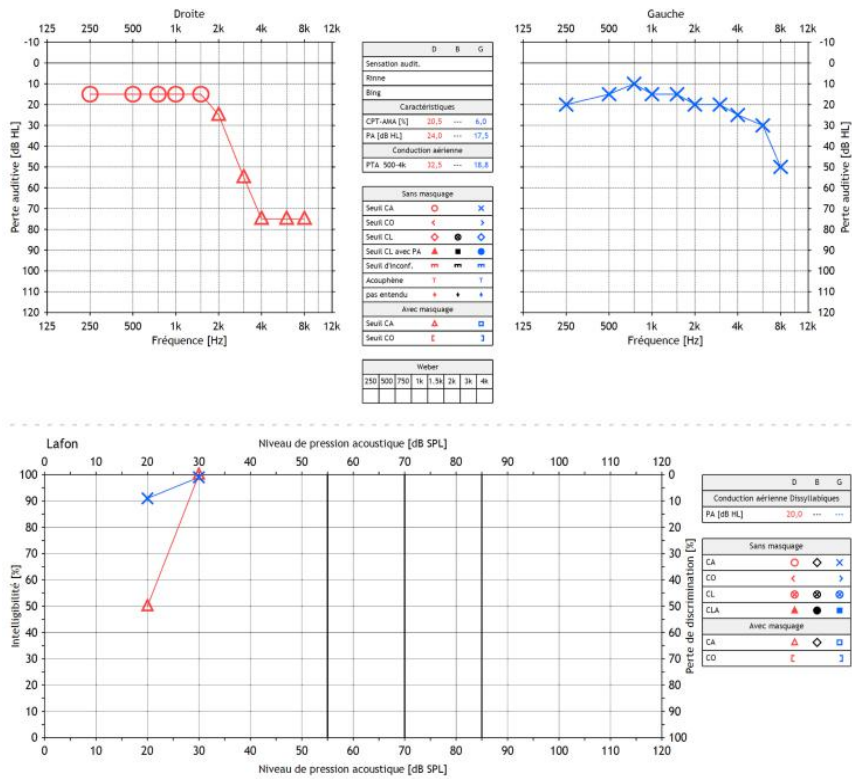


Figure 6 : Bilan auditif réalisé quatre jours après la dernière injection trans-tympanique de corticoïdes

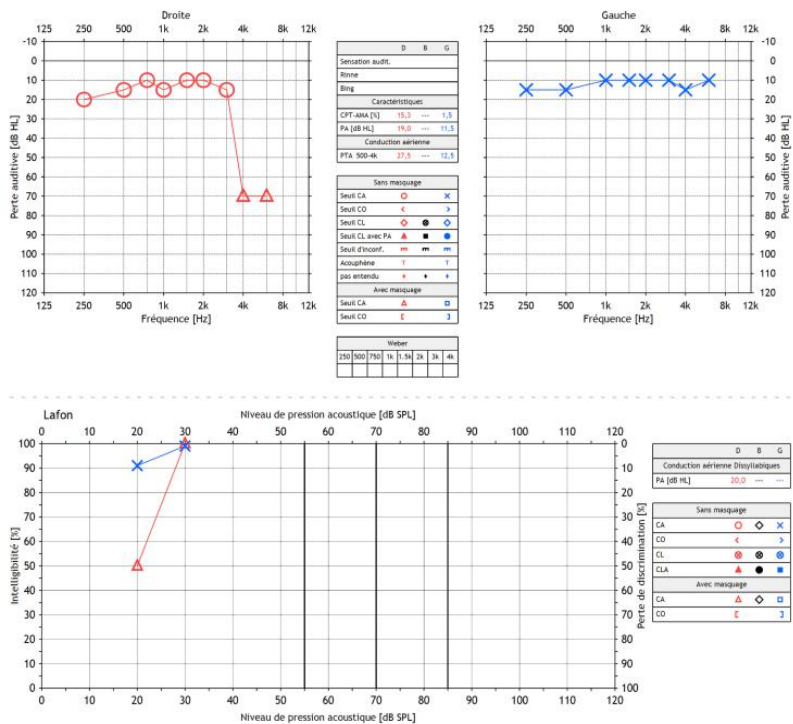


Figure 7 : bilan auditif réalisé à 6 mois après la dernière injection trans-tympanique de corticoïdes montrant une audition gauche normale et une audition droite normale en vocale avec persistance d'une baisse sur 4000 et 6000 Hz en tonale

Accès texte complet Fiche



Plateforme de cours en ligne dédiés à l'ONV



En janvier 2022, l'Otoneurologie Vestibulaire (ONV) a été labellisée « Discipline Rare » par le Ministère de l'Enseignement Supérieur et de la Recherche (MESR) en se fondant sur le manque d'enseignants dans les universités des sciences et les facultés de médecine, et de la proposition d'enseignement très insuffisante pour faire face aux besoins du domaine. Sur cette base, la communauté de l'ONV a décidé de mettre en place des actions d'enseignement ciblées sur la formation des médecins de première ligne dans la prise en charge des patients vertigineux et instables (généralistes, urgentistes), des autres praticiens impliqués dans le suivi de ces patients (ORLs, rééducateurs vestibulaires), mais également à destination de professions situées en périphérie de la prise en charge et des étudiants en sciences et médecine.

Une de ces actions va consister à mettre en place une **plateforme de cours en ligne de type MOOC (Massive Open Online Course)**, qui permettra aux différents praticiens et étudiants de pouvoir s'informer ou se former à leur rythme, sur différents aspects de la physiologie de l'équilibration et de la physiopathologie des vertiges.

Un groupe de travail a été créé courant 2022 au sein du GDR vertige (unité GDR2074 du CNRS) pour gérer la mise en place de ce MOOC. Des représentants des principales associations professionnelles d'ORL, de rééducateurs vestibulaires, de chercheurs, d'enseignants-chercheurs, ainsi que des médecins des principaux CHU français ont recensé les besoins en enseignement et travaillé à la mise en place d'un programme de cours qui seront enregistrés sous forme de tutos / vidéos de formation / avis d'experts, sur la plateforme France Université Numérique (FUN; <https://www.fun-mooc.fr/fr/>).

Le projet entre maintenant dans sa phase opérationnelle avec l'accord de la plateforme France Université Numérique (FUN) pour accueillir ce MOOC à l'horizon 2024.

Si vous voulez acquérir de l'expérience dans la conception vidéo, ou que vous souhaitez exercer votre talent pédagogique à destination de la communauté, rejoignez-nous pour ce projet original !

- Infos sur <http://gdrvertige.com>
- contact: christian.chabbert@cnsr.fr

POLYCHONDRITE CHRONIQUE ATROPHIANTE (PCA)

Rédigé par Dr ELZIERE Maya (Hôpital Européen – Marseille)

Épidémiologie

- Rare (3,5/million d'habitants/an aux USA)
- A tout âge, pic à la 5ème décade

Physiopathologie

- Épisodes récurrents inflammatoires des structures cartilagineuses prédominant au niveau des oreilles, du nez, des articulations et des voies respiratoires, parfois suivis de dégénérescence et de déformation
- Atteinte possible de tout organe riche en protéoglycanes : arthrites, inflammations oculaires, atteintes audio-vestibulaires, atteintes cutanées, insuffisances valvulaires, vascularites

Atteintes audio-vestibulaires : mécanisme mixte :

- Atteinte de l'oreille interne :
 - inflammation des structures vestibulaires
 - dégénération sévère de la membrane labyrinthique
 - fibro-ossification des tours basaux de la cochlée et du CSC latéral sans hydrops
- Atteinte de l'oreille moyenne / externe :
 - oblitération de la trompe d'eustache
 - atteinte ossiculaire
 - obstruction du conduit auditif externe

Clinique

- **Critères de classification** permettant d'éviter le recours à la biopsie (critères non validés mais bien utiles) :
 - **Critères majeurs** : chondrite auriculaire / chondrite nasale / chondrite laryngo-trachéale
 - **Critères mineurs** : conjonctivite / épisclérite / sclérite / uvéite / surdité / syndrome vestibulaire / polyarthrite séro-négative
- **PCA retenue si** :
 - **≥2 critères majeurs**
 - **≥ 1 critère majeur + 2 critères mineurs**
- **Symptomatologie audio-vestibulaire** :
10 à 40 % des patients, uni ou bilatérale, rarement inaugurale (quelques cas reports de PCA découverts sur une surdité bilatérale avec acouphène sans chondrite)
 - Symptomatologie auditive :
 - surdité de perception / transmission / mixte
 - uni- ou bilatérale
 - survenue généralement brutale et non régressive / possible survenue progressive
 - mécanisme possiblement d'origine vasculaire
 - Symptomatologie vestibulaire :
 - syndrome vestibulaire périphérique uni ou bilatéral (25% des cas) habituellement associé à l'atteinte cochléaire
 - généralement réversible

Signes extra-vestibulaires et cochléaires

- **Chondrite auriculaire :**
 - 90 % des patients (mais pouvant se rencontrer au début de la maladie dans 20 % des cas)
 - tuméfaction rouge, parfois violacée, chaude, douloureuse au moindre contact, respectant le lobule, uni ou bilatérale
 - pouvant réapparaître à une fréquence variable
- **Chondrite nasale**
- **Atteintes respiratoire :** Dyspnée / Stridor -> moins classique mais potentiellement plus graves
- **Atteintes oculaires :** conjonctivite / épisclérite / sclérite / uvéite
- **Polyarthrite séro-négative**
- **Fièvre prolongée inexpiquée**

Imagerie

- **IRM injectée cérébrale et des CAI :** normale, indiquée si surdit  neurosensorielle et/ou vertiges pour  liminer les diagnostics diff rentiels
- **Scanner des rochers :** indiqu  en cas de surdit  de transmission afin d' liminer les diagnostics diff rentiels
- Utilit  d'**examens morphologiques**   type de scanner dynamique expiratoire, IRM pulmonaire, ETT, EFR **selon les autres points d'appel clinique**

Explorations fonctionnelles

- **Audiom trie :** possible surdit  de perception / transmission / mixte, uni- ou bilat rale
- **Explorations fonctionnelles vestibulaires :** non sp cifiques
- **Bilan sanguin :** pas de r sultat pathognomonique
 - AAN positif dans 5-20 % des cas
 - Facteurs rhumato ides et SAPL
 - Syndrome inflammatoire biologique pendant les pouss es
 - NFS : possible syndrome my lodysplasique
 - Possibilit  de Faux Positifs de la s rologie TPHA VDRL

 tiologies

- Origine auto-immune  voqu e devant plusieurs arguments :
 - Association dans 30% des cas   une autre pathologie auto-immune
 - Infiltrat lymphocytaire T CD4⁺ et plasmocytaire et d p ts immuns dans les l sions de chondrites
 - Auto-anticorps dirig s contre le collag ne de type II > 30 % des cas
 - Association   l'HLA-DR4 >50% des cas
 - Efficacit  habituelle des cortico ides   fortes doses
 - Reproduction dans des mod les animaux de sympt mes ressemblant   ceux de la PCA, apr s injection de collag ne de type II ou de matriline-1

 volution

- **Maladie chronique :** **pouss es it ratives** de fr quence et de gravit  variables. Des **r missions de dur e variable** peuvent survenir
- **Evolution variable** (pouvant  tre mineure, rapidement progressive, ou m me potentiellement l thale - Le **d c s** r sulte d'une **atteinte sp cifique** : vasculaire / respiratoire / syndrome my lodysplasique / infection souvent pulmonaire favoris e par les traitements
- **Taux de survie > 91 %   10 ans**

Traitement

Traitement médicamenteux :

- **corticothérapie** au long cours : dose d'attaque puis posologie la plus faible possible pour essayer de contrôler la maladie (particulièrement dans les surdités brusques)
- **± immunosuppresseurs**

Accès texte complet Fiche



Syndrome de COGAN

Rédigé par Dr Charlotte Hautefort (Hôpital Lariboisière, APHP, Paris)

Physiopathologie

- **vascularite atypique** décrite pour la première fois en 1945 par un ophtalmologiste, David G. Cogan, appelée « syndrome of non-syphilitic interstitial keratitis and vestibulo-auditory symptoms ».
- touche le **sujet jeune**, entre 20–30 ans le plus souvent, sans distinction de sexe ni de prédisposition ethnique ou familiale
- prévalence : particulièrement **rare** (un peu plus de 300 cas décrits depuis 1945)
- **origine auto-immune** présumée bien qu'aucun autoanticorps spécifique n'ait été identifié
- possible **association à d'autres maladies systémiques**, en particulier d'autres vascularites (artérite de Takayasu, périartérite noueuse, polychondrite atrophiante, granulomatose avec polyangéite), mais aussi à la sarcoïdose et aux maladies inflammatoires chroniques de l'intestin.

