

Syndromes vestibulaires

E. Blin, O. Dumas

« Qu'est-ce qui force l'homme à ouvrir les yeux sinon le besoin de vertige ? »
Raymond Abellio

PLAN DU CHAPITRE

Réflexe vestibulo-oculomoteur (RVO) et stratégie substitutive saccadique précoce	186
Vertige positionnel paroxystique bénin	198
Syndrome vestibulaire périphérique unilatéral	202
Aréflexie vestibulaire bilatérale	207
Syndromes vestibulaires centraux	211
Syndrome persistant postural perceptif (persistant postural-perceptual dizziness [PPPD])	213
Cinétoses	215

Réflexe vestibulo-oculomoteur (RVO) et stratégie substitutive saccadique précoce

Généralités

Le réflexe vestibulo-oculomoteur (RVO) est trineuronal ; son action consiste dans la stabilisation du regard dans l'espace lors des mouvements actifs comme passifs de la tête, et ce quelle que soit la vitesse du mouvement de celle-ci ; pour le réflexe canalo-oculaire, on distingue les basses et moyennes vitesses de rotation de la tête, inférieures à 100°/s, des hautes vitesses, supérieures à 100°/s.

Il existe donc deux RVO, le réflexe canalo-oculaire et le réflexe maculo-oculaire. Ils se différencient par leurs codages, le premier codant pour les accélérations angulaires, le second pour les accélérations linéaires de la tête. Ces deux réflexes interagissent dans les stratégies de stabilisation du regard. La fonction maculaire module la fonction canalaire par la voie cérébelleuse.

Latence du RVO

Chez le sujet normal et jeune, la latence du RVO est d'environ 7 ms ($\pm$ 1,5 ms). Elle peut augmenter avec l'âge comme dans le cadre de certaines pathologies ou dysmorphologies susceptibles d'atteindre les récepteurs sensoriels (cellules ciliées vestibulaires), les voies, comme les effecteurs (muscles oculomoteurs extrinsèques et leurs commandes centrales). Une latence trop élevée sera à l'origine d'un déphasage entre mouvement de la tête et mouvement des yeux.

Gain du RVO canalaire

Le gain du réflexe canalaire (vitesse angulaire des yeux/vitesse angulaire de la tête) varie en fonction de la vitesse du mouvement de la tête. Il est voisin de 1 pour les vitesses de mouvements de tête supérieures à environ 100°/s. Pour les mouvements inférieurs à cette vitesse, le gain varie entre 0,4 et 0,8 [1, 2]. Le gain du RVO est alors inhibé par le cervelet vestibulaire, la poursuite oculaire lente générée par le glissement rétinien de l'image sur la rétine périphérique étant suffisamment performante pour stabiliser le regard sur une cible visuelle fixe dans l'espace [1].

Lors des mouvements de rotations de tête dans le plan horizontal, dans les plans verticaux et lors des inclinaisons de tête dans le plan frontal, le gain du RVO canalaire est tel que décrit plus haut ; dans ces mêmes inclinaisons maintenues dans le plan frontal, le gain du RVO maculaire cherchant à

générer une contre-rotation statique des globes oculaires est faible, de l'ordre de 0,1 [2] ; malgré cela, la perception de l'horizontalité (ou de la verticalité) de la scène visuelle est rendue possible par l'intégration réalisée au niveau du cortex visuel primaire [2].

Voies du RVO

Le premier neurone du RVO, ou neurone primaire ou neurone vestibulaire

Généralités

Le premier neurone du RVO afférente par ses dendrites les cellules ciliées des crêtes ampullaires (canaux semi-circulaires) ou des macules otolithiques (utricule et saccule). Un neurone peut afférenter une comme plusieurs cellules ciliées (parfois jusqu'à plus de 20), des cellules ciliées de type I comme de type II selon la localisation de chacune d'elles au sein de la macule otolithique ou de la crête ampullaire (figure 16.1A).

Les neurones vestibulaires primaires sont myélinisés ; la gaine de Schwann des neurones phasiques (afférentant les cellules ciliées de type I) est plus épaisse que celle des neurones toniques (afférentant les cellules ciliées de type II), permettant ainsi une conduction plus rapide des potentiels d'action neuronaux.

La synapse avec la cellule ciliée est de type glutamatergique. La synapse des cellules ciliées de type I est dite « en calice », celle des cellules de type II « en bouton ».

Les extensions dendritiques des neurones primaires se réunissent pour constituer le nerf ampullaire de chacun des trois canaux semi-circulaires ainsi que le nerf utriculaire et le nerf sacculaire (figure 16.1B).

Le nerf ampullaire horizontal, le nerf ampullaire antérieur et le nerf utriculaire se réunissent pour former le nerf vestibulaire supérieur ; le nerf ampullaire postérieur et le nerf sacculaire se réunissent pour former le nerf vestibulaire inférieur.

Les noyaux des neurones primaires se situent dans les ganglions de Scarpa des nerfs vestibulaires supérieur et inférieur. Ces derniers se trouvent dans le conduit auditif interne. Le nerf vestibulaire axonal pénètre la fosse cérébrale postérieure par le méat auditif interne, gagne le sillon bulboprotubérantiel pour afférenter les noyaux vestibulaires sur le plancher du 4^e ventricule (figure 16.1C).

