

# LA VIGNETTE DIAGNOSTIQUE DE L'ÉTUDIANT

## Vertiges récidivants

V. MOONEN (1), C. ANDRIS (2), G. MOONEN (3)

**RÉSUMÉ :** Nous rapportons le cas d'un jeune patient consultant pour vertiges récidivants et atteint de migraine vestibulaire. Sa longue errance diagnostique nous a incités à revoir ici la démarche diagnostique dans ce type de symptôme, démarche qui est essentiellement multidisciplinaire, otologique, ophtalmologique et neurologique, et qui intègre des éléments sémiologiques et syndromiques. C'est aussi l'occasion de revoir le diagnostic et le traitement d'affections moins connues, parce que d'individualisation relativement récente, comme la migraine vestibulaire, la fistule périlymphatique, la paroxysmie vestibulaire ou la vestibulopathie bilatérale.

**MOTS-CLÉS :** *Vertiges - Migraine - Otoneurologie*

### RECURRING VERTIGO

**SUMMARY :** We report the case of a young patient who was seen at the outpatient clinic for recurring vertigo. The diagnosis was vestibular migraine. Considering the long delay between the onset of symptoms and the definite diagnosis, we found it appropriate to review the diagnostic workup in such cases which is multidisciplinary, implying otologists, ophthalmologists and neurologists. We take also the opportunity to review the diagnosis and treatment of less known, more recently described disorders such as vestibular migraine, perilymph fistula, vestibular paroxysmia and bilateral vestibulopathy.

**KEYWORDS :** *Vertigo - Migraine - Otoneurology*

### INTRODUCTION

L'otoneurologie est à l'évidence une discipline mixte qui concerne tant les neurologues (-neurologie) que les otorhinolaryngologistes (oto-), mais qui est aussi, s'agissant de la sémiologie, aux confins de la neuro-ophtalmologie (1). En pratique, c'est essentiellement la pathologie vestibulaire qui est concernée par cette interdisciplinarité en raison même de l'anatomie et de la physiologie très différente des fonctions auditives et proprioceptives vestibulaires et, en particulier, des relations du système vestibulaire avec le cervelet, la moelle épinière, les structures qui contrôlent l'oculomotricité et le cortex cérébral. L'ambition de cette vignette est de revoir la sémiologie des vertiges et la démarche qui conduit du symptôme vertige à un diagnostic précis.

### VIGNETTE CLINIQUE

*Ce patient de 17 ans consulte pour une histoire de «malaises» survenant depuis 6 ans. Ces malaises ont un début rapporté comme brutal, sont typiquement des vertiges rotatoires d'une durée variable de 30 minutes à 2 heures, exceptionnellement davantage, avec photophobie, nausées et parfois vomissements. Ces vertiges s'accompagnent d'une instabilité significative à la station debout et, fréquemment, de céphalées, le plus souvent en hémicrânie parfois gauche, parfois droite. La fréquence est de 1 à 5 épisodes par mois, mais des*

*intervalles libres de 2 à 3 mois peuvent survenir. A deux reprises, le patient a consulté un service d'urgence où l'examen clinique fut décrit comme normal. Chaque fois, un CT scanner fut réalisé et considéré comme normal. Le patient a, chaque fois, reçu un traitement antiémétique.*

*L'anamnèse complémentaire ne révèle pas d'antécédents familiaux notables et sur le plan personnel, le patient rapporte que, pendant son enfance, un diagnostic de migraine a été évoqué, mais ne peut guère en dire plus notamment quant aux symptômes qu'il présentait à l'époque. A sa connaissance, aucun cas de migraine n'est connu dans sa famille, mais il n'a plus de contact avec une partie de celle-ci.*

*L'examen clinique, réalisé alors que le patient n'est pas en crise, est normal et, en particulier, aucun nystagmus n'est noté, même sous les lunettes de Frenzel. Aucun nystagmus n'est provoqué par la manœuvre de Dix-Hallpike. Le Head Impulse Test ne provoque aucune saccade correctrice. La motricité oculaire est normale. La sensibilité et la motricité de la face sont normales et les réflexes cornéens sont symétriques. L'examen de la bouche et du pharynx est également normal. Au niveau des membres, force, tonus, trophicité, réflexes tendineux et sensibilité sont normaux. Les réflexes plantaires sont en flexion. Il n'y a pas d'ataxie, ni d'instabilité à la station debout ou à la marche. Les manœuvres de Romberg et de Fukuda-Uterberger sont négatives. Il n'y a aucun signe cérébelleux ou extrapyramidal.*

*L'audiométrie tonale est normale. L'enregistrement des mouvements oculaires confirme l'absence de nystagmus spontané, y compris dans l'obscurité. Les saccades oculaires sont*

(1) Candidat Spécialiste, Service d'Otorhinolaryngologie, Université de Liège. CHR de la Citadelle.

(2) Chef de Clinique, Service d'Ophtalmologie, CHU de Liège.

(3) Professeur Emérite, Université de Liège.

normales ainsi que les réponses aux épreuves caloriques.

Un examen IRM de l'encéphale est demandé et revient normal, y compris après injection de produit de contraste paramagnétique.