Clinique

- **Symptômes / Signes vestibulaires :**
 - vertige rotatoire (90%)
 - ataxie (53%)
 - oscillopsies (25%)
- **Durée du vertige :**
 - plusieurs heures à plusieurs jours ou ataxie d'emblée
 - les troubles vestibulaires sont sévères et durent plus longtemps que les atteintes classiques de déficit vestibulaire aigu
- **Cadre évolutif :**
 - les troubles audio-vestibulaires sont les premiers symptômes de la maladie dans 28% des cas
 - habituellement l'atteinte survient dans les 2 ans suivant l'atteinte ophtalmique (kératite interstitielle)
- **Symptômes / Signes cochléaires :**
 - toujours associé à une surdité (100%) souvent bilatérale, fluctuante et souvent cortico-dépendante - acouphènes (80%)
- **Symptômes / Signes extra-vestibulaires et cochléaires :**
 - **atteinte ophtalmologique** qui fait partie des critères diagnostiques :
 - forme typique = **kératite interstitielle non syphilitique**
 - formes atypiques = autres atteintes inflammatoires de l'œil : uvéite, choroïdite, rétinite, épisclérite, sclérite, occlusion de la veine centrale de la rétine, conjonctivite, œdème papillaire, hémorragie rétinienne...
 - **signes généraux** (fièvre, asthénie et amaigrissement) sont présents dans près de la moitié des cas. -- **arthromyalgies et arthrites** (1/3 des cas)
 - **vascularite des gros vaisseaux** (10–15 % des cas) : il s'agit le plus souvent d'une aortite touchant l'aorte thoracique souvent compliquée d'insuffisance aortique. Une **atteinte microvasculaire** est aussi possible.

Imagerie

- **Scanner** : normal
- **IRM** :
 - **phase initiale** : séquences FLAIR injecté tardif centrées sur les conduits auditifs internes et les labyrinthes = franche **rupture de la barrière hémato labyrinthique** uni puis bilatérale
 - **phase chronique** : **fibrose labyrinthique** séquellaire apparaîtra en hyposignal T2Fiesta

Explorations fonctionnelles

- **Audiométrie :**
 - **surdité de perception** uni puis rapidement bilatérale descendante
 - **évolution rapide** (1-3 mois) avec aggravation vers la **cophose** (60% des cas)
- **VNS :**
 - possible nystagmus positionnel ou spontané (20% dans la série américaine)
 - une fois l'atteinte bilatérale aucun nystagmus n'est observé du fait de l'atteinte vestibulaire symétrique.
- **Les épreuves vestibulaires** étaient anormales pour 93% des patients
- **V-HIT :** déficit vestibulaire canalaire uni ou bilatéral
- **PEOM :** peu d'informations disponibles mais probable déficit
- **Epreuves cinétiques :** peu d'informations disponibles mais probable déficit du VOR
- **Epreuves caloriques :** déficit vestibulaire uni ou bilatéral
- **Autres :**
 - **atteinte ophtalmologique :**
 - le tableau typique est constitué par une **kératite interstitielle dans les 2 ans qui précèdent l'atteinte cochléo vestibulaire**
 - parfois cette atteinte peut être sous forme d'une uvéite antérieure et survenir dans un deuxième temps (formes atypiques)
 - la forme atypique peut aussi être associée à une vascularite systémique dans 20 % des cas, avec une insuffisance aortique mettant en jeu le pronostic vital dans 10 % des cas.

Traitement

- **Rééducation :**
 - pour compenser le déficit vestibulaire
 - prothèses auditives en cas de surdité résiduelle
- **Traitement médicamenteux :**
 - **corticothérapie** sur plusieurs semaines à dose lentement dégressive
 - en cas d'échec : d'autres immuno-modulateurs peuvent être proposés comme les anti-TNFalpha et le méthotrexate
- **Traitement chirurgical :**
 - pose d'un **implant cochléaire** en cas de cophose ou surdité profonde bilatérale séquellaire

Accès texte complet Fiche



Syndrome de Susac

Rédigé par Dr Daniel Lévy (Hôpital Fondation Rothschild, Paris)

Physiopathologie :

- endothéliopathie des micro vaisseaux possiblement d'origine auto immune ou toxique à l'origine de micro infarctus (apex cochléaire, branches périphériques de l'artère centrale de la rétine, micro vaisseaux cérébraux)

Clinique :

- **Tableau composant une triade souvent incomplète en début d'évolution associant signes ophtalmologiques + signes neurologiques + signes ORL.**
- **L'atteinte ORL est présente chez plus de 80% des patients**
- Symptômes / Signes vestibulaires : crises de vertiges rotatoires à répétition
- Durée du vertige : de quelques minutes à plusieurs heures pouvant parfois mimer une maladie de Ménière
- Symptômes / Signes cochléaires :
 - acouphènes
 - surdité de perception de début brutal, bilatérale mais souvent asymétrique prédominant sur les fréquences graves et médiums
- Symptômes / Signes extra-vestibulaires et cochléaires :
 1. Signes ophtalmologiques : occlusion vasculaire des branches périphériques de l'artère centrale de la rétine
 - taches noires en périphérie du champ visuel
 - amputation partielle du champ visuel
 - baisse d'acuité visuelle (plus rare)
 2. Signes neurologiques : encéphalopathie
 - céphalées d'allure migraine intense avec des phénomènes visuels (flash lumineux)
 - tableau pseudo-psychiatrique souvent impressionnant pour l'entourage avec troubles du comportement, agressivité, délire, agitation ou confusion mentale
 - déficit moteur ou sensitif, crise d'épilepsie (plus rares)

Imagerie :

- Scanner : sans intérêt
- IRM cérébrale :
 - **hypersignaux** de petite taille en séquence **T2** et **Flair**, souvent **rehaussés par le gadolinium**
 - **localisation** des atteintes :
 - atteinte quasiment constante du **corps calleux** avec hypersignaux de **localisation centrale** et non périphérique comme dans la sclérose en plaque.
 - souvent également **hypersignaux sus et sous tentoriels** localisés dans la **substance blanche et grise**
 - **rehaussement leptoméningé** dans 1/3 des cas.

Absence de corrélation entre la charge lésionnelle et la sévérité du tableau neurologique.

Explorations fonctionnelles :

- Audiométrie : surdité de perception bilatérale et asymétrique sur les fréquences graves et médiums pouvant mimer un tableau d'allure pressionnel de type Ménière
- VNS : normale ou nystagmus d'allure périphérique
- V-HIT : le plus souvent normal
- PEOM : sans intérêt
- Epreuves cinétiques : normales ou prépondérance directionnelle en rapport avec le déficit vestibulaire
- Epreuves caloriques : normales ou hypovalence unilatérale modéré <50% prédominant du coté ou la surdité prédomine

Autres :

- Fond d'œil : normal ou montrant une occlusion artérielle, des nodules cotonneux, un blanchiment ischémique de la rétine
- Angiographie rétinienne à la fluorescéine indispensable :
 - Occlusion des branches distales de l'artère centrale de la rétine.
 - Hyperfluorescence des parois des vaisseaux très évocatrice du diagnostic de syndrome de Susac.
- Ponction lombaire :
 - Très fréquent : hyperprotéinorachie >1g/l
 - 50% des cas : pléiocytose lymphocytaire

Etiologies :

- possiblement auto immune en raison de l'âge jeune des patients
- hypothèse toxique également suspectée

Traitement :

Rééducation : possible en cas de déficit vestibulaire périphérique, mais le plus souvent l'atteinte vestibulaire n'est pas le problème principal de ces patients, l'atteinte neurologique et ophtalmologique étant au premier plan.

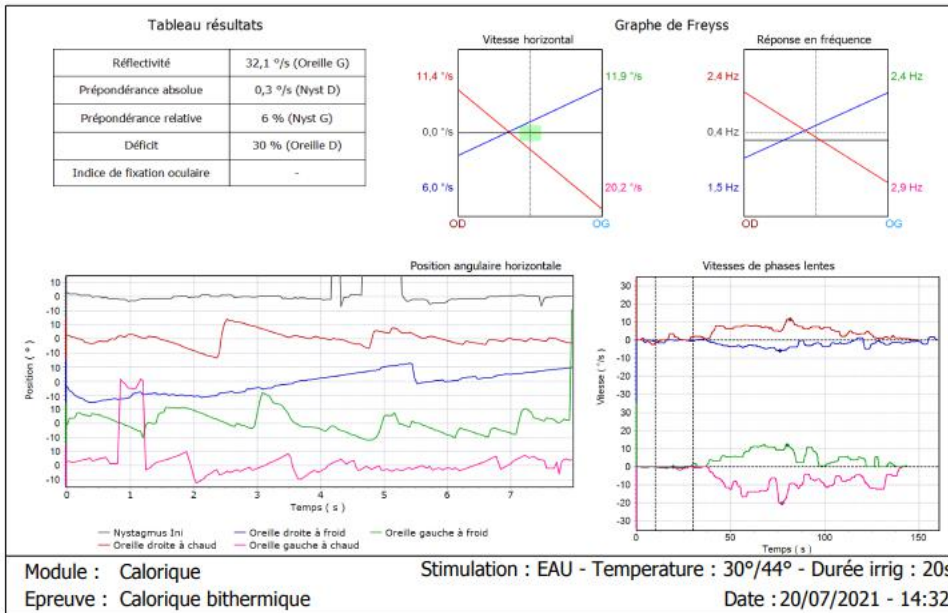
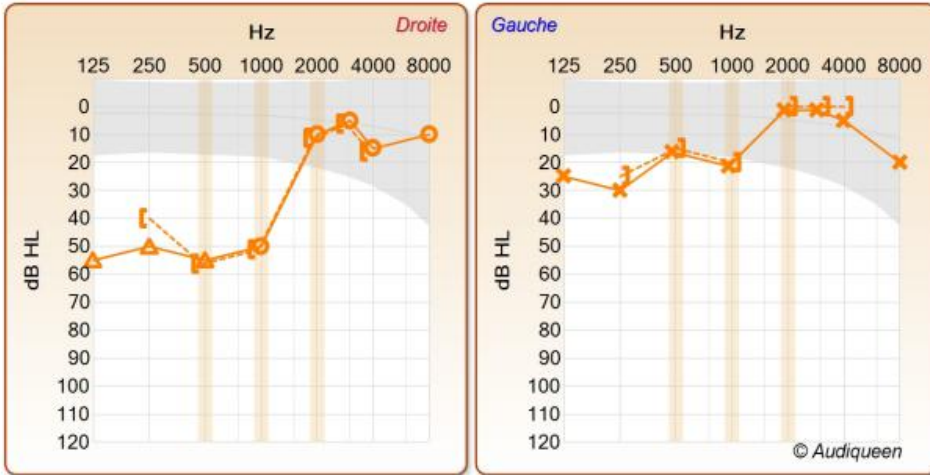
Traitement médicamenteux :

Le traitement n'est pas codifié, il repose sur les hypothèses pathogéniques inflammatoires et thrombotiques.

La durée du traitement dépend de la réponse clinique. L'évolution est souvent monophasique mais fluctuante sur 2 à 4 ans.