Pathologies associées au neurone primaire

Neuronite vestibulaire

La neuronite vestibulaire est la plus fréquente des maladies atteignant le premier neurone de la voie du RVO. Elle est la 4^e cause de vertige aigu périphérique (4 %) après le

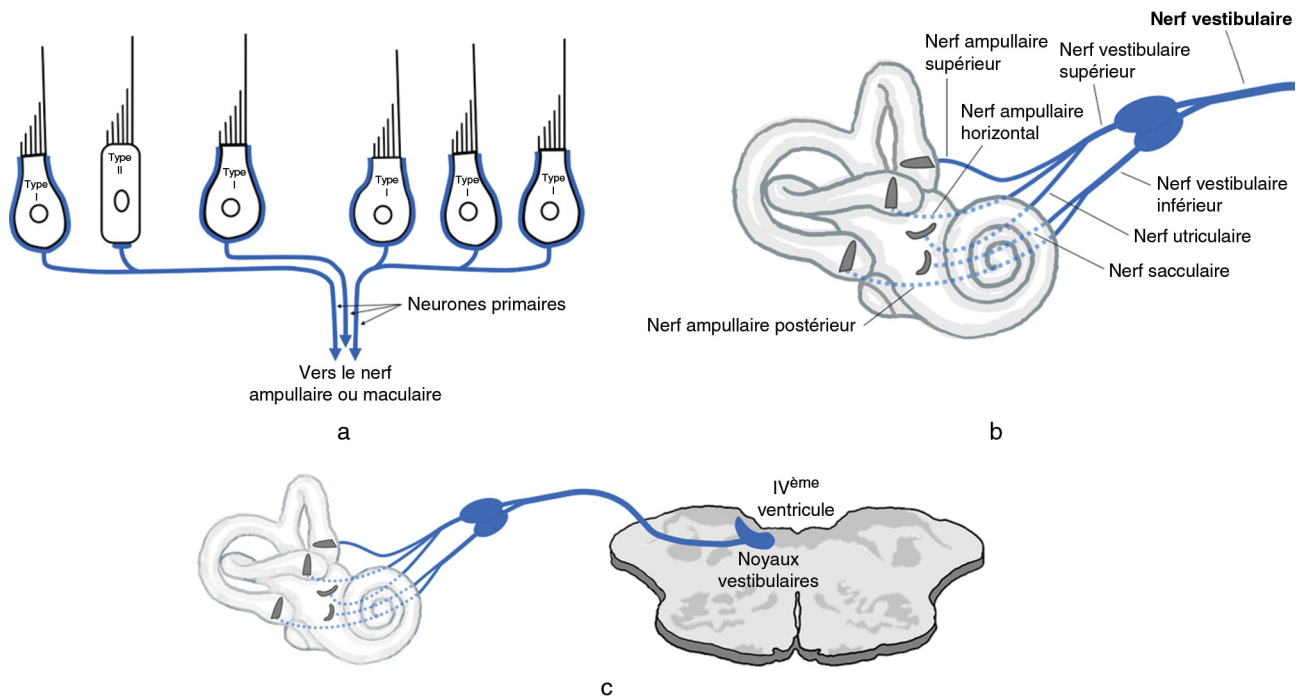


Figure 16.1

Le neurone primaire du réflexe vestibulo-oculomoteur (RVO).

A. Afférentation des cellules ciliées par les neurones primaires du RVO. B. Les différents nerfs constituant le nerf vestibulaire. C. Le nerf vestibulaire dans son ensemble, depuis les organes sensoriels périphériques jusqu'aux noyaux vestibulaires.

vertige positionnel paroxystique bénin (VPPB), la maladie de Ménière, la migraine vestibulaire [3]. Son incidence se situe entre 1,7 (Royaume-Uni) et 3,5 (Japon) cas pour 100 000 habitants par an. Le sex-ratio est de 50 % et l'âge de prédilection se situe entre 30 et 60 ans [4]. On admet qu'il s'agit d'une atteinte virale (primo-infection ou réactivation) de tout ou partie du nerf vestibulaire ; le virus herpès simplex type 1 a été retrouvé dans certains cas. On trouve aussi la dénomination de névrite vestibulaire lorsque seul un ou plusieurs nerfs ampullaires sont atteints. La névrite du nerf vestibulaire supérieur est de loin la plus fréquente (70 %) ; vient ensuite la névrite de tout le nerf ; la névrite du nerf vestibulaire inférieur est rare. Le diagnostic différentiel se fait avant tout avec une lésion centrale située dans la fosse cérébrale postérieure (tronc cérébral et cervelet) d'origine ischémique, hémorragique ou plus rarement tumorale. Une atteinte ischémique des artères terminales du territoire de l'artère auditive interne peut aussi mimer une névrite vestibulaire. Il s'agit le plus souvent du syndrome de Lindsay-Hemenway avec atteintes déficitaires dans le même territoire que celui du nerf vestibulaire supérieur par oblitération thrombo-embolique de l'artère vestibulaire antérieure. Le diagnostic différentiel est élaboré à partir d'examen complémentaires (potentiels évoqués otothiques myogéniques [PEOM], audiométrie) comme des antécédents ou facteurs de risques vasculaires du patient.

Schwannome vestibulaire

Le schwannome vestibulaire ou neurinome de l'acoustique est une tumeur bénigne, de croissance généralement lente, qui se développe aux dépens de la gaine myélinisée du neurone primaire, les cellules de Schwann. Le plus souvent initialement localisé au nerf vestibulaire inférieur (stade 1), il peut croître et envahir (englober) l'ensemble du nerf vestibulaire, le nerf cochléaire, le nerf facial et parfois le trijumeau lors de stades avancés (stades 3 et 4) (figure 16.2A). Il peut rester silencieux assez longtemps quant aux symptômes cochléaires comme vestibulaires. Il se manifeste sur le RVO dans la plupart des cas par un syndrome déficitaire, dans quelques rares cas par un syndrome irritatif avec un nystagmus spontané battant côté atteint et une prépondérance directionnelle nystagmique ipsilatérale au côté atteint. Les manifestations peuvent être aiguës à type de vrais vertiges pouvant mimer une névrite vestibulaire, comme chroniques à type d'instabilité. La compensation centrale se met généralement en place au fur et à mesure que s'installe le déficit.

Fracture du rocher

La fracture du rocher, lorsqu'elle est translabyrinthique, est associée dans la très grande majorité des cas à une cophose et une aréflexie vestibulaire ipsilatérales la plupart du temps définitives (figure 16.2B).