## SÉMILOGIE DES VERTIGES. ANAMNÈSE

*Les mots que j'emploie, ce sont les mots de tous les jours, et ce ne sont point les mêmes! ... Ces fleurs sont vos fleurs et vous dites que vous ne les reconnaissez pas.*

*(Paul Claudel, Cinq Grandes Odes - 1913).*

La sémiologie est cette étape de la démarche médicale qui consiste à recueillir, par l'anamnèse, les symptômes (ce dont le malade se plaint) et, par l'examen physique, les signes (ce que le médecin constate en observant et examinant le patient). Le premier problème auquel on est confronté est celui du sens des mots qui n'est souvent pas le même pour le patient et pour le médecin. C'est particulièrement le cas du mot «vertige» qui est un terme que les patients utilisent pour désigner toutes sortes de malaises avec ou sans perte de conscience : «crise, dérangement, éblouissement, étourdissement, évanouissement, indisposition, malaise, oppression, pâmoison, panique, syncope, vertige». *Sensu stricto*, le vertige est une illusion de mouvement de soi ou de l'environnement. Nous le définirons pour notre propos de façon plus restrictive encore, à savoir comme une sensation de tournoiement de l'environnement, car il indique alors une lésion structurelle et/ou fonctionnelle des voies vestibulaires centrales ou périphériques.

La première priorité du clinicien est, donc, de clarifier le symptôme : on ne gère pas un vertige «vrai» comme on gère une sensation lipothymique,

une attaque de panique, un trouble de l'équilibre ou un malaise avec perte de conscience (2).

Les principaux symptômes et signes associés au vertige «vrai» sont soit du registre otologique, acouphène ou chute d'acuité auditive, soit du registre ophtalmologique, mouvement oculaire anormal (par exemple, un nystagmus), soit du registre neurologique, trouble de l'équilibre et tendance à la chute, soit enfin du registre végétatif, nausées et vomissements. Quand le symptôme «vertige» (dans l'acception restreinte retenue ci-avant) est bien ce dont se plaint le patient, les questions suivantes sont capitales pour orienter la réflexion :

- Le vertige a-t-il débuté de façon brutale ou progressive ?
- Le vertige est-il constant ou intermittent ?
- S'il est constant, depuis combien de temps ?
- S'il est intermittent, de quand date la première crise, quelle est la durée et la fréquence des crises et y a-t-il des facteurs déclenchants ?
- En particulier, il faut explicitement poser la question de l'aggravation ou du déclenchement par les changements de position (se pencher ou, au contraire, se relever; se retourner y compris se retourner dans le lit) et de l'amélioration par la fixation visuelle.
- Y a-t-il des symptômes otologiques, neurologiques ou végétatifs d'accompagnement ?

## SÉMILOGIE DES VERTIGES. EXAMEN PHYSIQUE (fig. 1)

Il va de soi qu'un examen général est indispensable, avec une attention particulière à la recherche d'une hypotension orthostatique (2), d'un trouble du rythme cardiaque (deux causes fréquentes de lipothymie) et à l'évaluation de

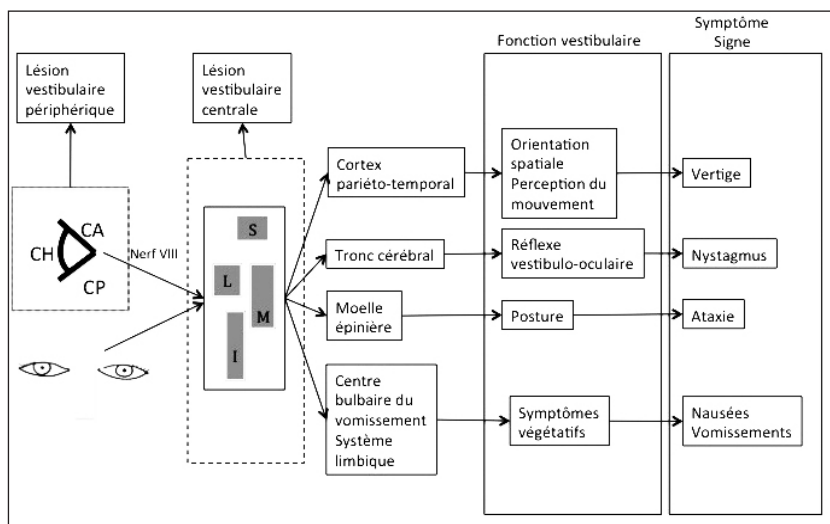


Figure 1. Schématisation neuro-anatomique des symptômes et signes principaux en cas de lésion vestibulaire périphérique ou centrale.

la fonction visuelle en raison de l'importance de la compensation visuelle des déficits proprioceptifs, qu'ils soient vestibulaires ou somatiques.

#### L'EXAMEN NEUROLOGIQUE

Il est important, car il permet éventuellement d'intégrer le symptôme dans un contexte plus large, par exemple, une séquelle d'accident ischémique cérébral, une maladie neurodégénérative ou une sclérose en plaques.