- Corticothérapie en bolus relayée par une corticothérapie par voie orale à 1mg/kg/j
- Cures mensuelles de cyclophosphamide jusqu'au contrôle de la maladie
- Cures mensuelles d'immunoglobulines intraveineuses jusqu'au contrôle de la maladie
- Anticoagulants : AVK jusqu'au contrôle de la maladie puis relais par anti-agrégants

Traitement chirurgical : non



[Accès texte complet Fiche](#)



Syndrome de Vogt-Koyanagi-Harada (VKH)

Rédigé par Dr Daniel Lévy (Hôpital Fondation Rothschild, Paris)

Physiopathologie

- on suspecte une maladie auto-immune qui se développerait sur un terrain génétique prédisposant (HLA-DR4 et HLA-Dw53)
- la cible est constituée des tissus contenant des mélanocytes (peau, méninges, rétine, uvée, cochlée, labyrinthe)
- les personnes à peau foncée (Asiatiques, Hispaniques, Amérindiens) sont le plus souvent touchées, avec un âge moyen de début aux alentours de 30 ans

Clinique :

La maladie évolue en **3 phases** : cette évolution séquentielle chronologique est un **critère de diagnostic**

- **Phase prodromique** : symptômes polymorphes non spécifiques
 - **Phase ophtalmologique et neurosensorielle ORL**
 - **Phase de convalescence** : atteinte tégumentaire
-
- Symptômes / Signes vestibulaires : instabilité, vertiges rotatoires brefs
 - Cadre évolutif : durant la phase prodromique ou la phase secondaire de la maladie qui peut durer plusieurs semaines
 - Symptômes / Signes cochléaires :
 - acouphènes
 - surdité de perception uni ou bilatérale sur les aigus, en général modérée et symétrique
 - Symptômes / Signes extra-vestibulaires et cochléaires :
 - **Signes ophtalmologiques** : douleurs oculaires, photophobie, baisse d'acuité visuelle brutale uni ou bilatérale, scotome central
 - **Signes neurologiques** : céphalées, syndrome méningé, faiblesse musculaire, hémiparésie voire hémiplégie, paralysie faciale
 - **Signes cutanés, présent à la phase tertiaire de convalescence** : vitiligo, alopecie, décoloration des sourcils ou des mèches de cheveux

Imagerie

- Scanner : sans intérêt
- IRM cérébrale :
 - méningo-encéphalite
 - multiples plages en hyper signal T2 de la substance blanche et grise. Ces lésions ont un signal élevé sur les séquences de diffusion et un coefficient d'ADC élevé supérieur au parenchyme cérébral

Explorations fonctionnelles

- Audiométrie : Surdité de perception uni ou bilatérale sur les aigus, en général modérée et symétrique
- VNS : normale
- V-HIT : le plus souvent normal ou déficit uni ou bilatéral modéré sur les canaux latéraux

- PEOM : sans intérêt
- Epreuves cinétiques : normales
- Epreuves caloriques : normales ou hypovalence modérée unilatérale
- Autres :
Examens ophtalmologiques :
 - Au fond d'œil : multiples décollements séreux rétiens (DSR) maculaires bulleux
 - En angiographie à la fluorescéine : multiples points hyperfluorescents en tête d'épingle au niveau de l'épithélium pigmentaire

Etiologies

- Maladie auto immune associée à un terrain génétique prédisposant (HLA-DR4 et HLA-Dw53)

Traitement

- Rééducation : sans intérêt
- Traitement médicamenteux : non codifié, le plus souvent corticothérapie en bolus de méthylprednisolone de 1g/j pendant 3 jours avec relais par voie orale de 1mg/kg/j de prednisonne substitué au bout de quelques mois par un traitement immunomodulateur permettant une épargne cortisonique (azathioprine, methotrexate, cyclosporine). La corticothérapie locale permet une guérison plus rapide de l'uvéite antérieure
- Traitement chirurgical : sans intérêt

Accès texte complet Fiche



SEMAINE DE L'EQUILIBRE & DU VERTIGE



SEMAINE DE L'EQUILIBRE & DU VERTIGE

17-23 SEPT 2023



Formes rares de la maladie de Ménière

(forme bilatérale, syndrome de Lermoyez, crise de Tumarkin)

Rédigé par Pr Anne CHARPIOT (Hôpital de Hautepierre, Strasbourg)

Physiopathologie

- hydrops endolymphatique = dilatation du compartiment endolymphatique, voie finale commune à de nombreuses causes locales ou générales (inflammation, saignement ou toute agression de l'oreille interne, schwannome du VIII, modification biochimique des liquides labyrinthiques, modifications hormonales...)
- maladie de Ménière = syndrome clinique associé à un hydrops endolymphatique responsable d'une altération temporaire (puis définitive avec la répétition des épisodes) des fonctions auditives et vestibulaires -> modification de la gamme de réponse en fréquence du système vestibulaire : perte des réponses pour les basses fréquences et conservation des réponses aux stimulations à hautes fréquences (filtre passe-haut)
- dynamique de chaque crise de quelques heures, avec des périodes de susceptibilité (prodromes, période propice aux crises) de durée très variable.
- 3 formes cliniques plus rares en dehors de la forme clinique typique avec crises stéréotypées associant la triade symptomatique classique :
 - **Forme bilatérale** : implique une étiologie générale : autoimmune, inflammatoire...
 - **Crises de Tumarkin** (= catastrophe otolithique ou drop attack) : implique une stimulation otolithique brève et sans prodrome (modification brutale du volume endolymphatique? Rupture du compartiment endolymphatique?)
 - **Syndrome de Lermoyez** : les modifications des liquides de l'oreille interne entraînent une amélioration transitoire de l'audition en même temps que les signes vestibulaires classiques

Clinique :

Symptômes / Signes vestibulaires

- **Ménière classique**
 - triade classique : plénitude d'oreille (prodrome) + acouphènes de tonalité grave + vertige rotatoire pouvant être violent, durant de quelques minutes à quelques heures
 - période post critique avec instabilité, fatigue et signes neurovégétatifs qui peuvent être prolongés
 - crises stéréotypées pour un même patient
- **Forme bilatérale**
 - seuls les signes auditifs permettent de déterminer le côté actif en crise
 - l'atteinte est rarement synchrone, une oreille se manifestant avant l'autre (parfois des années avant)
 - il arrive que les 2 oreilles présentent des crises durant une même période de susceptibilité.
- **Crises de Tumarkin**
 - déroulé caractéristique : pas de prodrome, perte de tonus brutale des extenseurs soit de la tête soit des membres inférieurs le plus souvent, aboutissant à une chute sans réflexe parachute, avec risque de blessure grave (fractures du massif facial, des membres supérieurs...)
 - pas de prodromes
 - répétition possible à intervalle très variable
 - pas de perte de connaissance ni palpitations (différenciée ainsi facilement d'une syncope ou malaise cardio-vasculaire)

- antécédent de crises de Ménière typiques (parfois anciennes) -> survient souvent sur une maladie de Ménière vieillie ou au contraire récente mais très active avec dégradation rapide des fonctions audiovestibulaires
- **Syndrome de Lermoyez**
 - vertige qui fait entendre
 - crise typique d'une triade de Ménière avec signes auditifs et vestibulaires concomitants, mais avec amélioration auditive à l'inverse de la forme classique
 - prodrome = sensation que l'oreille se débouche brutalement (avec parfois sensation d'un claquement), et le vertige suit
 - l'oreille se rebouche à la fin de la crise
 - cette forme peut faire suite ou alterner avec des crises classiques

Durée du vertige

- **forme bilatérale** : quelques minutes à quelques heures (durée classique de la crise de Ménière), en général identique pour chacun des 2 côtés
- **Tumarkin** : très bref et brutal, quelques secondes
- **Lermoyez** : quelques minutes à quelques heures (durée classique de la crise de Ménière)

Cadre évolutif

- **forme bilatérale** : un côté est atteint avant l'autre, évolution imprévisible, parfois retard de plusieurs années avant l'apparition des signes controlatéraux. Les 2 côtés peuvent être actifs durant la même période mais en général une seule oreille entre en crise à la fois.
- **Tumarkin** : sur Ménière vieillie. Les crises peuvent se répéter, en général très espacées (quelques crises par an)
- **Lermoyez** : associé ou succédant à une forme classique, plus rarement d'emblée. Forme très rare.

Facteurs déclenchants

- **forme bilatérale et Lermoyez** : identiques à la forme classique : fatigue, privation de sommeil, perturbation des rythmes biologiques et hormonaux, stress, périodicité annuelle
- absence de déterminisme, rendant la survenue des crises imprévisible et responsable du caractère invalidant.
- **Tumarkin** : aucun facteur déclenchant ni prodrome (dangerosité).

Facteurs soulageant

- Repos

Symptômes / Signes cochléaires

- **formes bilatérales** : symptômes par crises en même temps (ou précédent de peu) les vertiges :

- sensation de plénitude / pression de l'oreille
- surdité sur les graves
- acouphènes à type de bourdonnements

Une seule oreille entre en crise à la fois en général, et le patient peut indiquer quel est le côté actif. Se méfier des formes vieillies où les fluctuations sont moins présentes et les signes vestibulaires parfois seuls ressentis (dans ce cas le côté atteint actif est difficile à déterminer).

- **Tumarkin** : pas de signe cochléaire lors de la chute, côté difficile à déterminer en cas d'atteinte bilatérale
- **Lermoyez** : sensation d'oreille qui se débouche, **amélioration auditive transitoire** (avec audition proche de la normale)

Symptômes / Signes extra-vestibulaires et cochléaires

- Aucun en dehors de l'anxiété qui accompagne le vertige (habituelle dans le cas de vertiges prolongés et récurrents)
- Répercussions socio-professionnelles en cas de vertiges récurrents
- Blessures en cas de crise de Tumarkin

crise de Tumarkin: 2 photos extraites de vidéo



Imagerie

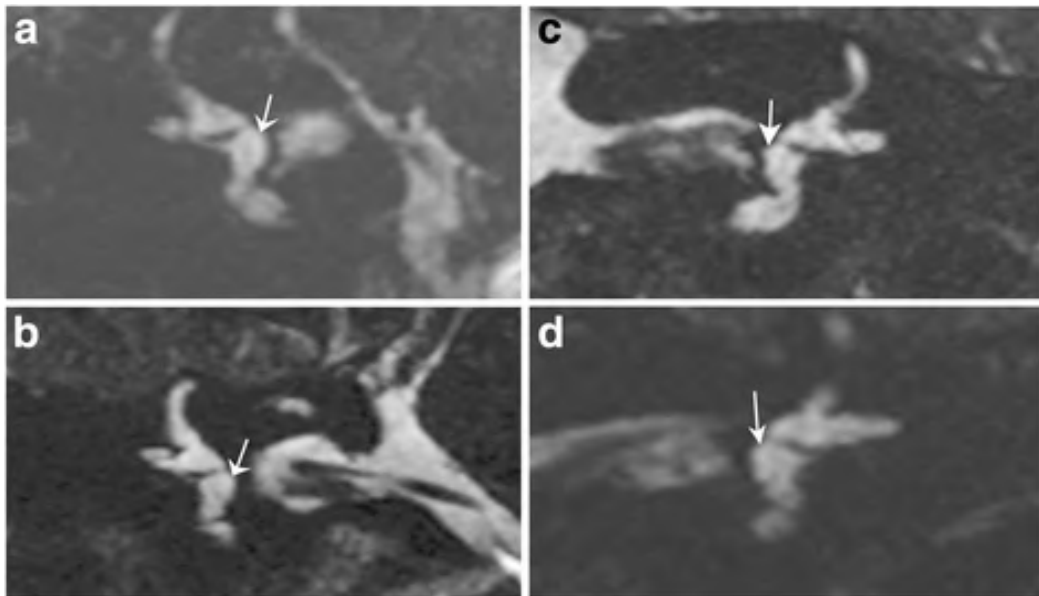
- **Scanner** : sans intérêt
- **IRM** :
 - des conduits auditifs internes et angles pontocérébelleux pour rechercher une cause locale (schwannome du VIII, tumeur du sac endolymphatique) à proposer dans toutes les formes
 - IRM d'oreille interne avec protocole hydrops pour apporter des arguments positifs en cas d'hydrops vestibulaire homolatéral aux symptômes

/!\ L'imagerie montre beaucoup plus de formes d'hydrops bilatéral (1/3 au temps t) que de formes cliniques de Ménière bilatéral (1/10 au cours de l'évolution de la maladie) -> une image bilatérale ne signifie pas forcément un risque de bilatéralisation.

Tumarkin : pas d'image typique même si on évoque comme physiopathologie une rupture du compartiment endolymphatique (aspect évocateur en cas de saccule non visible : « atélectasie » ou « rupture » sacculaire)

IRM hydrops protocole HRT2 (sans injection de gadolinium):

Venkatasamy, A., Veillon, F., Fleury, A. et al. Imaging of the saccule for the diagnosis of endolymphatic hydrops in Meniere disease, using a three-dimensional T2-weighted steady state free precession sequence: accurate, fast, and without contrast material intravenous injection. Eur Radiol Exp 1, 14 (2017).