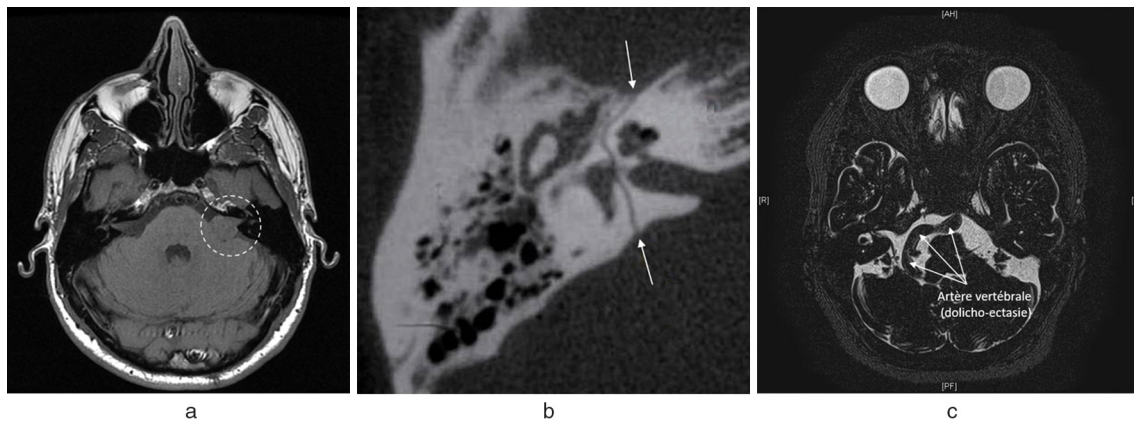


Figure 16.2

A. Schwannome vestibulaire droit stade 2 – IRM. B. Fracture du rocher droit – TDM. C. Conflit vasculonerveux du VIII – IRM.

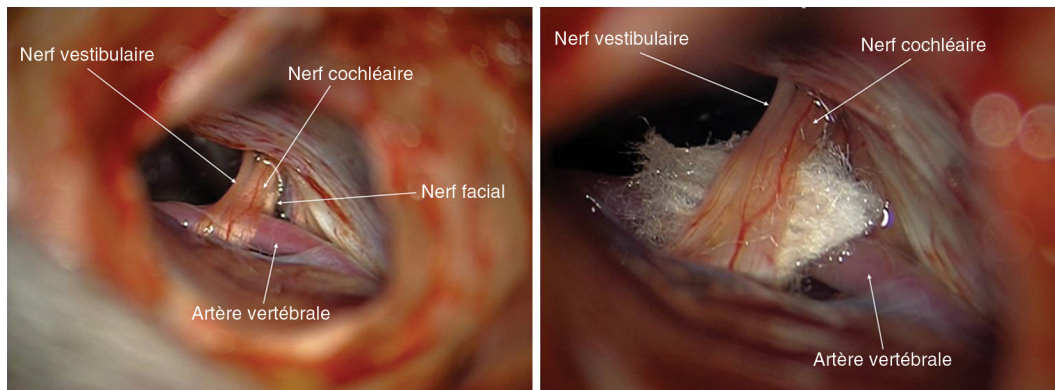


Figure 16.3

A, B. Traitement chirurgical d'un conflit vasculonerveux du VIII.

Boucle vasculaire

La boucle vasculaire ou conflit neurovasculaire est une anomalie de positionnement d'une artère venant comprimer le paquet acoustico-facial. L'artère cérébelleuse antéro-inférieure est la plus fréquemment impliquée, puis viennent dans l'ordre décroissant l'artère cérébelleuse postéro-inférieure et l'artère vertébrale (12 %). Le conflit peut se situer à proximité du méat auditif interne (20 à 27 %) comme à l'intérieur de celui-ci (15 à 40 % [5]), particulièrement en présence d'une dolicho-ectasie (figure 16.2C). Rarement, le conflit peut avoir pour origine une veine. Les manifestations cliniques vestibulaires montrent des vertiges positionnels pouvant être invalidants ; parfois, les épisodes peuvent évoquer une crise de Ménière. Les symptômes peuvent être accompagnés de nystagmus de directions variables. Les autres manifestations sont cochléaires ou faciales, un acouphène unilatéral, une surdité rétro-cochléaire progressive, un hémispasme facial.

Dans les cas invalidants avérés par l'IRM, un traitement chirurgical par décompression peut être proposé, avec

interposition d'un tampon isolant comme montré dans la figure 16.3.

Pathologies inflammatoires démyélinisantes

Les pathologies inflammatoires démyélinisantes comme la sclérose en plaques (SEP) peuvent atteindre le neurone primaire (4 % des SEP) en particulier dans sa portion située entre la REZ (*root entry zone*) ou zone d'émergence du nerf, et les noyaux vestibulaires. Au niveau de la REZ, la gaine de myéline change en effet de nature ; elle est constituée de cellules de Schwann dans la partie distale périphérique du nerf, d'oligodendrocytes dans sa partie proximale centrale.

Noyaux vestibulaires

Généralités

Situés sur le plancher du 4^e ventricule, les noyaux vestibulaires sont au nombre de quatre et symétriques. Leurs afférences ne sont pas que vestibulaires (canales ou maculaires) ; elles sont aussi visuelles, cérébelleuses, spinales et supratentorielles jusqu'au niveau cortical.

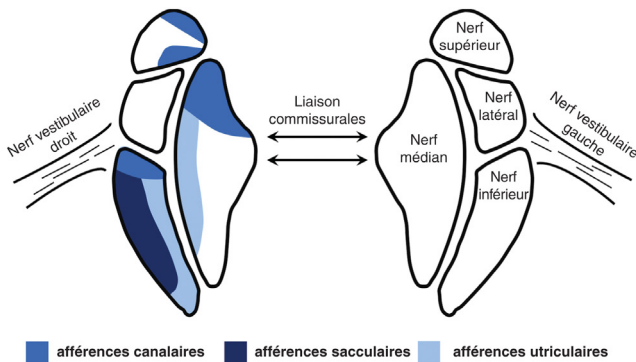


Figure 16.4

Les noyaux vestibulaires (NV).