Au cours de cet examen neurologique, feront l'objet d'une attention particulière :

- l'étude de la motricité oculaire extrinsèque (voir ci-après);
- la sensibilité de la face et les réflexes cornéens, souvent anormaux dans les processus expansifs de la fosse postérieure;
- la motricité faciale si l'on se souvient des rapports anatomiques étroits entre les nerfs crâniens VII et VIII;
- les nerfs IX à XII, motricité volontaire et réflexe du voile du palais, déglutition, phonation, force des muscles sterno-cléido-mastoïdiens et trapèze, protraction de la langue;
- l'équilibre évalué par l'observation de la station debout, de l'effet de la fermeture des yeux (recherche d'un signe de Romberg) et de la marche y compris la marche funambulesque («heel to toe walking») et la marche aveugle (manœuvre de Fukuda-Uterberger ou test du piétinement aveugle). La recherche d'une ataxie est, en effet, et, comme rappelé ci-dessus, un aspect important de l'évaluation du patient vertigineux;
- la recherche de signes extrapyramidaux et, particulièrement, d'une diminution uni- ou bilatérale du ballant des bras à la marche, la recherche d'une rigidité et, particulièrement, d'une roue dentée, car un syndrome extrapyramidal débutant, éventuellement une maladie de Parkinson dopasensible, est une cause fréquente de «trouble de l'équilibre»;
- la recherche de signes de neuropathie périphérique (aréflexie tendineuse, hypoesthésie distale ...), autre cause fréquente d'instabilité à la station debout et à la marche;
- enfin, la recherche d'une ataxie segmentaire (synonyme : ataxie cinétique des membres) par les classiques épreuves doigt-nez, doigt-doigt et talon-genou.

#### L'EXAMEN OTO-NEUROLOGIQUE

C'est un examen spécialisé dont nous n'envisagerons ici que les seuls aspects cliniques accessibles au non spécialiste et ne nécessitant pas de matériel spécialisé.

Dans des cas sélectionnés et certainement pas systématiquement, cet examen clinique doit être complété par des investigations techniques parfois d'interprétation complexe (vidéo-oculographie, électroystagmographie, posturographie et autres méthodes d'analyse de la marche, potentiels évoqués vestibulaires enregistrés au niveau des muscles sterno-cléido-mastoïdiens ou oblique inférieur de l'œil, sans omettre les techniques purement otologiques). Dans un certain nombre de cas, mais à nouveau pas systématiquement, l'imagerie, le plus souvent par résonance magnétique nucléaire, est indispensable.

#### L'EXAMEN DES YEUX

##### 1) Regard en position indifférente

Lorsque le regard est en position indifférente, on recherchera un strabisme, par exemple une «skew deviation». Il s'agit d'une divergence oculaire verticale, non paralytique, qui doit être distinguée des paralysies partielles du nerf oculomoteur commun ou du nerf pathétique. Cette «skew deviation» peut ou non s'accompagner d'un torticolis. On recherchera aussi un mouvement oculaire anormal. Schématiquement, on en distingue trois types :

a) Le *nystagmus spontané*. Un nystagmus est caractérisé par une phase lente et une phase rapide (celle-ci, par convention, définit le sens du nystagmus) et peut être spontané, induit par le regard (horizontal ou vertical), ou positionnel. S'agissant de sa direction, un nystagmus peut être horizontal, vertical, rotatoire ou un mélange de ces trois directions. Un nystagmus spontané peut, quant à lui, être d'origine périphérique (oreille interne ou nerf VIII) ou centrale. Un nystagmus périphérique est exclusivement unidirectionnel et horizontal, avec une éventuelle composante rotatoire, mais il n'est jamais vertical. Trois autres caractéristiques du nystagmus dû à une lésion périphérique sont importantes : la suppression par la fixation visuelle, l'augmentation de la vitesse du nystagmus quand le regard se porte dans la direction de la phase rapide et sa diminution quand le regard se porte dans le sens opposé. La suppression du nystagmus périphérique par la fixation visuelle est telle que, parfois, le nys-

tagmus spontané n'est observable que lorsque la fixation est supprimée. C'est, en fait, pour supprimer celle-ci et révéler le nystagmus spontané que l'otoneurologue utilise des lunettes de Frenzel (lentilles de +30 dioptries).

b) Les *intrusions saccadiques ou ondes carrées*. Les saccades sont les mouvements des yeux, sous contrôle volontaire, qui permettent le déplacement rapide du regard d'un objet vers un autre. Les ondes carrées (forme la plus habituelle des intrusions saccadiques) sont des mouvements involontaires qui perturbent la fixation et comprennent une première saccade qui éloigne l'œil de la cible, suivie après une pause intersaccadique de l'ordre de 200 msec, d'une deuxième saccade qui est correctrice et qui ramène le regard sur la cible (le terme «carrées» fait référence à la morphologie de ces intrusions lors de l'enregistrement des mouvements oculaires). Ces ondes carrées, exceptionnellement physiologiques quand elles sont de faible amplitude, se rencontrent dans diverses affections neurologiques comme les ataxies cérébelleuses, la maladie de Huntington ou la paralysie supranucléaire progressive.

c) Les *oscillations saccadiques*. Ce sont des mouvements saccadiques aller-retour, sans intervalle intersaccadique comme dans les ondes carrées. Elles ont ainsi l'aspect d'une oscillation des globes oculaires. Lorsqu'elles surviennent dans le sens horizontal, on parle de flutter oculaire. Quand elles sont verticales et ou rotatoires, on parle d'opsoclonus : les yeux présentent des mouvements d'amplitude variable dans toutes les directions (signe des yeux qui dansent). Opsoclonus et flutter oculaire se voient dans diverses affections du système nerveux central impliquant les voies entre le tronc cérébral et le cervelet. Une étiologie paranéoplasique doit impérativement être recherchée dans ces cas.