3T MRI. Four different patients suffering from Meniere disease: a, b, c and d. Coronal T2-weighted gradient-echo FIESTA-C images through the anterior and external ampullas, showing four dilated saccules with an increased saccular height > 1.6 mm (white arrows)



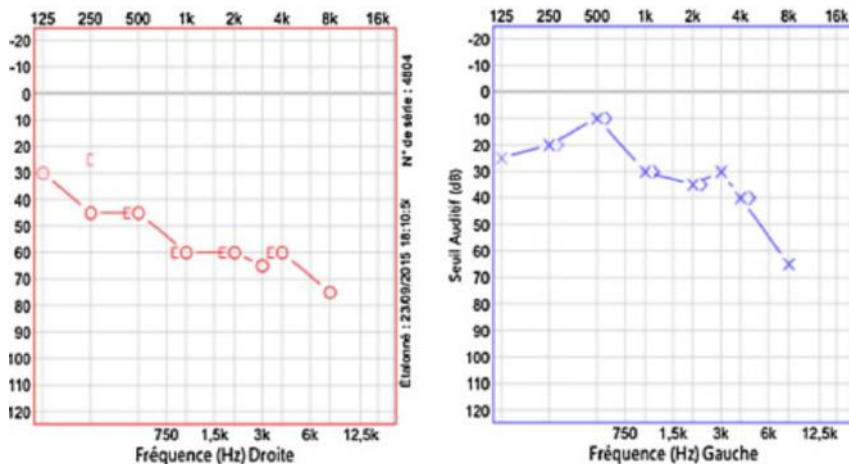
3T MRI. Coronal T2-weighted gradient-echo FIESTA-C in a patient suffering from Meniere disease. The saccule is not clearly visible (arrow), although there are not visible motion artefacts. The absence of visualisation of the saccule can be considered as pathological, as the saccule was always seen in the controls.

Lermoyez : pas de spécificité

Explorations fonctionnelles

Audiométrie : surdité de perception sur les graves, en cuiller, **transitoire** puis avec récupération incomplète au fil de la répétition des crises, aboutissant à une surdité de perception en plateau à -70 dB (**jamais de cophose totale**), avec importantes **distorsions à l'audiométrie vocale** (oreille difficilement appareillable en raison des fluctuations auditives et des distorsions)

- **forme bilatérale** : atteinte bilatérale asynchrone



Audiométrie tonale d'une maladie de Ménière bilatérale, ancienne à droite et plus récente gauche

Tumarkin : en général sur Ménière vieilli, surdité en plateau ne fluctuant plus.

Lermoyez : amélioration auditive objectivable au décours immédiat d'une crise.

VNS :

- pas de nystagmus spontané en dehors des crises
- nystagmus irritatif puis déficitaire lors d'une même crise
- nystagmus déficitaire au décours immédiat d'une crise ou révélé par HST en période de susceptibilité (intercritique)
- pas de spécificité par rapport à la forme classique
- **Tumarkin** : absence de nystagmus

V-HIT : normal avec gains conservés même en cas de forme vieillie

PEOM :

- souvent absents mais non spécifiques
- **Tumarkin** : éventuel argument pour déterminer le côté atteint avec atteinte bilatérale (présence des PEOM fluctuante du côté actif)

Épreuves cinétiques : sans intérêt sauf en cas de vertiges brefs évoquant l'association VPPB/maladie de Ménière. Nystagmus positionnels atypiques fréquents en cas de maladie de Ménière active. Nystagmus caractéristique du VPPB en cas d'association (fréquente).

Épreuves caloriques :

- variables et réponses fluctuantes (très évocateur)
- puis déficit persistant du côté atteint en cas de crises répétées, sans jamais d'aréflexie complète (similitude avec la surdité : fluctuante et transitoire au début puis persistante sur les graves)

Autres :

- le diagnostic est essentiellement clinique
- les épreuves fonctionnelles sont utiles en particulier dans les formes bilatérales anciennes ou Tumarkin sur atteinte bilatérale pour rechercher le côté actif en traquant les fluctuations sur des examens répétés

Etiologies :

- **Formes bilatérales** : maladies auto-immunes / inflammatoires d'oreille interne, causes générales
- **Tumarkin et Lermoyez** : pas de spécificité

Traitement

Rééducation vestibulaire :

- seulement en cas de déficit stabilisé (compensation et nouveau schéma sensoriel comme après toute autre cause de déficit)
- très importante pour faciliter la substitution sensorielle en cas de forme bilatérale (toujours en période non active stabilisée)
- sans intérêt pour les crises de Tumarkin

Traitement médicamenteux :

- classique avec gradation thérapeutique en fonction des répercussions et du caractère plus ou moins invalidant
- traitement maximaliste d'emblée en cas de crises de Tumarkin

Traitement chirurgical ou destructeur visant à une hyporéflexie vestibulaire profonde :

- **forme bilatérale** : à éviter absolument, éviter une aréflexie vestibulaire bilatérale qui est très invalidante de façon permanente (et non par périodes)
- **Tumarkin** :
 - à proposer rapidement au vu de la dangerosité des chutes sans prodromes
 - conduite interdite jusqu'à disparition des crises et hyporéflexie profonde obtenue du côté atteint (avec compensation controlatérale)
 - les injections trans-tympaniques de Gentamcine sont efficaces pour contrôler les crises de Tumarkin : protocole dit « de titration » = 1 injection/mois jusqu'à disparition des crises ou obtention d'une hyporéflexie vestibulaire aux épreuves caloriques et VHIT, maximum 4 injections

Autres :

- **formes bilatérales** : prise en compte du terrain
- **Tumarkin** : éviter toute situation dangereuse jusqu'à résolution (conduite, vélo, travaux en hauteur ou avec risque de blessure, soins de jeunes enfants...) : arrêt de travail

[Accès texte complet Fiche](#)



La Déhiscence du Canal Semi-circulaire Supérieur (DCSS)

Rédigé par Dr Eugen Ionescu (Hôpital Edouard Herriot, Lyon)

Physiopathologie

En cas d'une DCSS :

- **l'énergie acoustique anormalement shuntée** vers la déhiscence, se propage vers le vestibule et le canal semi-circulaire intéressé engendrant l'apparition d'un **vertige et d'un nystagmus spécifique**
- cette **perte d'énergie acoustique** engendrera un déficit de stimulation de l'organe de Corti, qui conduira à une **surdité de transmission** (de l'oreille interne) sur les **basses fréquences**. Celle-ci étant d'autant plus importante aux basses fréquences, qu'il y aurait un effet facilitateur pour la conduction osseuse, généré par la déhiscence.

Clinique

Symptômes vestibulaires

- **vertiges induits** par une **pression** appliquée au niveau du conduit auditif externe, par des **sons forts (phénomène de Tullio)**, ou encore par une **manœuvre de Valsalva** ;

Durée du vertige

- limité à **l'exposition aux facteurs provocateurs** / un état de **déséquilibre permanent** est souvent rapporté

Cadre évolutif

- une fois diagnostiquée, il y a de fortes chances qu'une DCSS devienne **plus symptomatique avec l'âge**

Facteurs déclenchants

- traumatismes crâniens / accouchement / barotraumatisme / effort physique / mouchage / quintes de toux prolongées / constipation

Symptômes cochléaires

- **auto-phonie** avec perception exagérée des sons internes ; **plénitude** de l'oreille ;
- **acouphènes** pulsatiles/non pulsatiles sensibles aux mouvements de la tête ou l'effort physique
- **hypoacousie de transmission** sur les basses fréquences, avec réflexe stapédien conservé.

Symptômes / Signes extra-vestibulaires et cochléaires

- Fatigue, désorientation spatiale, maux de tête incluant la migraine, troubles de l'humeur

Imagerie

Scanner haute résolution

- Reconstructions dans le plan coronal du CSCS (de Pöschl) mettant en évidence la déhiscence = « gold standard » en imagerie

IRM 3T

- Pour contrôler la réussite d'obturation du CSCS après la chirurgie

Explorations fonctionnelles

Audiométrie

- Une règle = identifier *toujours* le seuil en conduction osseuse. Rechercher un Rinne audiométrique à basse fréquence (≤ 2000 kHz). Typiquement le plus grand écart est observé à 250 Hz. Les seuils de conduction osseuse inférieurs à 2kHz sont souvent supranormaux, de 0 à -20 dB voir plus.

VNS

- *Observation directe du phénomène Tullio* : l'audiomètre standard est utilisé pour fournir de sons purs juste au-dessus de 100 dB HL et induire et enregistrer un éventuel nystagmus
- *Test de la fistule* : utilisation d'un tympanomètre pour démontrer le signe d'Hennebert
- *Test au vibreur osseux* : possible nystagmus battant dans le plan de la DCSS. C'est l'équivalent d'un test de Weber en audiométrie

VNG

- Les épreuves caloriques et les tests cinétiques sont peu informatifs

V-HIT

- Peu spécifique car même après une chirurgie on peut observer des gains peu ou pas du tout diminués sur le canal

PEOM

- **Abaissement des seuils d'apparition** des ondes et **augmentation de l'amplitude** de celles-ci
- Facile et fiable dans le diagnostic d'une troisième fenêtre otique localisée sur la portion vestibulaire du labyrinthe
- Exploration fonctionnelle la plus utilisée actuellement pour indiquer la présence d'une DCSS

L'électrocochléographie (ECOG)

- Rapport systématiquement anormalement élevé entre le potentiel de sommation (SP) et le potentiel d'action (AP) est dans l'oreille affectée par une DCSS

Étiologies

- *Théorie congénitale* : défaut du développement osseux foetal et postnatal de l'os temporal
- *Théorie acquise* : augmentation de l'hypertension intracrânienne et des pulsations répétées pourraient dégrader l'os recouvrant le canal semi-circulaire supérieur au fil du temps.

Traitement

Éducation thérapeutique :

- tout moyen permettant de **réduire les variations de pression** auxquelles est soumise la zone de la capsule otique déhiscente tendra à améliorer les symptômes audio-vestibulaires connus :
- diminution de l'effort physique : éviter les activités où l'abdomen, la poitrine ou la tête sont soumis à des variations de pression
- évitement des bruits forts (les atténuateurs sonores peuvent aider)
- éviter le barotraumatisme et le dysfonctionnement de la trompe d'Eustache

Diète :

- Certains auteurs conseillent **l'évitement du sel et de la caféine**. Chez les patients migraineux, l'évitement de certains aliments est également conseillé.

Traitement médicamenteux

- Réduction des variations de pressions exercées au niveau de la DCSS
- **Acétazolamide (Diamox)** : efficace comme **traitement symptomatique**
- Chevauchement significatif des symptômes avec les migraines : en absence d'un traitement antimigraineux les symptômes d'une DCSS peuvent s'accroître

Traitement chirurgical

- Diminution de la compliance de la zone déhiscente -> réduction significative de l'effet des ondes de acoustiques dirigées vers les capteurs de l'oreille interne
- Pas de recommandations pour les indications chirurgicales, mais la découverte fortuite d'une déhiscence isolée sur le scanner n'est pas une indication

Trois techniques possibles, parfois combinées :

- **plugging du CSS** par voie trans-mastoïdienne = fermeture du CSS (technique la plus utilisée)
- **capping du CSS** = réparation du toit du CSS par voie sus-pétreuse
- **comblement de la fenêtre ronde**

La rééducation vestibulaire

- La DCSS est une vestibulopathie fluctuante. Si un patient porteur d'une DCSS est stabilisé par intervention médicale et/ou chirurgicale, la rééducation vestibulaire est utile. Traiter une personne avec une DCSS pour des phénomènes Tullio par kinésithérapie vestibulaires est inefficace et illogique.

Accès texte complet Fiche





- Pour la troisième année consécutive, deux projets seront labélisés « Prix de l'année GDRV » afin de soutenir leurs démarches de levée de fond auprès des organismes nationaux et internationaux et des fondations
 - Des aides de 2000€ et 1000€ seront attribués aux deux projets lauréats par le comité d'experts du GDRV
- Pour les informations pratiques: voir la rubrique « Prix annuel du GDRV » sur <http://gdrvertige.com>

MIGRAINE VESTIBULAIRE

Rédigé par Drs Daniel Levy et Audrey Maudoux

Physiopathologie

Plusieurs hypothèses sont avancées mais aucune n'a été démontrée.

La plus ancienne hypothèse repose sur l'ischémie transitoire liée à la vasoconstriction durant la phase d'aura migraineuse.

Une autre hypothèse est celle de propagation d'une vague d'hyper excitabilité neuronale suivie d'une phase de dépression et d'hypoexcitabilité neuronale durant plusieurs minutes qui s'étendrait au cortex pariéto insulaire vestibulaire.

Mais l'hypothèse principale est celle d'une activité neuronale altérée au sein du système trigémino vasculaire et des centres nociceptifs du tronc cérébral :

- Le CGRP (calcitonin gene related peptide) est un neuropeptide impliqué dans le fonctionnement du système trigémino-vasculaire dont l'activation sous-tend la céphalée migraineuse. Il est libéré au cours de la crise et déclenche l'inflammation neurogène et vasodilatation. Il est également présent dans les cellules ciliées du système vestibulaire et pourrait augmenter l'hypersensibilité du système vestibulaire aux stimulations.
- D'autres neurotransmetteurs comme la sérotonine, la dopamine et la noradrenaline jouent également un rôle dans les phénomènes migraineux en modulant ou en augmentant l'activité neuronale du système trigémino-vasculaire.