- Les noyaux vestibulaires latéraux ne reçoivent pas d'afférence vestibulaire.
- Les supérieurs sont le siège d'afférences canalaïres, majoritairement des canaux verticaux.
- Les médians sont le siège d'afférences canalaïres, majoritairement des canaux horizontaux, et utriculaires.
- Les inférieurs sont le siège d'afférences canalaïres et maculaires, utriculaires comme sacculaires.

Les noyaux vestibulaires communiquent entre eux par liaisons commissurales. Le rôle de ces liaisons est prééminent lors d'un déficit vestibulaire unilatéral où elles participent aux processus de la compensation [6] (figure 16.4).

Pathologies associées aux noyaux vestibulaires

Il s'agit essentiellement de l'accident vasculaire cérébral (AVC) ischémique ou hémorragique du bulbe dans le territoire de l'artère cérébelleuse postéro-inférieure (PICA). C'est le syndrome de Wallenberg qui associe un tableau de vertige aigu, pouvant mimer un déficit vestibulaire aigu périphérique, mais avec une ataxie plutôt modérée. Les signes à rechercher sont, du côté de la lésion, un syndrome de Claude Bernard-Horner, un ptosis, un myosis, une énoptalmie par atteinte du sympathique, une diminution de la sensibilité thermo-algique de l'hémiface et une paralysie de l'hémivoile par atteinte du trijumeau. Du côté opposé à la lésion, on recherche une hypoesthésie thermo-algique de tout l'hémicorps épargnant la face par atteinte du faisceau spinothalamique. Il existe généralement des céphalées postérieures.

L'examen clé aux urgences afin d'établir le diagnostic différentiel central/périphérique est le HINTS (*Head Impulse Nystagmus Test of Skew*) qui recherche trois signes en faveur d'un syndrome central : l'absence de *catch-up saccades* (saccades de refixation) lors du test clinique HIT (*Head Impulse Test* de Halmagyi et Curthoys), un *gaze nystagmus* (nystagmus du regard excentré) et une *skew deviation* (désalignement vertical des deux yeux à rechercher par le *cover-test*).

Lorsque les trois signes sont présents, cet examen a une sensibilité de 96,8 % et une spécificité de 98,5 % en faveur d'un AVC. Aujourd'hui, il est montré qu'il est préférable de réaliser ce test avec l'examen instrumenté VHIT (*Video Head Impulse Test*) plutôt que le simple HIT clinique [7].

Deuxième neurone du RVO ou neurone secondaire**Généralités**

Le corps de la cellule se situe dans l'un des noyaux vestibulaires, selon l'origine du signal qu'il fait transiter, canalaïre vertical ou horizontal, utriculaire, sacculaire. Son trajet axonal diffère aussi selon le signal qu'il est amené à transmettre : pour un signal de codage provenant des canaux semi-circulaires horizontaux il afférente le noyau abducens (VI) soit homolatéral, soit controlatéral ; pour un signal de codage provenant des canaux semi-circulaires verticaux, il afférente soit le noyau oculomoteur (III), soit le noyau trochléaire (IV) pour un signal de la commande du muscle oblique supérieur.

Pathologies associées au neurone secondaire

Ce sont les AVC protubérantiels, la SEP, certaines tumeurs.

Troisième neurone du RVO ou neurone tertiaire**Généralités**

Pour la voie horizontale du RVO, le troisième neurone afférente directement le muscle droit latéral (abduction de l'œil), ou bien transite par le noyau oculomoteur (III), interneurone, pour afférenter le muscle droit médial (adduction de l'œil).

Pathologies associées au neurone tertiaire

L'*ophtalmoplégie internucléaire* est caractéristique de l'atteinte des neurones qui transitent depuis le noyau abducens jusqu'aux muscles droits médiaux. Elle résulte d'une anomalie siégeant sur le faisceau longitudinal médian. On observe une paralysie complète ou partielle de l'adduction de l'œil situé du côté de la lésion, provoquant une diplopie lors du regard dévié du côté sain. Un nystagmus battant vers le côté sain est souvent observé sur l'œil controlatéral à la lésion lors du regard dévié vers le côté sain ; la convergence oculaire n'est pas touchée. On la rencontre chez le sujet jeune dans la SEP où elle peut être bilatérale, chez le sujet âgé lors d'AVC généralement ischémique où elle est unilatérale (figure 16.5). D'autres causes plus rares sont

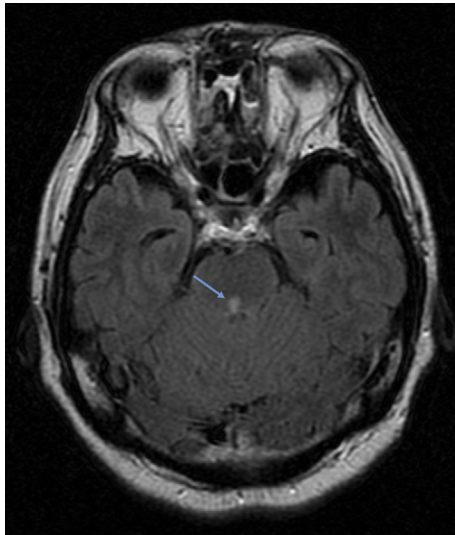


Figure 16.5

AVC localisé sur le faisceau longitudinal médian – IRM T1.

observées : un processus tumoral, la maladie de Lyme, la malformation d'Arnold-Chiari, un traumatisme crânien, une intoxication médicamenteuse (antidépresseurs tricycliques, opiacés, etc.) [4].

Le syndrome « un et demi » de Fischer est plus rare. Il associe une ophtalmoplégie internucléaire d'un côté avec adduction de l'œil impossible et une absence de mouvements horizontaux dans les deux directions (paralyse de la latéralité) de l'œil opposé (figure 16.6) [4].