## 2) Examen de la motricité oculaire extrinsèque

On demande au patient de regarder en haut, en bas, à droite, puis à gauche. Au cours de cette partie de l'examen, on pourra observer une paralysie oculomotrice, une paralysie supranucléaire horizontale ou verticale, ou un nystagmus provoqué par le déplacement du regard. La survenue de secousses nystagmiques quand le regard est excentré de plus de 30°, particulièrement en direction horizontale, n'est pas pathologique. La survenue d'un nystagmus vertical dont l'amplitude augmente dans le regard latéral localise la lésion au niveau de la jonction bulbo-cervicale ou du vermis cérébelleux.

Les mouvements de poursuite sont les mouvements volontaires des yeux qui assurent la fovéation lorsque la cible se déplace à faible vitesse. Lorsque ces mouvements sont altérés, la poursuite oculaire devient saccadique : de fréquentes saccades de faible amplitude sont nécessaires pour assurer la fovéation au cours de la poursuite. Une telle anomalie se rencontre dans diverses affections du système nerveux central et n'a guère de valeur localisatrice; elle se voit aussi en cas de surdosage en sédatifs ou en alcool.

Les saccades oculaires ont été définies ci-dessus. On les étudie, en clinique, en demandant au patient de faire un va-et-vient du regard entre deux objets et ceci dans le sens horizontal et dans le sens vertical, car les saccades proviennent de groupes neuronaux localisés dans le pont pour les saccades horizontales, dans le mésencéphale pour les saccades verticales. Un ralentissement des saccades se voit dans les lésions à ce niveau et dans les lésions des noyaux oculomoteurs.

Les saccades peuvent aussi être hypermétriques (la cible est dépassée et une correction est nécessaire), ce qui indique une lésion cérébelleuse ou, à l'inverse, hypométriques, ce qui peut être normal chez le sujet âgé, mais peut aussi se voir dans diverses affections, notamment extrapyramidales.

## L'EXAMEN VESTIBULAIRE

### 1) Le *Head-Thrust* ou *Head-Impulse test (HIT)* (3)

Ce test évalue le réflexe oculo-vestibulaire horizontal. Ce réflexe permet le maintien de la fovéation pendant le déplacement de la tête ou du corps.

L'examineur tient la tête du sujet entre ses deux mains et lui demande de fixer la racine de son nez. Il tourne alors rapidement la tête du sujet dans le plan horizontal de 20 à 30° vers un côté, puis l'autre. Chez le sujet normal, cette rotation provoque un mouvement oculaire conjugué dans la direction opposée à celle du déplacement passif et de vitesse égale. Ainsi, la position de la cible visuelle sur la rétine ne change pas pendant le mouvement.

En cas d'atteinte vestibulaire unilatérale, le mouvement oculaire compensatoire est insuffisant et une saccade de «refixation» est nécessaire pour rétablir la fixation fovéale de la cible visuelle.

Ce test permet de diagnostiquer les déficits vestibulaires périphériques uni- ou bilatéraux et, c'est là toute sa valeur, n'est jamais anormal en cas de vertige d'origine centrale.

2) *La manœuvre de Dix-Hallpike*

Elle a pour objectif de mettre en évidence un vertige positionnel paroxystique bénin (VPPB), le plus souvent lié à une mobilisation cupulo-lithiasique dans un canal postérieur. Alors que le patient est en position assise, la tête est tournée de 45° d'un côté. Le canal postérieur est ainsi dans un plan parallèle à la position du sujet. Le patient est alors rapidement basculé en position de décubitus dorsal, la tête dépassant le bord de la table d'examen. La manœuvre est positive lorsqu'elle reproduit le vertige et/ou un nystagmus dont l'amplitude va crescendo-decrescendo. Le retour à la position de départ induit un nystagmus battant en sens opposé. En cas de lithiase du canal horizontal (situation beaucoup plus rare), le patient, en décubitus dorsal, est tourné vers la droite et la gauche. A noter qu'exceptionnellement, les manœuvres de position peuvent induire un nystagmus vertical, battant généralement vers le bas et persistant plus longtemps. Ce peut être le cas notamment en présence d'une malformation d'Arnold-Chiari ou d'une ataxie cérébelleuse.

3) *La compression du tragus*

Cette manoeuvre a pour but d'augmenter la pression dans le conduit auditif externe, et vise à démontrer l'existence d'un syndrome de déhiscence du canal semi-circulaire supérieur (tableau I).

4) *Autres examens*

Il est utile de rappeler que l'étude de la station debout et de la marche, les manœuvres de Romberg et Fukuda-Uterberger, et les manœuvres cérébelleuses déjà évoquées font partie de tout examen des fonctions vestibulaires.

COMMENT CLASSER LES VERTIGES ?