Clinique

La migraine vestibulaire est considérée comme une des causes les plus fréquentes de vertiges chez l'adulte et l'enfant. La prévalence est estimée dans la population générale entre 1% et 2.7% et entre 11% et 13% dans les centres spécialisés de vertiges.

La très grande majorité des patients sont des femmes (65 à 85%)

Il existe des formes familiales à transmission autosomique dominante.

Les critères de diagnostics ont été validés et révisés en 2018 par un accord entre le comité de classification de l'international Headache Society et le comité de classification des désordres vestibulaires de la Barany Society . (voir tableau figure 1 en bas de page)

Pour l'adulte on distingue la migraine vestibulaire certaine et la migraine vestibulaire probable.

Pour l'enfant on distingue trois entités cliniques : le vertige récurrent de l'enfant, la probable migraine vestibulaire de l'enfant et la migraine vestibulaire de l'enfant.

Il faut retenir que les sensations vertigineuses ne sont pas forcément corrélées et concomitantes des céphalées migraineuses.

Symptômes / Signes vestibulaires :

Les patients peuvent présenter des vertiges rotatoires vrais ou une instabilité ou les deux symptômes.

- Les vertiges rotatoires vrais :

- Vertige rotatoire vrai spontané de durée variable de quelques secondes à plusieurs jours.

- Vertige positionnel (mais qui présente des atypies et ne respecte pas les critères stricts d'un VPPB).
- Vertige induit par les mouvements de tête.
 - Les instabilités

Sensation pseudo ébrieuse, sensation de tangage, sensation de balancement, sensation d'inclinaison.

Des analogies telles que se sentir ivre ou avoir le mal de mer, descendre d'une montagne russe ou d'un manège, ou même marcher sur un nuage ou sur des oreillers sont également couramment utilisées par les patients.

- **Durée du vertige** : De 5 minutes à 72 heures.
- **Facteurs déclenchants** : Manque de sommeil, fatigue, stress, luminosité intense, stimuli visuels (comme être dans la foule, devant les écrans et surtout le défilement rapide des images), les mouvements.
- **Facteurs soulageant** : le calme, le sommeil, le repos, l'obscurité
- **Symptômes / Signes cochléaires** : Phonophobie, acouphène et fluctuation auditive peuvent accompagner les crises.
- **Symptômes / Signes extra-vestibulaires et cochléaires** :
 - Symptômes céphalalgiques : céphalées migraineuses typiques pulsatiles, unilatérales ou à bascule durant plusieurs heures à plusieurs jours, fond douloureux chronique quotidien, nuchalgies.
 - Symptômes neurovégétatifs : palpitations, sueurs, nausées, vomissements
 - Symptômes d'hyper sensibilité sensorielle : photophobie, phonophobie, intolérance aux odeurs, intolérance au mouvement, mal des transports.

Imagerie

Scanner : normal

IRM : normale dans la majorité des cas. Cependant l'existence de lésions de type leucopathie vasculaire ou de lacunes ischémiques chez une femme jeune non hypertendue doit faire évoquer ce diagnostic.

Explorations fonctionnelles

- Audiométrie :
 - Le plus souvent normale.
 - Rarement on peut observer lors des crises des épisodes de surdité de perception fluctuante sur les graves (mimant une crise d'hydrops) ou sur les aigus (mimant une surdité brusque neuro sensorielle)
- VNS :
 - Le plus souvent normal.
 - Rarement nystagmus spontané.
 - Fréquemment nystagmus de position mais ne remplissant pas les critères d'un VPPB : non épuisable, ne correspondant pas au canal stimulé.
- V-HIT : normal.
- PEOM :
 - Le plus souvent normaux.

- Fréquemment chez environ 30% des patients on peut observer même en période une diminution d'amplitude unilatérale principalement sur les PEO utriculaires.

Epreuves cinétiques : normale ou prépondérance directionnelle unilatérale significative entre 2°/s et 5°/s.

Epreuves caloriques :

- Le plus souvent normales.
- Fréquemment hypovalence vestibulaire unilatérale généralement modérée de 20% à 50%.

Diagnostique différentiel

- Maladie de Ménière
- Persistent postural-perceptual dizziness (PPPD)
- Paroxysmie Vestibulaire
- Vertiges positionnels paroxystiques bénins (VPPB)
- Ataxie Episodique

Traitement

1. Mesures hygiéno-diététiques :

Identification des facteurs favorisants et mise en place de modifications du mode de vie, notamment la qualité du sommeil et certains aliments.

2. Compléments alimentaires : CoenzymeQ10, mélatonine.

3. Traitement des crises migraineuses céphalalgiques et vestibulaires dès d'installation des premiers symptômes :

AINS (Ibuprofène, Chrono indocid), aspirine, acétyl leucine (Tanganil), association de doliprane+cafeine+codeine (Prontalgine) ou de doliprane+cafeine (Claradol caféiné)

triptans (mais pas en phase d'aura, uniquement en phase céphalalgique)

4. Traitement de fond :

A. En première intention choix entre trois classes thérapeutiques en fonction des contre-indications et des effets secondaires possibles selon les patients.

Le traitement doit durer plusieurs mois avec une réévaluation de l'efficacité et des effets secondaires à un mois, trois mois et six mois.

Choix entre :

- Traitements à visée vasculaire :

En première intention les inhibiteurs calciques (flunarazine, isoptine), ou les bêtabloquants (propranolol).

- Antidépresseurs tricycliques type amytriline (Laroxyl) en commençant à faible posologie avec une augmentation progressive des doses.
- Antiépileptiques (topiramate)

B. En seconde intention en cas d'échec des traitements précédents :

- Antagonistes des récepteurs de l'angiotensine II (Candesartan)
- Antagonistes des récepteurs de la sérotonine (Venlafaxine)

C. En cas d'échec des traitements conventionnels, injections de toxine botulique en centre spécialisé de traitement de la douleur.

Concernant l'enfant, aucune recommandation concernant la prise en charge thérapeutique de la migraine vestibulaire n'a été établie, l'existence de données sur l'efficacité des traitements médicamenteux dans les migraines vestibulaires de l'enfant est limitée et peu de traitements sont officiellement labélisés dans ce cadre. La prise en charge se réalise en fonction de l'importance des symptômes et en accord avec les parents. Celle-ci s'inspire des traitements préconisés dans le traitement de la migraine chez l'adulte.

Migraine Vestibulaire de l'enfant.	Probable migraine vestibulaire de l'enfant.	Vertige récurrent de l'enfant (Anciennement vertiges paroxystiques de l'enfant)
A. Au moins 5 épisodes de symptômes vestibulaires d'intensité moyenne à sévère, durant de 5 minutes à 72 heures	A. Au moins 3 épisodes de symptômes vestibulaires d'intensité moyenne à sévère, durant de 5 minutes à 72 heures	A. Au moins 3 épisodes de symptômes vestibulaires d'intensité moyenne à sévère, durant de 1 minutes à 72 heures
B. Histoire actuelle ou passé de migraine avec ou sans aura.	B. Uniquement la présence d'un critère B ou C de la migraine vestibulaire de l'enfant.	B. Aucun des critères B ou C de la migraine vestibulaire de l'enfant.
C. Au moins la moitié des épisodes sont associés à au moins une des caractéristiques migraineuses suivantes : 1 – Au moins 2 des 4 caractéristiques suivantes : a. Douleur hémicranienne b. Pulsatile c. Douleur sévère à modérée d. Aggravation par les activités sportives 2- Photophobie – Phonophobie 3- Aura visuel		
D. Age <18 ans	C. Age <18 ans	C. Age <18 ans
E. Pas mieux expliqué par un autre diagnostic de migraine, par un autre trouble vestibulaire ou une autre pathologie.	D. Pas mieux expliqué par un autre diagnostic de migraine, par un autre trouble vestibulaire ou une autre pathologie.	D. Pas mieux expliqué par un autre diagnostic de migraine, par un autre trouble vestibulaire ou une autre pathologie.

Figure 1: Critères diagnostiques de la migraine vestibulaire chez l'adulte et chez l'enfant
Vestibular migraine: Diagnostic criteria (Update)¹ Literature update 2021 Consensus document of the Bar' any Society and the International Headache Society
Journal of Vestibular Research 32 (2022) 1–6 DOI:10.3233

1. Vestibular migraine

- A. At least 5 episodes with vestibular symptoms¹ of moderate or severe intensity², lasting 5 min to 72 hours³
- B. Current or previous history of migraine with or without aura according to the International Classification of Headache Disorders (ICHD-3)⁴
- C. One or more migraine features with at least 50% of the vestibular episodes⁵:
 - headache with at least two of the following characteristics: one sided location, pulsating quality, moderate or severe pain intensity, aggravation by routine physical activity
 - photophobia and phonophobia⁶,
 - visual aura⁷
- D. Not better accounted for by another vestibular or ICHD diagnosis⁸

2. Probable vestibular migraine

- A. At least 5 episodes with vestibular symptoms¹ of moderate or severe intensity², lasting 5 min to 72 hours³
- B. Only one of the criteria B and C for vestibular migraine is fulfilled (migraine history *or* migraine features during the episode)
- C. Not better accounted for by another vestibular or ICHD diagnosis⁸

[Accès texte complet Fiche](#)



Vestibulopathies bilatérales et atélectasie vestibulaire

Rédigé par Charlotte Hautefort (Hôpital Lariboisière, Paris) / Christian Van Nechel (Clinique des vertiges, Bruxelles) / Ulla Duquesne (Clinique des vertiges, Bruxelles) / Michel Toupet (Centre d'Explorations Fonctionnelles Otonéurologiques Falguière, Paris) / Association Française des Vestibulopathies Bilatérales

Clinique

- **Les symptômes sont ceux des déficits vestibulaires bilatéraux, idiopathiques ou non (différentes entités voisines) :**
- **Ataxie vestibulaire** : trouble de l'équilibre qui apparaît à chaque fois que le patient ferme les yeux, ou qu'il se déplace dans une zone d'obscurité et même de pénombre, ou encore qu'il marche sur un sol trompeur
- **Oscillopsie** : flou visuel qui apparaît dès qu'il bouge la tête. L'oscillation lente de la tête en marchant, ou en conduisant sa voiture sur terrain caillouteux peut suffire.
- **Durée du vertige** :
 - vrai vertige peu présent, comparativement à l'instabilité
 - possible vertige inaugural, en une fois ou en deux (tableau de « névrite » en deux temps), parfois absent, laissant place à un déséquilibre comme dans l'atteinte ototoxique
 - possibles débuts trompeurs : pseudo Ménière, pseudo signe de Tullio dans le cadre de l'atélectasie bilatérale
- **Cadre évolutif** :
 - déficit vestibulaire bilatéral définitif dans la plupart des cas
 - instabilité et oscillopsie persistent, mais le patient s'habitue
 - avec le vieillissement : atteintes proprioceptives, visuelles et cérébrales compliquent la symptomatologie de déséquilibre et d'oscillopsie
- **Facteurs aggravants** :
 - atteintes visuelles, proprioceptives et neurologiques
 - obscurité / sol irrégulier
- **Facteurs soulageant** : vie plus tranquille, limitant les mouvements de tête
- **Symptômes et signes cochléaires** :
 - souvent absents
 - hormis atteinte ototoxique / neurofibromatose bilatérale / maladie auto-immune type Cogan
- **Symptômes et signes extra-vestibulaires** : possible ostéoporose plus précoce en cas d'atteinte otolithique

Imagerie :

- **Scanner injecté des rochers** :
 - possible mise en évidence de neurofibromatose bilatérale
 - possible prise de contraste labyrinthique (inflammation)
- **I.R.M. en protocole hydrops** :
 - 75 % d'**atélectasie bilatérale** de l'endolymphe de la *pars Superior* des 2 oreilles internes (disparition de l'espace endolymphatique de cette région de l'oreille interne)
 - possible rupture de la barrière hémato labyrinthique

Explorations fonctionnelles :

- **Audiométrie** :
 - normale dans la majorité des cas
 - rares cas de maladie auto-immune, de neurofibromatose bilatérale, ou d'atteinte ototoxique qui seront évoqués selon les anomalies audiométriques
- **VNS** : pas d'anomalie originale
- **V-HIT** :
 - gains très faibles (inf à 0.6)
 - saccades de rattrapage à chaque fois