Voies vestibulocérébelleuses

Le cervelet vestibulaire reçoit des afférences des noyaux vestibulaires par l'intermédiaire de voies à un, deux ou trois neurones pouvant atteindre le nodulus, le vermis cérébelleux, le noyau fastigial, le flocculus et les cellules de Purkinje du cortex cérébelleux (figure 16.7).

L'action du cervelet est à la fois inhibitrice et désinhibitrice sur le signal vestibulaire canalaire et maculaire [4].

Il existe une voie directe maculocérébelleuse à trois neurones ; elle chemine via le nodulus et le noyau fastigial. Elle permet aux signaux maculaires de parvenir au cervelet plus précocement que ne le font les signaux canauxaux [4].

Il est admis que le cervelet vestibulaire joue un rôle prédominant dans les mécanismes d'habituation et d'adaptation du RVO [4].

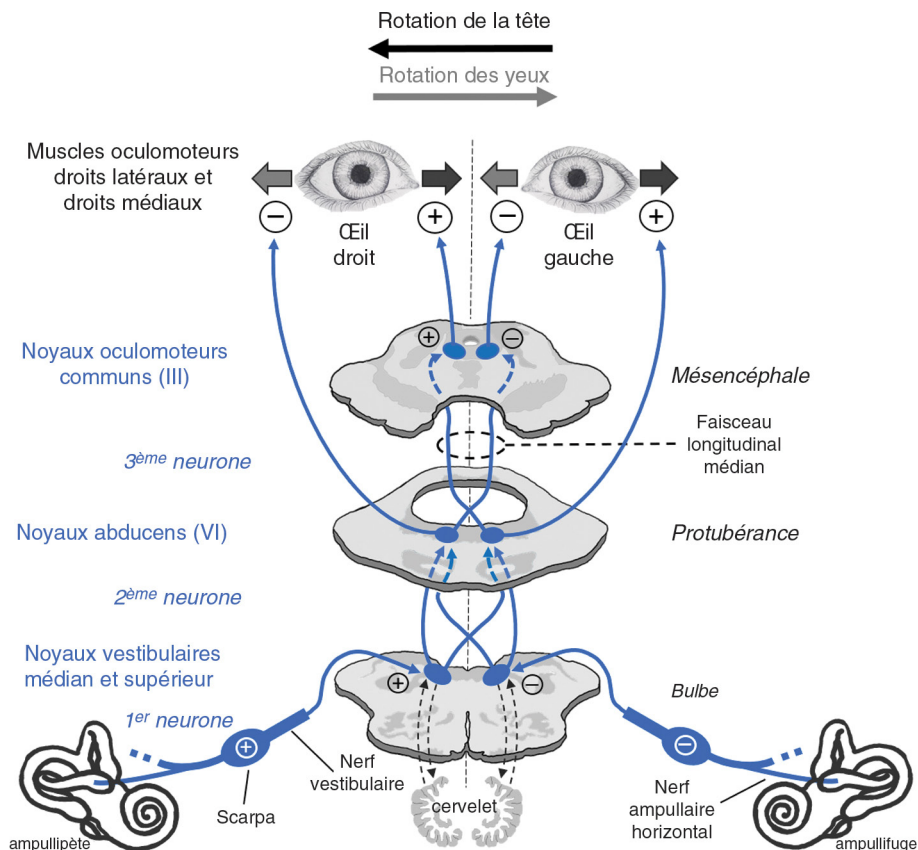


Figure 16.6

Les voies du réflexe vestibulo-oculomoteur.

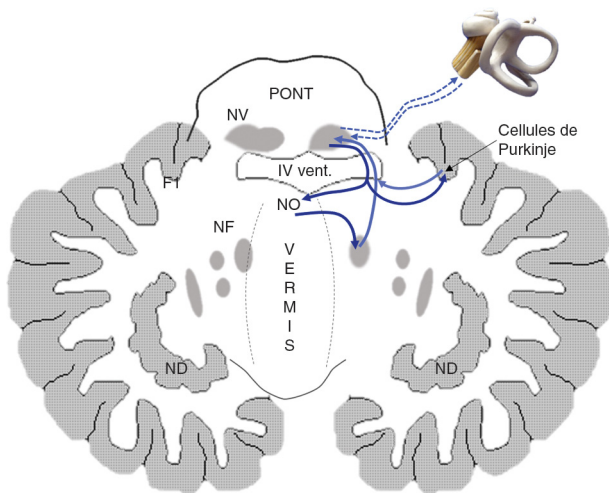


Figure 16.7

Les voies vestibulo-cérébelleuses.

ND : noyaux dentelés ; NF : noyaux fastigiocérébelleux ; NO : nodulus ; FI : flocculus ; IV vent. : IV^e ventricule.

Voies secondaires du RVO

Il existe deux voies du RVO dites secondaires ou voies de l'intégrateur. L'une concerne les signaux provenant des canaux semi-circulaires horizontaux, l'autre des canaux semi-circulaires verticaux.

La *voie horizontale* naît des noyaux vestibulaires vers les noyaux prepositus hypoglossi du tronc, eux-mêmes situés à proximité des noyaux vestibulaires mais en position plus médiane, sur le plancher du quatrième ventricule (figure 16.8A). Ces noyaux jouent un rôle double dans la fonction du RVO : d'une part, ils intègrent le signal canalaire horizontal, un signal initialement de vitesse sera codé en signal de position ; d'autre part, ils jouent un rôle de stockage

du signal de vitesse (*velocity storage*) qu'ils vont déstocker bien au-delà de la persistance du signal canalaire ; c'est ainsi que la constante de temps du signal canalaire (constante de temps de la cupule) est de 4,5 secondes, celle du RVO étant en moyenne de 17 secondes (15 à 20 secondes) [4].

Dans les pathologies associées aux noyaux prepositus hypoglossi, le signe vestibulaire d'une atteinte généralement ischémique du bulbe (PICA), le plus souvent chez le sujet âgé, dans le territoire de ce noyau, sera une diminution de la constante de temps du RVO [4].