Il n'y a pas de classification simple des vertiges, car il convient d'intégrer des éléments anatomo-physiologiques, sémiologiques et syndromiques. Du point de vue anatomo-physiologique, on distingue les vertiges dus à une lésion périphérique (oreille interne et nerf VIII) uni- ou bilatérale et les vertiges d'origine centrale, par lésion des voies vestibulaires dont l'organisation est représentée de façon très simplifiée à la figure 2. Par sémiologie clinique, nous faisons référence à l'évolution dans le temps: vertiges aigus «monophasiques» ou d'apparition progressive, vertiges récidivants avec crises spontanées et vertiges récidivants avec crises provoquées par les changements de position. Par syndromique, nous intégrons dans la classification les différentes entités reconnues (tableaux I, II).

Le tableau I résume ces différents aspects dans le cas des vertiges d'origine périphérique et le tableau II dans celui des vertiges d'origine centrale. En raison de leur individualisation relativement récente, nous détaillerons quelque peu trois des syndromes vestibulaires périphériques.

- La *paroxysmie vestibulaire* (4, 5) est un vertige périphérique récidivant dont les crises peuvent être spontanées et/ou positionnelles. Cette affection rare est donc caractérisée par

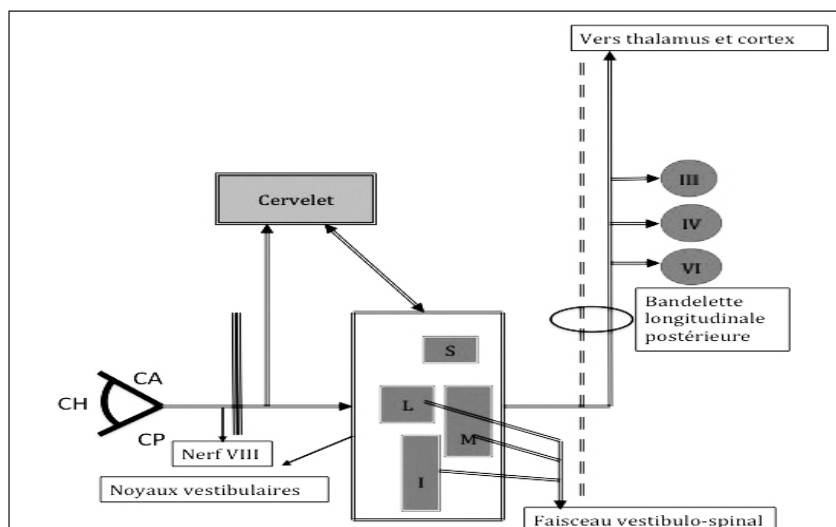


Figure 2. Représentation schématique des voies vestibulaires. La triple ligne verticale représente la limite entre le système nerveux périphérique et le système nerveux central. La ligne double pointillée verticale représente la ligne médiane. CH, CA et CP : canaux semi-circulaires horizontal, antérieur et postérieur. I, S, M et L : noyaux vestibulaires inférieur, supérieur, médian et latéral.

TABLEAU I. CLASSIFICATION DES MALADIES VESTIBULAIRES PÉRIPHÉRIQUES

Catégorie	Symptômes et signes principaux	Exemples (étiologie)
Episodes aigus et récidivants de stimulation ou d'inhibition vestibulaire unilatérale	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Crises vertigineuses spontanées ou induites de durée variable selon l'affection</li> <li>- Symptômes otologiques ou végétatifs d'accompagnement</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Vertige paroxystique positionnel bénin (canalolithiase)</li> <li>- Maladie de Menière (rupture de la barrière endo-pérylimphatique)</li> <li>- Paroxysmie vestibulaire (conflit neuro-vasculaire)</li> <li>- Fistule pérylimphatique (modifications de pression)</li> </ul>
Déficit vestibulaire (labyrinthe ou nerf vestibulaire) unilatéral aigu ou subaigu, responsable d'un déséquilibre entre les afférences vestibulaires droite et gauche	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Vertige rotatoire aigu pouvant durer plusieurs jours jusqu'à quelques semaines</li> <li>- Oscillopsie en raison du nystagmus spontané</li> <li>- Tendance à la chute dans une direction constante</li> <li>- Nausées et éventuellement vomissements</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Neuronite vestibulaire (par exemple, due à la réactivation d'une infection HSV1 latente)</li> </ul>
Déficit vestibulaire bilatéral	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Instabilité à la station debout et à la marche, augmentant dans l'obscurité et sur un sol inégal</li> <li>- Oscillopsie lors des mouvements de la tête par perte ou déficit du réflexe vestibulo-oculaire</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Vestibulopathie bilatérale due à : <ul style="list-style-type: none"> <li>- Ototoxicité (ex. aminoglycosides)</li> <li>- Maladie de Menière bilatérale</li> <li>- Méningite</li> <li>- Schwannome vestibulaire bilatéral</li> <li>- Maladie neurodégénérative avec ou sans syndrome cérébelleux associé</li> </ul> </li> </ul>

des crises de vertige qui durent de quelques secondes à quelques minutes et peuvent survenir à de nombreuses reprises chaque jour, parfois par périodes. Les crises sont le plus souvent spontanées, mais sont parfois déclenchées par une rotation de la tête ou une hyperventilation. Des signes otologiques peuvent être présents, par exemple, un acouphène pulsatile. On rapproche cette affection de la névralgie essentielle du trijumeau, de l'hémispasme facial essentiel ou, encore, du syndrome des myokimies du muscle oblique supérieur parce que la carbamazépine est efficace dans de nombreux cas et que, dans toutes ces affections, on invoque un problème de conflit neurovasculaire. Il semble y avoir deux pics d'incidence, un précoce en cas de malformation vasculaire et un deuxième plus tardif (50 à 70 ans) lié à des modifications vasculaires athéroscléreuses.