- **PEOM** : possibles réponses faibles dans certains cas
 - atteinte bilatérale des potentiels évoqués utriculo-oculaires fréquente
 - possible atteinte des potentiels évoqués sacculo-coliques
 - **Epreuves cinétiques** : elles sont essentielles
 - l'épreuve vestibulaire rotatoire pendulaire constate des réponses très faibles (c'est toujours le critère de vitesse de la phase lente des nystagmus qui est important)
 - **Epreuves caloriques** :
 - déficit vestibulaire bilatéral : réponses trop faibles aux 4 stimulations caloriques (vitesse de la phase lente du nystagmus <3°/seconde)
- Autres :**
- **L'épreuve cervicale pendulaire** : apparition d'un **réflexe cervico-oculaire** absent chez les sujets sains
 - **Acuité Visuelle Dynamique** : quantifie l'oscillopsie
 - **Posturographie multi sensorielle** :
 - **déséquilibre majeur sur plateau instable les yeux fermés et surtout sous stimulation optocinétique**
 - chiffre l'instabilité ainsi que ses suppléances sensorielles possibles proprioceptives et visuelles

Autres examens :

- **bilan biologique** de haute spécialité avec sérotonine plasmatique, vitamines B1, B3, B6, B12, facteurs de coagulation et de risque de micro-thrombose
- **Etiologies :**
 - **idiopathiques** : 51%
 - **toxique et métabolique** : 13 - 21%
 - **post-infectieux** : 3,8 - 12%
 - **auto-immun** : 10%
 - **génétique** dont **CANVAS** (Cereballar Ataxia – Neuropathy – Vestibular Areflexia Syndrome) : 10 %

Traitement :

- **Médicamenteux :**
 - Aucun pour les formes idiopathiques
 - Causes non-idiopathiques telles que les maladies auto-immunes : corticothérapie
- **Rééducation :**
 - rééducation vestibulaire classique très décevante pour tous
 - autre rééducation : celle de la posture et du gainage (yoga, tai-chi) : aide le patient à mettre en place des suppléances proprioceptives utiles à la vie quotidienne
- **Prise en charge globale nécessaire :**
 - psychothérapie / sophrologie / thérapie comportementale et cognitive / participation à des clubs de patients telle l'association française de vestibulopathies bilatérales (AFVB)
- **Traitement chirurgical :**
 - plusieurs équipes mondiales travaillent sur les implants vestibulaires pleins d'espoir mais encore imparfait

Accès texte complet Fiche



Cerebellar Ataxia, Neuronopathy, Vestibular Areflexia Syndrome

➤ Rédigé par Pr Caroline Froment Tilikete & Dr Ruben Hermann (Hôpital Pierre Wertheimer & Hôpital Edouard Herriot, Lyon)

Physiopathologie :

- Origine **génétique récessive** : expansion biallélique intronique du gène RFC1 qui code une protéine impliquée dans la réparation de l'ADN -> atteinte progressive à l'âge adulte des nerfs périphériques, des nerfs vestibulaires et du cervelet

- expansions monoalléliques relativement fréquentes dans la population expliquant un grand nombre de formes sans contexte de consanguinité

Clinique :

- Entrée dans la maladie souvent dans la 5^{ème} décennie avec ataxie très lentement progressive par association ± complète de la **triade neuropathie sensitive pure + déficit vestibulaire bilatéral + ataxie vestibulaire pure**

- **Neuropathie sensitive pure** : obligatoirement présente, peut être isolée, sinon précède toujours les autres atteintes

- **Toux chronique** précoce à bilan négatif (2/3 des cas)
- **Ataxie sensitive** majorée à l'occlusion des yeux et dans l'obscurité
- **Déficit** des différents modes **de sensibilité** (notamment proprioceptive) souvent discret
- **± Abolition des réflexes ostéotendineux** (non systématique)
- **Douleurs neuropathiques**, dont la topographie la plus caractéristique est aux **membres supérieurs**
- **Troubles dysautonomiques** (hypotension artérielle orthostatique, troubles érectiles, ...) peuvent apparaître dans l'évolution

- **Atteinte vestibulaire :**

- **Aréflexie** en général **bilatérale, symétrique et profonde**
- **Déficit du réflexe vestibulo oculaire (RVO)** au Head Impulse Test
- **± oscillopsie aux déplacements** en général absente (atteinte progressive)

- **Atteinte cérébelleuse essentiellement axiale :**

- Démarche ébrieuse / Instabilité les yeux ouverts / Hypotonie / Asynergie posturale
- Dysarthrie / Fausses routes
- Dymétrie / Adiadococinésie segmentaire
- Poursuite oculaire saccadée / Nystagmus des regards excentrés / Nystagmus vertical battant vers le bas
- Dans la plupart des cas, les patients gardent une **capacité de marche au-delà de 75 ans**

Dans la forme complète, l'association d'un déficit du RVO et d'un déficit de la poursuite oculaire rend compte d'un **signe très spécifique de la maladie : le réflexe visuo-vestibulo-oculaire (RVVO) est déficitaire (saccadique)**

Imagerie :

- IRM encéphalique : **atrophie cérébelleuse** à prédominance **vermienne** antérieure et dorsale, dans la forme complète de la maladie
- IRM médullaire (non systématique) : **atrophie** avec parfois **hypersignaux T2 des cordons postérieurs**

Explorations fonctionnelles :

VNS : nystagmus du regard excentré et/ou nystagmus battant vers le bas

V-HIT : profondément déficitaire dans la forme complète

Mouvements oculaires visuellement guidés : poursuite oculaire saccadée (Fig 1), saccades hypermétriques

Épreuves cinétiques : **RVVO déficitaire (gain < 0,40)**, RVO déficitaire, IFO peut être faussement normal du fait du RVO déficitaire

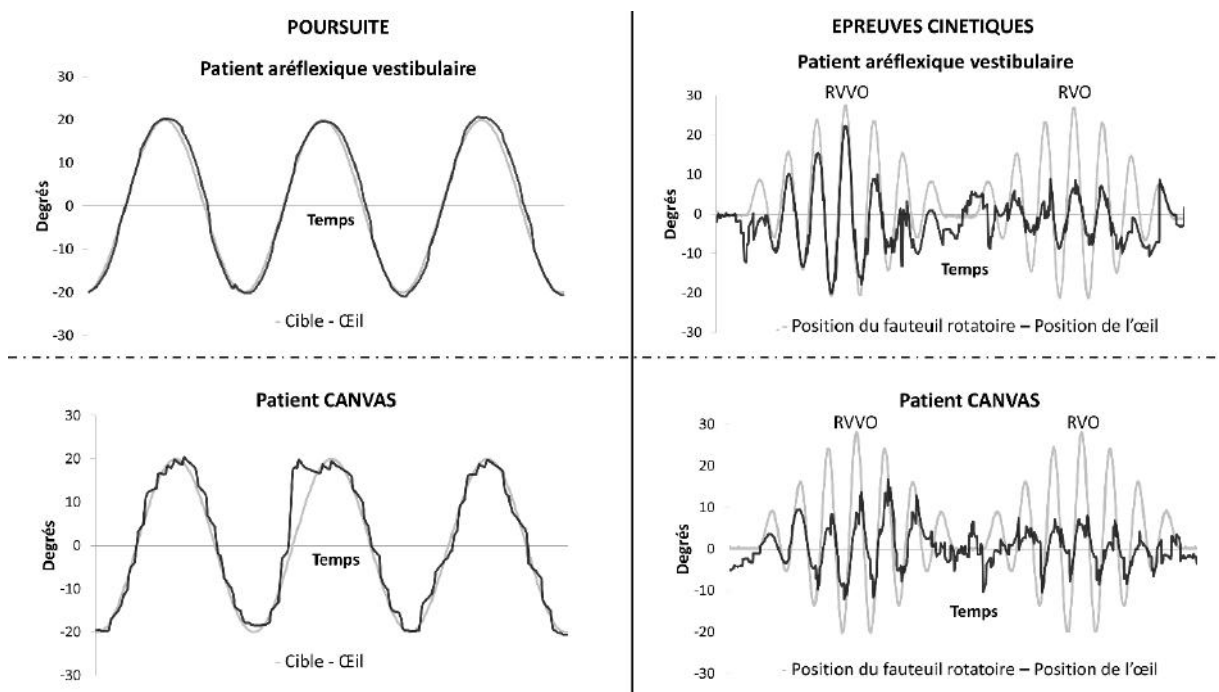


Fig 1 : Exemple d'enregistrements oculomoteur d'un patient présentant une aréflexique vestibulaire isolée (en haut) et d'un patient atteint de CANVAS. La poursuite oculaire (à gauche) est saccadée en cas de CANVAS. Lors des épreuves rotatoire (à droite) le Réflexe Visuo-Vestibulo-Oculaire (RVVO) est déficitaire uniquement en cas de CANVAS. Le réflexe vestibulo-oculaire est déficitaire dans les deux cas.

Epreuves caloriques : déficit profond aux épreuves chaudes et froides.

ENMG : neuropathie sensitive axonale non longueur dépendante assez caractéristiques d'une neuropathie

Traitement :

Rééducation :

- kinésithérapie vestibulaire (pour l'atteinte vestibulaire)
- kinésithérapie classique (pour l'ataxie mixte)
- orthophonie (pour la dysarthrie et les fausses routes d'origine cérébelleuse)

Traitement médicamenteux :

- traitement des douleurs neuropathiques
- traitement des nystagmus centraux
- traitement des troubles dysautonomiques

[Accès texte complet Fiche](#)

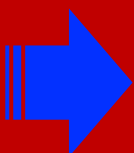


Appel à Dons - Campagne 2023

« Aidez la recherche sur le vertige...



... Faites un don »



- Donner c'est sûr et facile via la Fondation du CNRS
- Il vous suffit de vous connecter sur le site <http://gdrvertige.com> à la rubrique [Campagne de dons](#) et de suivre les instructions
- Merci pour votre soutien!

PERSISTANT POSTURAL-PERCEPTUAL DIZZINESS (PPPD)

Rédigé par Dr Pierre Reynard (Hôpital Edouard Herriot, Lyon)

Physiopathologie

- **trouble fonctionnel chronique de l'équilibre** correspondant à un bouquet de symptômes, se développant par le biais d'un processus dynamique affecté par des facteurs psychologiques et organiques
- pour environ **70 % des patients, une pathologie vestibulaire** (névrite vestibulaire, VPPB...), **neurologique** entraînant des vertiges, instabilité ou déséquilibre, ou **psychiatrique** est à **l'origine du trouble**
- **développement possible sur affection aiguë** : symptômes sont présents au fur et à mesure de la récupération pour devenir persistants
- **développement possible sur affection chronique** : symptômes de développement lent et d'aggravation progressive
- les personnes qui réagissent aux symptômes par un **niveau élevé d'anxiété** semblent **plus susceptibles d'évoluer vers un PPPD** : chez environ 30 % des patients, le PPPD commence par une détresse psychologique aiguë et évolue ensuite vers le trouble fonctionnel
- des études récentes utilisant l'IRM fonctionnelle ont montré que les zones cérébrales responsables de l'orientation spatiale, de l'intégration multisensorielle et de la vigilance pourraient être moins développées chez les patients atteints de PPPD

Clinique (basée sur les critères diagnostiques de la société Barany)

- **Symptômes vestibulaires** :
 - déséquilibre, instabilité ou vertiges rotatoires évoluant depuis plus de 3 mois
 - durée prolongée (plusieurs heures) mais intensité variable au cours de la journée
 - pas nécessairement présents en permanence
- **Facteurs déclenchants** : pas de facteur déclenchant spécifique mais **3 facteurs d'exacerbation** :
 - position debout
 - mouvement passif ou actif
 - exposition à des stimuli visuels mobiles (circulation, foule) ou complexes
- **Il ne s'agit pas d'un diagnostic d'exclusion**

Cadre évolutif

- Symptômes présents depuis ≥ 3 mois
- Symptômes $> 1j/2$

Imagerie

- **IRM et TDM** : aucun argument pour ce diagnostic, mais possibles éléments en faveur d'une pathologie (vestibulaire par exemple) ayant entraîné le PPPD

Explorations fonctionnelles

- Aucun élément pathognomonique de PPPD
- Peut orienter vers une pathologie vestibulaire coexistante

Étiologies

- 70% des cas : déclenchés par des événements qui provoquent des vertiges, une instabilité, des déséquilibres (syndromes vestibulaires aigus, épisodiques ou chroniques, maladies neurologiques, maladie psychiatrique)
- souvent en lien avec des désordres psychologiques (anxiété, dépression...) et pouvant également favoriser à la longue l'apparition de ces troubles. L'anxiété importante et l'hypervigilance à l'égard des symptômes initiaux favorise le PPPD

Traitement

Une prise en charge **pluridisciplinaire** est indispensable.