La *voie verticale* naît des noyaux vestibulaires vers les noyaux interstitiels de Cajal situés plus haut dans le mésencéphale (figure 16.8B). Ceux-ci jouent le même rôle d'intégration du signal canalaire vertical (canaux semi-circulaires postérieurs et supérieurs). Ils n'ont pas de capacité à stocker le signal ; c'est ainsi que les constantes de temps cupulaire et du RVO vertical sont voisines [4].

Codage du RVO

La cellule ciliée vestibulaire est un transducteur mécano-électrique ; son codage se fait par modulation de la fréquence du signal émis.

Le sens du mouvement excitateur pour la cellule est celui où les stéréocils se rapprochent du kinocil, permettant ainsi l'ouverture des canaux ioniques potassiques aboutissant à la dépolarisation de la cellule ; le sens inhibiteur correspond aux phénomènes inverses.

Pour les canaux semi-circulaires horizontaux, le sens excitateur correspond à un mouvement de l'endolymphe dans le sens ampullipète, depuis la périphérie du canal vers l'ampoule ; le sens inhibiteur correspond à un mouvement

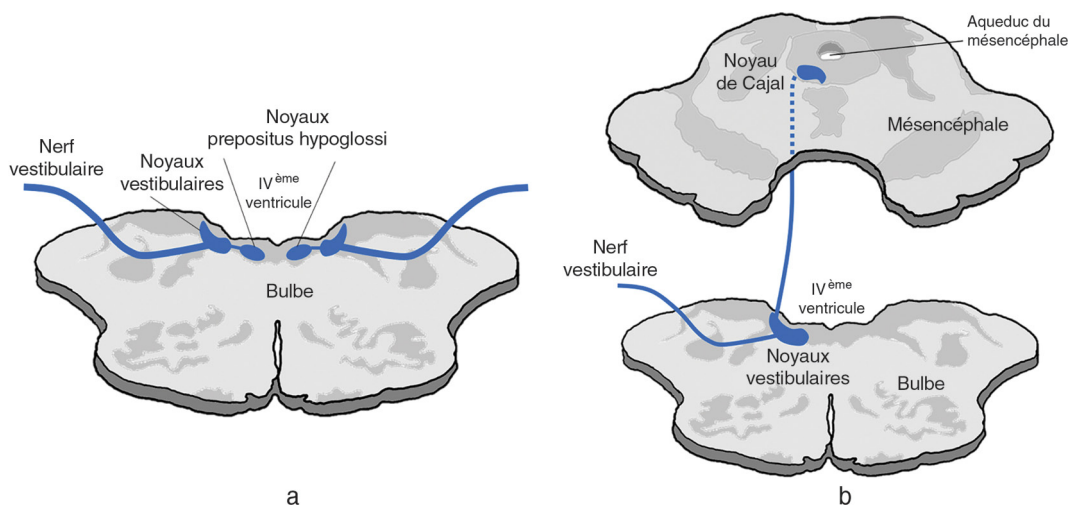


Figure 16.8

Les voies secondaires du RVO.

A. Voie horizontale. B. Voie verticale.

de l'endolymphe dans le sens ampullifuge, depuis l'ampoule vers la périphérie du canal.

Pour les canaux semi-circulaires verticaux supérieurs et postérieurs, le sens ampullifuge est excitateur, le sens ampullipète est inhibiteur.

Cellules ciliées

Cellules ciliées de type II ou toniques

Ce sont les plus anciennes des cellules ciliées vestibulaires retrouvées au cours de la phylogénèse. Elles ont un potentiel de décharge au repos, à l'immobilité de la tête, d'où leur dénomination ; il se situe aux environs de 100 Hz [4]. Ces cellules sont bidirectionnelles : elles sont capables de coder dans le sens excitateur comme dans le sens inhibiteur. En excitation, leur profondeur de modulation peut atteindre plusieurs centaines de Hz ; en inhibition, la bande passante de leur signal se situe entre 100 Hz et 0 Hz. Elles codent donc pour des seuils d'accélérations de mouvements de tête dans un sens comme dans le sens opposé. Elles sont dédiées au codage des mouvements de tête aux basses et moyennes accélérations. Leur synapse est en forme de « bouton » (figure 16.9A).

Cellules ciliées de type I ou phasiques

Ces cellules sont absentes chez les poissons par exemple ; leur apparition au cours de la phylogénèse date de l'émergence du cou, permettant la mobilisation rapide de la tête sur le tronc. À l'immobilité de la tête, elles sont silencieuses. Elles ne codent que pour les mouvements d'accélération rapide de la tête ;

leur activité est donc transitoire, d'où leur dénomination. Elles sont unidirectionnelles : elles ne codent que pour les mouvements d'accélération de la tête dans leur sens excitateur. La bande passante de leur codage se situe entre 10 Hz et 150 Hz. Leur synapse est en forme de « calice » (figure 16.9B).

Les cellules toniques et phasiques sont réparties sur la crête ampullaire des canaux semi-circulaires selon un nombre croissant de cellules phasiques en montant vers l'apex et un nombre croissant de cellules toniques en descendant vers la base. Dans la partie médiane de la crête ampullaire, on trouve donc ces deux types de cellules en nombre égal. C'est ainsi que peut être assuré avec la meilleure transition le codage tonique et phasique, celui entre mouvements d'accélérations lentes et rapides de la tête (figure 16.9C).

Sur les macules otolithiques, les cellules phasiques se trouvent majoritairement à proximité de la striola, les cellules toniques à distance de celle-ci. Stéréocils et kinocils sont orientés inversement de part et d'autre de la striola.