- La *déhiscence du canal semi-circulaire supérieur* ou *fistule pérylimphatique* (6). Cette affection (décrite en 1998) est rare. Elle est due à un amincissement, voire une absence, de la partie de l'os temporal qui surplombe le canal semi-circulaire supérieur. Parmi les symptômes rencontrés dans ce syndrome, on peut trouver un vertige ou un nystagmus et une oscillopsie induits par le bruit (signe de Tullio). La manœuvre sémiologique qui permet d'évoquer le diagnostic consiste à augmenter la pression

dans le conduit auditif externe par compression du tragus. L'anamnèse peut révéler que la manœuvre de Valsalva, la toux, la déglutition ou le mouchage peuvent aussi provoquer le symptôme.

- La *vestibulopathie bilatérale* (7) : les vertiges ne sont toutefois pas ici au devant de la scène clinique, au contraire de l'instabilité posturale et des troubles de l'équilibre lors de la station debout et de la marche alors que ces patients sont asymptomatiques en position assise ou couchée. Cette véritable ataxie par déficit proprioceptif vestibulaire est aggravée lors de la suppression de la compensation visuelle, c'est-à-dire lors de l'épreuve de Romberg. Un autre symptôme peut être présent, l'apparition d'une vision floue pendant la marche et les mouvements de la tête qui est, en réalité, due à une oscillopsie. Le diagnostic est confirmé par le «head impulse test», qui révèle les saccades de «refixation» lors de la rotation tant vers la droite que vers la gauche, et les épreuves caloriques, qui confirment l'atteinte du réflexe vestibulo-oculaire. L'étiologie est souvent inconnue. Dans un certain nombre de cas, on peut quasi dire que cette affection (dont existeraient des formes familiales) est à la portion labyrinthique de l'oreille interne, ce que la presbyacousie est à sa portion cochléaire. Parmi les autres causes, il faut relever les atteintes

TABLEAU II. CLASSIFICATION DES MALADIES VESTIBULAIRES CENTRALES

Catégorie	Symptômes et signes principaux	Remarques
Accident vasculaire cérébral (AVC)  Vertige aigu, sauf en cas d'accident ischémique transitoire auquel cas il peut être récidivant	Cause la plus fréquente de vertiges d'origine centrale. Le plus souvent dans un contexte sémiologique «riche» comme dans le syndrome de Wallenberg. Piège : un accident ischémique cérébelleux peut avoir un vertige comme principal, voire seul, symptôme et l'on sait que ces accidents peuvent avoir une évolution rapidement péjorative en raison du développement d'un œdème et d'une hypertension intracrânienne.	Le CT scanner cérébral n'est pas un examen sensible pour l'étude de la fosse postérieure en raison de l'effet de volume partiel. Exceptionnellement, une ischémie centrale se présentera avec une sémiologie vestibulaire périphérique (pseudoneurite vestibulaire) imposant un examen IRM quasi systématique et, en tout cas, en présence de facteurs de risque vasculaire. Toujours songer aux causes non athérosclérotiques d'AVC et, dans ce cas, particulièrement à l'anévrysme disséquant spontané d'une artère vertébrale.
Sclérose en plaques (SEP)  Vertige aigu	C'est un symptôme fréquent, inaugural dans +/-5% des cas. Tous les types sémiologiques de nystagmus central, spontané ou positionnel, se rencontrent dans la SEP, mais l'aspect peut être périphérique lorsqu'une plaque est localisée au niveau de la «portion centrale» du nerf vestibulaire entre l'entrée dans le pont de Varole et le complexe des noyaux vestibulaires.	Dans cette affection, c'est la dissémination lésionnelle et spatiale, intégrée dans les critères de Mc Donald modifiés qui permet de poser le diagnostic. Les résultats de l'imagerie par IRM font partie intégrante de ces critères.
Anomalie structurelle de la fosse postérieure  Vertige d'apparition progressive	Dans ces cas également, le contexte sémiologique est souvent complexe et l'atteinte des voies vestibulaires n'en est qu'un élément. Les lésions sont de multiples natures, néoformatives, traumatiques ou malformatives. Les malformations vasculaires (artérioveineuses ou angiomes caverneux) sont le plus souvent asymptomatiques en l'absence de complication hémorragique.	En cas de tumeur, chez l'adulte il s'agira le plus souvent de gliome ou de métastase, chez l'enfant de médulloblastome ou d'astrocytome kystique. En cas de malformation d'Arnold-Chiari, on ne retrouve des vertiges que dans moins de 10% des cas. Il s'agit plus souvent d'instabilité et d'ataxie.
Migraine vestibulaire  Vertige récidivant	Le diagnostic est simple quand les auras faites de vertiges et d'instabilité sont suivies de céphalées et s'il y a une histoire personnelle ou familiale de migraine. La durée de l'aura varie entre quelques minutes et plusieurs heures, voire, très exceptionnellement, jours. Pendant les crises, il peut y avoir un nystagmus et parfois de subtiles anomalies intercritiques comme un nystagmus spontané horizontal ou vertical, mais le plus souvent l'examen intercritique est normal. Ces patients ont souvent des antécédents de mal des voyages et, pendant les crises, sont particulièrement sensibles aux déplacements.	Le diagnostic différentiel avec une maladie de Ménière n'est pas toujours aisé et pourtant important en raison de l'attitude thérapeutique différente. En effet, certains patients atteints de migraine vestibulaire rapportent des symptômes auditifs toujours mineurs pendant les crises. L'élément essentiel pour envisager le diagnostic de migraine est l'absence de chute d'acuité auditive au fil de la répétition des crises.
Maladies neurodégénératives  Surtout instabilité plutôt que vertige	Les vertiges sont rares dans ces affections alors que l'instabilité et les chutes sont fréquentes. Divers types de mouvements oculaires anormaux peuvent être rencontrés.	Il s'agit, le plus souvent, d'affections dégénératives extrapyramidales et/ou cérébelleuses.
Epilepsie «vestibulaire»  Vertige récidivant	Cette étiologie est rarissime. Des symptômes vestibulaires peuvent exister dans les crises partielles dues à un foyer temporo-insulaire, mais ce n'est, en pratique, qu'exceptionnellement qu'ils sont au devant de la scène clinique. L'altération, au moins partielle, de la conscience est la règle.	Il n'est pas certain qu'existent des crises épileptiques dont la seule manifestation serait un vertige isolé récidivant.