- Rééducation vestibulaire:
 - après avoir éliminé des troubles ophtalmologiques ou orthoptiques
 - après avoir recherché l'existence d'une pathologie vestibulaire ou neurologique requérant une prise en charge spécialisée
- Prise en charge d'une anxiété sous-jacente +++
 - psychologique :
 - par tout le personnel médical et paramédical intervenant dans la prise en charge, voire par du personnel spécialisé (psychologue, psychiatre) : le but est par exemple d'éviter précocement que le patient se focalise sur une sensation vertigineuse, ou de déséquilibre
 - psychothérapie type TCC ou autres méthodes
 - +/- médicamenteuse à visée anxiolytiques par anti-dépresseurs :
 - 1^{ère} intention : inhibiteurs sélectifs de la recapture de la sérotonine (ISRS) : fluvoxamine (Luvox®) / paroxétine (Paxil®) / sertraline (Zoloft®)
 - 2^{nde} intention : inhibiteurs de recapture de la sérotonine et de la noradrénaline (IRSN)
- Quelques études en cours :
 - stimulations électriques transcrâniennes appliquées sur le scalp
 - protocoles de rééducation particuliers

Accès texte complet Fiche



Syndrome du mal de débarquement

Rédigé par Dr Pierre Reynard (Hôpital Edouard Herriot, Lyon)

Physiopathologie

- **perception subjective persistante** d'une **sensation de vection persistante** survenant dans les **suites** d'une exposition à un **mouvement passif** (voyage en mer+++ , avion, voiture, train, vol spatial, séance de réalité virtuelle)
- +/- accompagnées de **véritables troubles du contrôle postural**
- à distinguer du **mal de débarquement** (non syndromique), **transitoire (48h)**, beaucoup plus fréquent et n'entraînant **pas de retentissement sur la qualité de vie**
- **durée d'exposition au stimulus déclenchant controversée** (minimum de 2h, certains auteurs évoquent une durée minimale beaucoup plus longue)
- prévalence > chez les **femmes** (surtout vers la ménopause)
- une migraine a souvent été reportée en association avec ce syndrome, de même que des cinétoses, mais le lien reste à établir
- plusieurs études récentes utilisant des **techniques de neuro-imagerie** : IRM fonctionnelle, TEP-TDM au 18-FDG : évocation d'une **hyperactivité dans certaines zones cérébrales** (notamment le système limbique en lien avec les émotions et le cortex préfrontal dorsolatéral en lien avec les fonctions exécutives, la planification, les émotions et la modulation du comportement).
- il est classiquement admis par certains auteurs que chez les sujets ayant un déficit vestibulaire avancé, on ne retrouve pas de SMD, probablement par absence de stockage de vitesse (constante de temps du réflexe vestibulo-oculaire (RVO) très courte); il pourrait alors exister une **origine vestibulaire au déclenchement du SMD**

Clinique :

- **Symptômes vestibulaires :**
 - sensation constante de balancement, de bercement, d'oscillations, de vacillement, de rebondissement, d'instabilité, de déséquilibre
 - possible instabilité posturale
- **Cadre évolutif :**
 - durée variable mais > 48 heures
 - possible persistance des symptômes pendant des mois voire des années
 - disparition spontanée < 6 mois le plus fréquemment, mais possible forme chronique et possible récédive
- **Facteurs déclenchants :**
 - initial = mouvement passif
 - dans les suites : symptômes constants
- **Facteurs soulageant :**
 - vection passive ou active
- **Symptômes / Signes cochléaires :**
 - Aucun

- **Symptômes / Signes extra-vestibulaires et cochléaires :**
 - possible association à céphalées, flou visuel, nausées, troubles cognitifs, désorientation, kinésiophobie, photophobie, migraines, agoraphobie, anxiété, dépression, insomnie

Imagerie :

- TDM et IRM cérébrale et des CAI : normaux (élimination de diagnostics différentiels)

Explorations fonctionnelles :

- Vestibulaires : normales
- Audiologiques : normales

Traitement :

Challenge sur le plan thérapeutique

- Prise en charge d'un trouble anxieux sous-jacent (méditation, psychologie, règles hygiéno-diététiques)
- Traitement médicamenteux :
 - **en cas de prolongation des symptômes** en particulier s'il existe un retentissement sur le moral et la qualité de vie, les **benzodiazépines** et **inhibiteurs de la recapture de la sérotonine** sont utilisés
- Rééducation vestibulaire : possible amélioration pour certains patients, possible aggravation pour d'autres
 - techniques d'**habituation**
 - stimulations **optocinétiques**
 - exercices de **travail de l'équilibre**
 - possible **réexposition progressive à des mouvements passifs** : voyages courts en voiture par exemple. Il est déconseillé de réexposer les patients à des mouvements passifs prolongés (risque d'aggravation des symptômes)
- En cours d'étude :
 - **neuromodulation** des régions cérébrales potentiellement en cause dans la genèse du syndrome (notamment le cortex préfrontal dorsolatéral)
 - **protocoles particuliers de rééducation** : alors que certaines études ont avancé l'hypothèse que chez certains sujets → à risque de SMD- le RVO pouvait être « mal adapté » dans les différents plans (i.e torsionnel, horizontal et vertical, respectivement roll, yaw et pitch) lors de rotations de l'extrémité céphalique, un travail de modulation du RVO pourrait alors être tenté, en utilisant des rotations de la tête dans divers plans, à la fréquence de balancement du patient mesurée par le biais de plateformes de posturographie, pendant qu'une stimulation visuelle optocinétique est administrée simultanément

Accès texte complet Fiche



EMBRYOPATHIE A CMV

Rédigé par Dr Audrey Maudoux et Pr Natacha Teissier (Hôpital Robert-Debré, APHP, Paris)

Introduction

- infection congénitale à cytomégalovirus (cCMV) = **principale cause infectieuse de troubles du développement, d'atteintes neurologiques** et de **surdité neurosensorielle acquise** chez les enfants de 1 à 4 ans
 - en France, le cCMV touche **0,4-0,5% des naissances**
 - environ **10 %** des cCMV sont **symptomatiques à la naissance** avec un taux de **mortalité** allant jusqu'à **5 à 10 %**
 - **présentation clinique** à la naissance **très variable** : d'un seul symptôme isolé à une atteinte multiviscérale
- probable **tropisme viral** du CMV pour l'**oreille interne** montré par la forte prévalence de surdité neurosensorielle chez les enfants infectés congénitalement et les études anatomopathologiques (**figure 1**)
 - prévalence des **troubles vestibulaires** probablement sous-estimée et **supérieure à celle des pertes auditives** (14 à 90.4% chez les enfants symptomatiques à la naissance)
 - **facteurs prédictifs d'atteinte de l'oreille interne** :
 - existence de lésions à l'imagerie anténatale et/ou néonatale
 - infection du premier trimestre (et de la première partie du second semestre, il ne faut donc pas sous-estimer les atteintes fonctionnelles liées à des infections légèrement plus tardives)

Physiopathologie

- - **transmission materno-fœtale trans-placentaire** à l'occasion d'une virémie
- stade précoce de la virémie : possible **pénétration directe** des particules virales **dans l'oreille interne** par **voie hématogène** (la voie d'infection la plus importante) ou via l'**aqueduc de la cochlée** à partir des espaces sous-arachnoïdiens
- en particulier, le CMV provoque :
 - des troubles de la microcirculation
 - une hyperplasie tissulaire au sein de l'organe de Corti
 - des dommages cellulaires qui conduisent à l'apoptose neuronale : ceci est la conséquence d'une atteinte préférentielle des cellules de la strie vasculaire et des cellules sombres ainsi que des cellules de soutien entraînant une dérégulation du recyclage potassique
- des études récentes ont révélé que la surdité pouvait également être liée à la réponse immunitaire induite par l'infection: l'activité des cellules NK et l'expression de cytokines pro-inflammatoires conduisent à la destruction de la barrière hémato-labyrinthique

Clinique

- **Symptômes vestibulaires** : présentation clinique selon l'importance de l'atteinte vestibulaire ainsi que de son évolution :
 - si **atteinte vestibulaire sévère bilatérale** : tableau typique d'**hypotonie** associée à un **retard des acquisitions motrices, instabilité, oscillopsie**
 - si **épisodes de fluctuation de la fonction vestibulaire**, éventuellement récurrents : possible tableau d'**atteinte vestibulaire périphérique aiguë** (vertiges, nystagmus, instabilité, nausée...)
 - la plupart du temps, cependant, l'atteinte vestibulaire passe **inaperçue** et n'est souvent **mise en évidence** qu'à l'occasion d'un **bilan** réalisé de manière **systématique**
- **Cadre évolutif** :
 - l'atteinte vestibulaire est **souvent évolutive** avec, selon une étude pédiatrique, 50% des patients présentant une atteinte vestibulaire progressive

- **Symptômes / Signes cochléaires :**
 - la sévérité des atteintes auditive et vestibulaire ne sont **pas systématiquement corrélées**
 - une atteinte vestibulaire même sévère peut être observée en l'absence de surdit 
 - la lat ralit  des sympt me vestibulaires et cochl aire n'est pas forc ment identique
- **Sympt mes / Signes extra-vestibulaires et cochl aires :**
 - h patom galie / spl nom galie
 - ict re / p t chies / purpura
 - pneumonie
 - retard de croissance f tal
 - thrombocytop nie
 - possibles **s quelles neurologiques majeures** : microc phalie / calcifications intracr niennes / chorioretinite / d ficit intellectuel / troubles moteurs / troubles du comportement et de la concentration / convulsions s quellaires ou non d'une polymicrogyrie

Imagerie

- **R le de premi re place** dans la suspicion diagnostique de CMV du fait de l'absence de d pistage syst matique durant la grossesse et la p riode n onatale
- IRM :**
- **d couverte la plus sp cifique = l sions du lobe temporal ant rieur**
 - autres signes : ventriculom galie / kystes  pendymaires / malformations corticales / calcifications (**figure 2**)
 - possible **hydrops** et/ou **at lectasie** en cas d'association   un dysfonctionnement d'oreille interne
 - **aucun signe pathognomonique**
 - les atteintes de la substance blanche peuvent s'estomper avec le temps pour ne plus  tre visibles   l' ge adulte : la r alisation d'une imagerie pr coce est donc plus contributive

Explorations fonctionnelles

- atteintes partielles ou s v res, unilat rales ou bilat rales
- **atteintes des fonctions canalaire et otolithiques** (atteinte otolithique > atteinte canalaire basse fr quence (caloriques) > atteinte canalaire hautes fr quences (vHIT))

Diagnostic diff rentiel

- atteintes vestibulaires associ es   une surdit 
- d ficits vestibulaires aigus et r currents

Traitement

- **curatif : aucun** n'a fait preuve de son efficacit  sur des atteintes install es cochl o-vestibulaires
- **pr ventif :**
 - en p riode n onatale, la prescription d'un **traitement antiviral prolong  (Valganciclovir)** de **6 mois** chez les enfants symptomatiques semble montrer une limitation de la perte de l'audition, mais celui-ci ne pr vient pas de la d gradation secondaire   distance. L'efficacit  du traitement sur la fonction vestibulaire n'a pas encore  t   valu e.
 - beaucoup d'espoir sur le traitement antiviral pr ventif en cours de grossesse par le **Valaciclovir** pour diminuer le passage transplacentaire et l'infection f tale ; cependant, ce traitement ne semble pas avoir montr  de b n fice une fois le f tus infect 
 - en cas d'atteinte vestibulaire s v re une **r education** par psychomotricien ou kin sith rapeute est propos e

ponctiformes ; D L sions p ri-ventriculaires confluentes

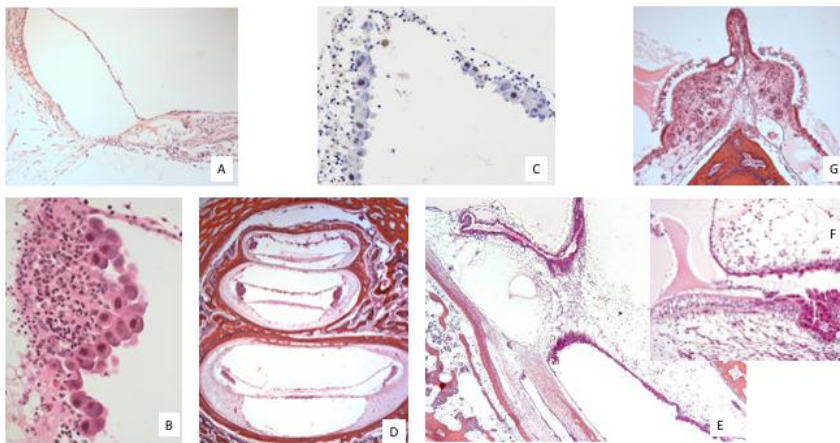


Figure 1 : Lésions histologiques observées au sein de l'oreille interne après infection congénitale au CMV. Visualisation d'inclusions dans les cellules marginales et dans la membrane de Reissner (a-d). Au niveau vestibulaire, la majorité des cellules épithéliales de l'utricule et du saccule sont des cellules cytomégaliques contenant des corps d'inclusion CMV (e-g).