L'appareil constitué de la lumière du canal semi-circulaire, de l'endolymphe qu'elle contient, de la cupule et de la crête ampullaire est un accéléromètre angulaire dans les différents plans : le plan horizontal pour les canaux latéraux, le plan RALP (*right-anterior-left posterior*) pour les canaux antérieur droit et postérieur gauche, le plan LARP (*left-anterior-right posterior*) pour les canaux antérieurs gauche et postérieur droit. Ces appareils peuvent être assimilés au modèle physique du pendule fortement amorti qui, aux très basses vitesses d'oscillation, est en phase avec le signal d'accélération subi. Aux basses et moyennes vitesses, il intègre le signal d'accélération en signal de vitesse, et aux vitesses élevées, il est un double intégrateur ; il est alors

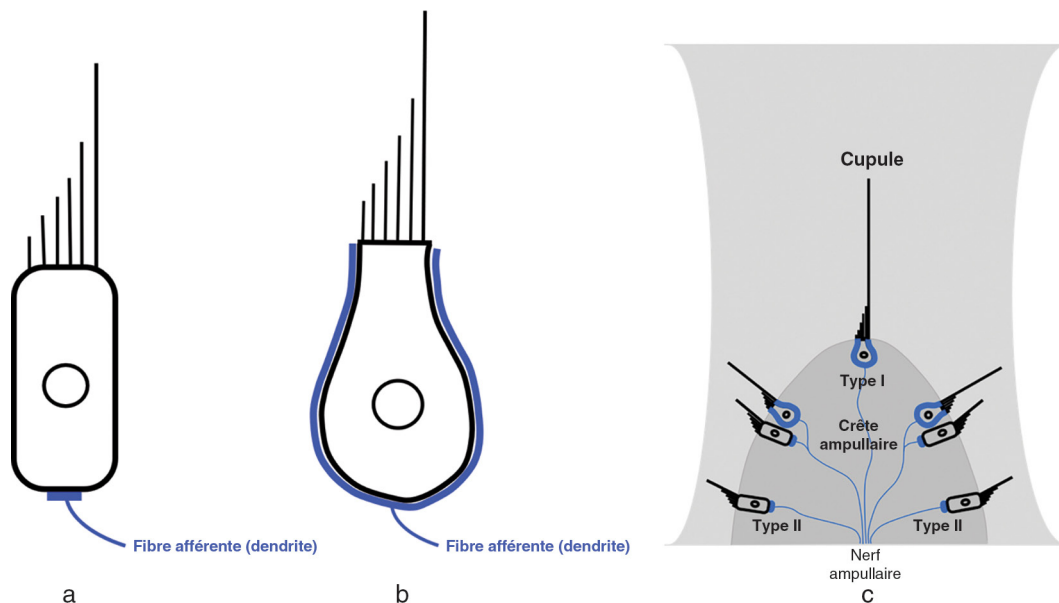


Figure 16.9

Les cellules ciliées type II (A), type I (B) et leur répartition sur la crête ampullaire (C).

en déphasage de 180°. Cela signifie qu'aux très basses vitesses de mouvements de la tête (non physiologiques), les canaux semi-circulaires codent selon l'accélération de la tête, qu'aux basses et moyennes vitesses, ils codent selon la vitesse de la tête et qu'aux hautes vitesses, ils codent selon la position de la tête. Lors des mouvements de tête à forte accélération, ce signal peut alors être appliqué directement et instantanément à la commande des mouvements oculaires afin de stabiliser la position des yeux dans l'espace [4].

Il est essentiel de retenir deux éléments qui vont déterminer nos moyens d'exploration du RVO ainsi que nos stratégies thérapeutiques :

- aux basses et moyennes vitesses de mouvements de la tête, le codage canalaire est bidirectionnel ; les mouvements des yeux que l'on observe (phases lentes des nystagmus) sont donc générés par les systèmes canaux des deux labyrinthes selon le principe *push-pull* excitation-inhibition. Le gain normal du RVO se situe entre 0,4 et 0,8 ;
- aux hautes vitesses de mouvements de tête, ce codage est unidirectionnel ; ces mêmes phases lentes sont alors générées par le système canalaire d'un seul labyrinthe ; pour les mouvements horizontaux, il s'agit du labyrinthe placé du côté du sens du mouvement. La commande effectrice est rapide car nécessitant peu d'intégration centrale ; le gain du RVO est voisin de 1 chez le sujet sain.

Pathologies associées à la cellule ciliée ou sa synapse

- L'hydrops endolymphatique, responsable de la maladie de Ménière, affecte les cellules ciliées, initialement les cellules toniques (type II) ; plus tardivement au cours de la maladie, les cellules phasiques (type I) peuvent aussi être atteintes. On observe donc précocement un déficit aux examens caloriques alors que les gains du VHIT restent longtemps normaux.
- Les atteintes ototoxiques sont rencontrées lors d'expositions des cellules ciliées à de nombreuses molécules ; la plus couramment observée implique les antibiotiques de la famille des aminosides, particulièrement la gentamicine. La sensibilité interindividuelle est variable ; la destruction est rarement totale, mais affecte souvent profondément les fonctions d'équilibration.
- Il existe aussi des maladies auto-immunes de l'oreille interne, dont les symptômes peuvent mimer la maladie de Ménière avec ses quatre signes cliniques, hypoacousie, vertige, acouphène, plénitude d'oreille. Le syndrome de Cogan associe une kératite aux signes cochléovestibulaires.
- Parmi les maladies génétiques, on citera le syndrome d'Usher type 1 qui associe une perte de l'équilibre à une perte progressive de l'audition et de la vision (vision en tunnel) par rétinite pigmentaire.

Efférences du RVO

Les noyaux vestibulaires peuvent exercer sur les cellules ciliées des canaux semi-circulaires comme des macules otolithiques une action excitatrice et inhibitrice par la voie de neurones efférents. Le signal transmis sera traité au niveau de la synapse de la cellule ciliée où il agira sur la production des neurotransmetteurs synaptiques ; il peut aussi provoquer la contraction ou le relâchement de myofibrilles situées à la base de la touffe ciliaire, permettant ainsi de rigidifier ou libérer les mouvements des cils [8]. On peut supposer que cette action joue un rôle dans les mécanismes d'habituation et d'adaptation du système vestibulaire.