toxiques, par exemple, les aminoglycosides ou certains anticancéreux, la maladie de Ménière à un stade avancé et les méningites, mais on peut aussi envisager les schwannomes vestibulaires bilatéraux (neurofibromatose de type 2), le

syndrome de Cogan qui est une maladie auto-immune de l'oreille interne, ou une affection neurodégénérative avec, dans ces cas, atteinte cérébelleuse et «downbeat» nystagmus souvent associés.

## DISCUSSION DE LA VIGNETTE CLINIQUE

De la sémiologie analytique qui est l'inventaire des symptômes et des signes, il faut passer à la sémiologie syndromique qui est, en quelque sorte, le catalogue des affections en cause. Les hypothèses formulées doivent être confrontées aux résultats d'examens complémentaires choisis avec discernement.

*Les caractéristiques de l'affection de ce jeune patient peuvent être résumées comme suit :*

- vertige rotatoire avec signes végétatifs et instabilité. Il s'agit donc bien d'un vertige vrai au sens défini ci-dessus;

- ce vertige est intermittent, c'est-à-dire qu'il survient en crises;

- il n'est pas positionnel, c'est-à-dire qu'il n'est pas provoqué par un changement de position;

- l'affection dure depuis de nombreuses années et, donc, le patient a présenté de nombreuses crises;

- au cours des crises, aucun symptôme otologique (acouphène principalement) n'est rapporté. Par contre, pendant les crises existent des symptômes végétatifs et une instabilité;

- les crises, ou au moins un certain nombre d'entre elles, s'accompagnent de céphalées à topographie hémicrânienne et de photophobie;

- l'examen otoneurologique intercritique est normal. En particulier, la répétition des crises n'a entraîné aucun déficit permanent, que ce soit dans le domaine otologique ou vestibulaire.

*Parmi les vertiges récidivants périphériques, on doit envisager :*

- le vertige paroxystique positionnel bénin qui est la cause la plus fréquente de vertiges. Ce diagnostic ne peut être retenu en raison de la durée des crises, de l'ordre de la minute dans cette affection et de l'absence de caractère positionnel. En outre, la manœuvre de Dix-Hallpike est négative;

- la maladie de Ménière est peu probable en raison de l'absence de symptômes otologiques pendant les crises et, surtout, de l'absence d'altération de la fonction auditive au fil de la répétition des crises;

- la paroxysmie vestibulaire ne peut être exclue, mais la durée des crises et les signes d'accompagnement (voir ci-après) plaident contre;

- la déhiscence de canal semi-circulaire supérieur doit aussi être envisagée. Toutefois, outre que, comme l'affection précédente, elle

est rare, en cas de fistule périlymphatique, les crises peuvent être déclenchées par le bruit ou la manœuvre de Valsalva, par exemple en cas de toux. Ceci n'est pas retrouvé chez le patient.

*Les vertiges récidivants d'origine centrale comprennent :*

- l'accident ischémique transitoire qui n'est mentionné ici que pour mémoire en raison de l'âge du patient, donc de l'absence de facteurs de risque vasculaire et de la multiplicité des crises au cours des 6 dernières années;

- l'épilepsie vestibulaire n'est aussi citée que pour mémoire en raison de son caractère très exceptionnel. Les crises épileptiques au cours desquelles existent notamment des symptômes vertigineux sont des crises partielles simples, puis complexes, c'est-à-dire s'accompagnant d'une altération de la vigilance repérée par la notion de rupture de contact. Les signes végétatifs font défaut et la durée n'a pas le caractère variable des crises de notre patient;

- c'est, en fait, la migraine vestibulaire (tableau III) qui est le diagnostic le plus probable chez ce patient. Les examens, réalisés en dehors d'une crise, neurologique, oto-rhino-laryngologique et les examens d'imagerie cérébrale par résonance magnétique nucléaire sont normaux. Cette normalité des examens complémentaires, physiologiques ou anatomiques, qui, dans le contexte étaient indispensables, vient à l'appui du diagnostic.