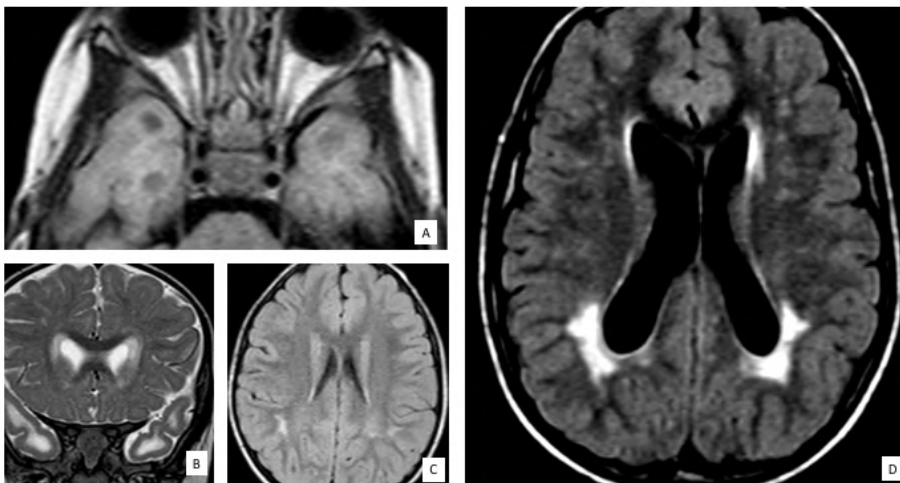


Figure 2 : Exemples de lésions évoquant une infection congénitale à CMV sur l'IRM : A-B Lésions kystiques de la corne temporale ; C Anomalies de la substance blanche à la jonction sous-corticale : lésions multifocales, confluentes ou ponctiformes ; D Lésions péri-ventriculaires confluentes

[Accès texte complet Fiche](#)



Malformations cochléo-vestibulaires

Rédigé par Dr Lemesre Pierre Emmanuel

Physiopathologie

Trouble du développement embryonnaire du labyrinthe osseux et/ou membraneux.

La vestibulopathie liée aux malformations cochléo-vestibulaires peut être de mécanismes diverses :

- Il peut exister une hypo/aréflexie vestibulaire uni ou bilatérale
- Des phénomènes inflammatoires ou dyspressionnelles de l'oreille interne fluctuants
- Un hydrops secondaire à la malformation mimant une maladie de Ménière

Clinique

La clinique découle de ces trois grands cadres nosologiques

Symptômes / Signes vestibulaires :

Dans le cas des aréflexies vestibulaires, surtout bilatérales, on peut noter un retard des acquisitions chez l'enfant (tenue de la tête – marche). Chez l'adulte elles se manifesteront par une instabilité chronique.

Dans les autres cas on pourra observer de réels syndromes cochléo-vestibulaires paroxystiques avec vertige aigu, acouphènes, et hypoacousie.

Cadre évolutif :

La situation peut être stable avec une asymétrie vestibulaire compensée.

Facteurs déclenchants : traumatisme crânien, atteinte d'autres capteurs périphériques ou centraux (vision, proprioception..), situations augmentant la pression intracrânienne, période de stress ou de surmenage.

Symptômes / Signes cochléaires : Surdité mixte ou de perception (20 % des surdités de perception congénitales). Surdité de perception bilatérale dans 65 % des cas. Accès de surdité brusque ou de syndrome cochléo-vestibulaire aigus possibles.

Symptômes / Signes extra-vestibulaires et cochléaires :

- Syndrome CHARGE : Colobome – Malformation cardiaque – Retard de développement - Atrésie choanale – Anomalie gonadique – Surdité neurosensorielle (aplasie des canaux semi-circulaires)
- Syndrome de Pendred : Goitre euthyroidien – Surdité neurosensorielle (dilatation de l'aqueduc du vestibule, Mondini, hypoplasie cochléaire)
- Syndrome de Wardenburg de type IV : Mèche blanche, hétérochromie irienne, dépigmentation cutanée et rétinienne, Hirschsprung.
- Syndrome de BOR :
- Syndrome lié à l'X

Imagerie

Scanner : Examen de référence dans le diagnostic de la malformation cochléo-vestibulaire

IRM des conduits auditifs internes et de la fosse postérieure : Eliminer les diagnostics différentiels

IRM 3T flair tardif : Recherche d'une dilatation secondaire des structures endolymphatiques



Figure 2 : Agénésie du canal postérieur

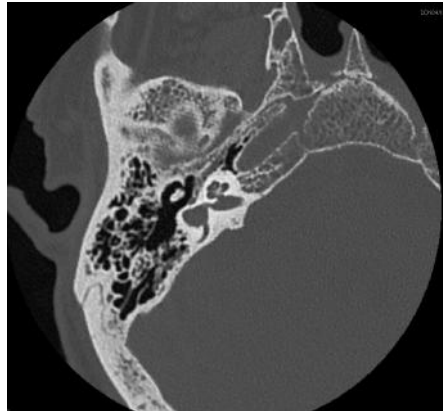


Figure 1 : Agénésie du canal latéral

Etiologies

Malformation de la cochlée :

- Aplasie labyrinthique complète
- Aplasie cochléaire
- Cavité commune
- Hypoplasie cochléaire
- Partitions incomplètes

Malformation du labyrinthe postérieur

- Aplasie ou hypoplasie vestibulaire
- Dilatation du vestibule
- Malformation des canaux semi-circulaires
- Dilatation de l'aqueduc du vestibule

Malformation du conduit auditif interne

Traitement

Rééducation : rééducation vestibulaire en cas d'asymétrie vestibulaire non compensée, rééducation psychomotrice chez l'enfant

Traitement médicamenteux : Appareillage auditif, Betahistine, prise en charge de l'hydrops si existant

Traitement chirurgical : Implant cochléaire en cas de surdité non appareillable et si la malformation le permet

[Accès texte complet Fiche](#)



Les « vertiges » paranéoplasiques

Christian Van Nechel (Clinique des Vertiges, Bruxelles)

Épidémiologie

- Syndromes paranéoplasiques rares (9 patients/millions d'habitants/an en Italie)
- Étiologie rare de vestibulopathie bilatérale : un déficit vestibulaire bilatéral associé à une hypoacousie sensori-neuronale a été décrit en association avec un lymphome non-Hodgkinien

Étiologies

Deux principales formes cliniques à connaître :

- **Cérébellopathie auto-immune paranéoplasique**
 - Étiologie la plus fréquente de vertige ou trouble d'équilibre d'origine paranéoplasique
 - 2e affection paranéoplasique (28%) après l'encéphalite limbique (32%)
 - 2e étiologie des cérébellopathies auto-immunes
 - Cancers les plus fréquemment associés, dont le diagnostic est précédé par les signes cliniques de cérébellopathie et la détection d'anticorps spécifiques dans 70% des cas :
 - cancers pulmonaires à petites cellules
 - cancers du sein et gynécologiques
 - séminomes
 - lymphomes de Hodgkin
- **Syndrome opsoclonus-myoclonus paranéoplasique**
 - Cancers les plus fréquemment associés (révélé par le syndrome chez 70% des patients) :
 - cancers pulmonaires à petites cellules ou non
 - cancers du sein et ovariens
 - plus rarement cancers rénaux, testiculaires, gastriques et oropharyngés

Clinique

- **Une lésion cérébelleuse secondaire peut donner :**
 - syndrome vestibulaire isolé
 - anomalies oculaires possibles :
 - nystagmus spontané ipsilatéral à la lésion
 - « gaze evoked nystagmus » bilatéral
 - nystagmus vertical inférieur
 - nystagmus périodique alternant
 - « ocular tilt reaction » avec déviation controlatérale de la verticale visuelle subjective
- **Atteintes cérébelleuses auto-immunes :**
 - prédilection pour le **cervelet médian** : la **marche ataxique** sera donc plus fréquente que l'ataxie des membres supérieurs contrairement aux cérébellopathies dégénératives ou génétiques dont l'atteinte cérébelleuse est plus globale
 - évolution clinique **aiguë ou subaiguë** (quelques semaines à quelques mois)
- **Syndrome opsoclonus-myoclonus :**
 - **opsoclonus** = mouvement oculaire parasite avec saccades horizontale, verticales et obliques binoculaires conjuguées survenant régulièrement en salve, favorisées par la fixation
 - physiopathologie mystérieuse mais origine immunitaire
 - différent du flutter oculaire dont les saccades sont purement horizontales
 - Origine : **post-infectieuse** ou **auto-immune** (paranéoplasique)
 - si **paranéoplasique** l'**opsoclonus est rarement isolé**
 - souvent associé à d'**autres signes neurologiques formant le syndrome opsoclonus-myoclonus** : vertiges / ataxie / myoclonies du tronc et des membres / détérioration cognitive

Explorations fonctionnelles

Comme souvent dans les lésions cérébelleuses :

- VNG : épreuves vestibulométriques caloriques symétriques
- VNS : poursuite oculaire saccadée / saccades oculaires dissymétriques si l'atteinte porte sur le vermis cérébelleux
- VHIT : gains souvent légèrement inférieurs à la norme associés à des catch-up saccades

Le diagnostic repose aujourd'hui sur l'évolution subaiguë des signes cérébelleux et la recherche d'anticorps, présents dans 80%.

Autres examens

- **Anticorps spécifiques pour certains cancers** identifiés dans le syndrome opsoclonus-myoclonus « paranéoplasiques » : anti-Ri, Yo, Hu, CRMP5, amphiphysin, Ma2, ANNA2... (liste en constante évolution)

Traitements

- **Cérébellopathies paranéoplasiques** :
 - diagnostic et traitement du cancer primitif
 - traitement du syndrome cérébelleux qui sera d'autant plus efficace qu'il est précoce et antérieur au développement d'une atrophie cérébelleuse
- **Syndrôme opsoclonus-myoclonus** :
 - traitement par immunothérapie : bonne évolution chez 63% des patients avec 43% de rémission quasi complète

Accès texte complet Fiche



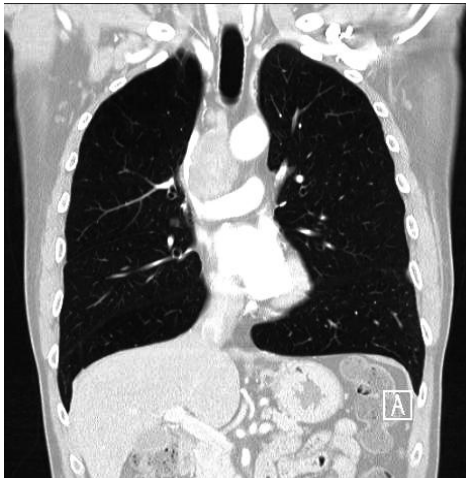
A**B****C**

Figure 1. Signes cliniques d'un patient porteur d'une tumeur pulmonaire à petites cellules bien visible au niveau du médiastin (A). Ce patient consulte pour une instabilité posturale mais présente aussi une dégradation de l'écriture et de la signature, et ne peut tracer des lignes horizontales s'arrêtant sur une ligne verticale (la première ligne est faite par l'examineur pour illustrer la tâche)(B). L'enregistrement des saccades montre des saccades droites systématiquement hyperméttriques (C).



ème



Symposium

de la Société Tunisienne Médicale du

Vertige

16-17 Juin 2023
Hammamet



Maladie de Menière en 2023
Migraine vestibulaire
Syndrome de la 3^{ème} fenêtre

Participants du:



USA



Canada



Suisse



France



Italie



Tunisie

@ symposium.stmv@gmail.com



Un grand MERCI à nos partenaires pour leur fidélité dans le soutien à nos actions!





GDR
Vertige

LA NEWSLETTER

Editeurs : COPIL GDRV
Comité de Pilotage du GDR
Vertige

➤ A paraître début Juillet sur le site web du GDRV
www.gdrvertige.com