Muscles effecteurs

Il s'agit des muscles oculomoteurs extrinsèques. Ils sont au nombre de six :

- les muscles droits médiaux et droits latéraux commandent les mouvements oculaires horizontaux, respectivement l'adduction et l'abduction ; ils sont respectivement sous la commande des noyaux oculomoteurs (III) et abducens (VI) qui reçoivent les signaux codés par les canaux semi-circulaires horizontaux ;
- les muscles droits supérieurs et droits inférieurs commandent les mouvements oculaires verticaux, respectivement l'élévation et l'abaissement ; ils sont sous la commande des noyaux oculomoteurs (III) ;
- les muscles obliques supérieurs et obliques inférieurs commandent les mouvements oculaires de cyclotorsion, respectivement l'incyclotorsion et l'excyclotorsion ; ils sont aussi accessoirement et respectivement abaisseur et éleveur de l'œil. Ils sont sous la commande respectivement du noyau trochléaire (IV) et du noyau oculomoteur (III).

Les muscles oculomoteurs se distinguent des autres muscles striés du corps humain par le nombre restreint de fibres innervées pour un seul neurone (10 à 100 fois moins important), la fréquence de l'influx nerveux efférent (4 fois plus importante), le nombre de types de fibres (2 fois plus nombreux), leur latence entre deux contractions (4 à 6 fois plus courte) [4].

Exploration du RVO

Instrumentation

- Les lunettes de Frenzel (1950) ont longtemps servi à l'observation des nystagmus. Deux lentilles grossissantes (20 dioptries) permettent à l'observateur de visionner les yeux grossis et éclairés du patient dont la fixation est abolie par le floutage [9].

- La vidéonystagmoscopie puis la vidéonystagmographie (E. Ulmer) sont aujourd'hui les instruments les plus utilisés dans l'analyse des nystagmus : une caméra filme l'œil (ou les deux yeux) en lumière infrarouge à l'intérieur d'un masque étanche à la lumière extérieure.

Dans les années 2000 ont été élaborés des instruments permettant l'analyse du RVO lors de mouvements rapides de la tête, à des vitesses dépassant $150^\circ/\text{s}$. Le VHIT, inventé par le Dr E. Ulmer en 2006, est aujourd'hui décliné sous plusieurs modalités instrumentales selon que la caméra se situe à distance du patient (caméra déportée et fixe dans l'espace) ou incluse dans des lunettes portées par le patient (caméra embarquée et mobile avec la tête). L'œil ou les yeux (selon les systèmes) sont filmés à une fréquence d'acquisition de 100 à 250 images par seconde (selon les systèmes) pour permettre une analyse précise de leurs déplacements durant le mouvement de la tête.

Avant toute exploration des nystagmus, un examen de l'oculomotricité doit être réalisé ; il permettra d'identifier une anomalie susceptible de perturber l'analyse du RVO comme un strabisme, un nystagmus congénital.

Nystagmus spontané

C'est le nystagmus qu'on peut observer tête parfaitement immobilisée depuis au moins 30 secondes. Il peut être d'origine centrale, mais le plus souvent il est d'origine périphérique et traduit une asymétrie de décharge des cellules ciliées toniques entre une oreille et l'oreille opposée ; cette asymétrie est nommée prépondérance directionnelle nystagmique, observée ici sur la fonction tonique. Le nystagmus spontané d'origine périphérique est partiellement ou totalement inhibé par la fixation selon son intensité. Le nystagmus spontané d'origine périphérique est toujours à plusieurs composantes, horizontale et/ou verticale et/ou torsionnelle – on décrit par exemple le nystagmus horizonto-rotatoire du déficit unilatéral –, exception faite dans le VPPB du canal horizontal où il est généralement horizontal pur. Le nystagmus spontané d'origine centrale peut être purement horizontal, purement torsionnel ou purement vertical, accompagné parfois d'une composante torsionnelle.

On lui décrit trois grades d'intensité selon la classification d'Alexander : le degré 1 où il n'est observable que dans le regard dévié du côté de la saccade ; le degré 2 où on l'observe aussi dans le regard central ; le degré 3 où il est présent dans les trois positions du regard, dévié du côté de la saccade, central, dévié du côté de la phase lente.

Les systèmes de vidéonystagmographie permettent de quantifier précisément la vitesse de phase lente ainsi que la direction et le sens d'un nystagmus spontané.

Recherche d'un nystagmus positionnel ou de position

Cette recherche se pratique sous observation vidéonystagmoscopique ; on recherche, selon différents protocoles, un VPPB du canal semi-circulaire postérieur par la manœuvre de Dix et Hallpike (figure 16.10A) ou la manœuvre de Rose et du canal semi-circulaire horizontal par le *Supine Roll Test* ou la *Bow and Lean maneuver* [10] (figure 16.10B).

Épreuves cinétiques au fauteuil rotatoire

Ces épreuves permettent de déterminer, selon les épreuves, le gain du RVO, sa phase, d'identifier et de quantifier une éventuelle prépondérance directionnelle nystagmique canalaire, de calculer la constante de temps du RVO. On peut de même analyser le réflexe visio-vestibulo-oculaire (VVOR) ainsi que l'index de fixation oculaire (IFO) qui sont des indices de centralité. Cependant, en aucun cas ces épreuves ne peuvent déterminer un déficit vestibulaire car elles analysent la résultante du système *push-pull* de deux canaux semi-circulaires stimulés simultanément.

La gamme des valeurs normatives du gain du RVO se situe entre 0,4 et 0,8 pour ces épreuves à vitesse moyenne de stimulation rotatoire de la tête [2].

Il existe deux types d'épreuves cinétiques moyennes vitesses (les vitesses de mouvements de tête peuvent s'échelonner de quelques degrés par seconde à plus de 100 degrés par seconde) : les épreuves sinusoïdales et les épreuves appelées *step tests*.



Figure 16.10

A. Manœuvre de Dix et Hallpike. B. Manœuvre de Bow et Lean.