TABLEAU III. CRITÈRES DIAGNOSTIQUES DE LA MIGRAINE VESTIBULAIRE (LEMPERT ET AL. 2012) (9)

### 1. Migraine vestibulaire

- a. Au moins 5 épisodes de symptômes vestibulaires d'intensité moyenne à sévère et durant de 5 min à 72h
- b. Histoire actuelle ou antérieure de migraine avec ou sans aura selon les critères de l'International Headache Society (IHS) (2004)
- c. Présence d'une ou de plusieurs caractéristiques de la migraine au cours d'au moins 50% des crises vertigineuses
  - i. Céphalée avec au moins deux des caractéristiques suivantes : localisation unilatérale, caractère pulsatile, intensité moyenne à sévère, aggravation au cours de l'effort physique
  - ii. Photophobie et/ou acouphobie
  - iii. Aura visuelle
- d. Pas mieux expliqué par un autre diagnostic d'affection vestibulaire ou de céphalée de la classification IHS

### 2. Migraine vestibulaire probable

- a. Au moins 5 épisodes de symptômes vestibulaires d'intensité moyenne à sévère et durant de 5 min à 72h
- b. Un seul des critères b ou c pour le diagnostic de migraine vestibulaire est rencontré
- c. Pas mieux expliqué par un autre diagnostic d'affection vestibulaire ou de céphalée de la classification IHS



Cette affection (8) a été appelée «vertige migraineux», «vertige associé à une migraine» ou encore «vestibulopathie migraineuse», mais la dénomination migraine vestibulaire a finalement prévalu. L'International Headache Society et la Barany Society ont publié en 2012 (9) des critères diagnostiques. Si le diagnostic est souvent relativement aisé à poser en présence de céphalées, ce n'est pas le cas en leur absence, situation qui se rencontrerait dans 30% des cas. Relevons toutefois que ces cas ne remplissent pas les critères actuels. S'agissant du traitement, il est celui des migraines (10) et, donc, comme pour le traitement de toute migraine, il faut considérer le traitement des crises (antiémétique si nécessaire, anti-inflammatoire non stéroïdien -ibuprofène ou diclofénac- ou encore le paracétamol comme antalgique) et le traitement préventif ( $\beta$ -bloquants non sélectifs sans activité sympathicomimétique intrinsèque -propranolol, métoprolol- ou certains antiépileptiques -acide valproïque ou topiramate-). L'utilisation des triptans est controversée et devrait faire l'objet d'études rigoureuses complémentaires. Il est important de mentionner les traitements inefficaces dans ces cas comme la bêta-histamine, les antihistaminiques, la carbamazépine et la diphénylhydantoïne.

5. Brandt T, Dieterich M.— Vestibular paroxysmia : vascular compression of the eighth nerve. *Lancet*, 1994, **343**, 798-799.
6. Minor LB, Solomon D, Zinreich JS, et al.— Sound-and/or pressure-induced vertigo due to bone dehiscence of the superior semicircular canal. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*, 1998, **124**, 249-252.
7. Zingler VC, Cnyrim C, Jahn K, et al.— Causative factors and epidemiology of bilateral vestibulopathy in 255 patients. *Ann Neurol*, 2007, **61**, 524-532.
8. Radtke A, von Brevern M, Neuhauser H, et al.— Vestibular migraine. Long term follow up of clinical symptoms and vestibulo-cochlear findings. *Neurology*, 2012, **79**, 1607-1614.
9. Lempert T, Olesen J, Furman J, et al.— Vestibular Migraine : diagnostic criteria. Consensus document of the Barany Society and of the International Headache Society. *J Vest Res*, 2012, **22**, 167-172.
10. Fumal A, Gérardy PY, Schoenen J.— Actualités thérapeutiques dans la migraine. *Rev Med Liège*, 2008, **63**, 315-329.

## BIBLIOGRAPHIE

1. Brand T, Dieterich M, et Strupp M.— Vertigo and dizziness. Springer-Verlag London, 2013.
2. Scheen AJ, Philips JC, Krzesinski JM.— Diagnostic différentiel d'un malaise : hypoglycémie, hypotension ou spasmophilie ? *Rev Med Liège*, 2011, **66**, 48-54.
3. Halmagyi GM, Curthoys IS.— A clinical sign of canal paresis. *Arch Neurol*, 1988, **45**, 737-739.
4. Hufner K, Barresi D, Glaser M, et al.— Vestibular paroxysmia: diagnostic features and medical treatment. *Neurology*, 2008, **71**, 1006-1014.

Les demandes de tirés à part sont à adresser au Dr V. Moonen, Service d'Otorhinolaryngologie, CHR Citadelle, Blvd du 12<sup>ème</sup> de Ligne, 4000 Liège, Belgique. Email : V.Moonen@student.ulg.ac.be