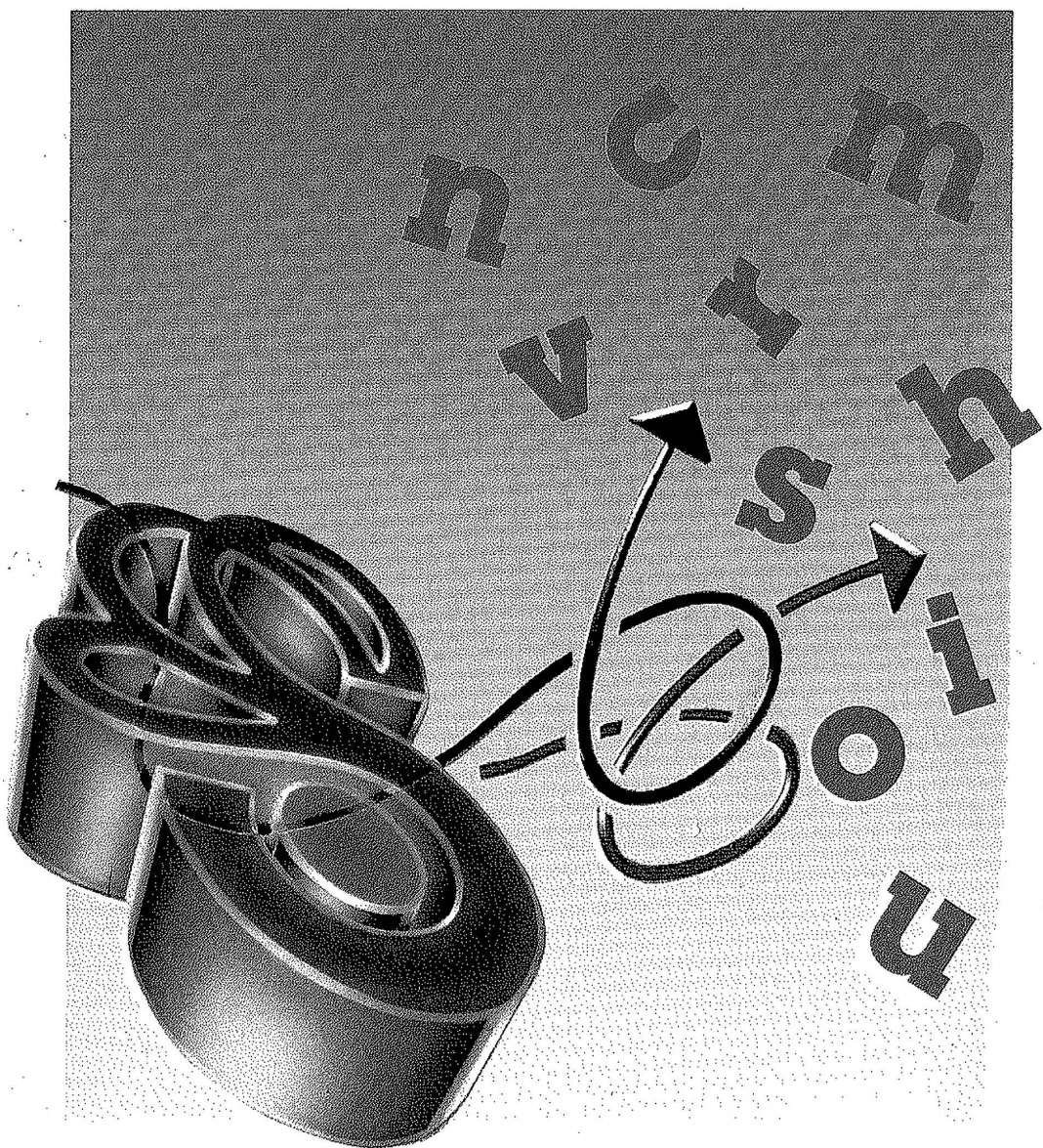


Michel TOUPET

Sylvie CODOGNOLA

DICTIONNAIRE DU VERTIGE



DICTIONNAIRE DU VERTIGE

PETIT DICTIONNAIRE ENCYCLOPEDIQUE DU VESTIBULE,
DE SA PATHOLOGIE ET DE SON EXPLORATION FONCTIONNELLE :
ELECTRONYSTAGMOGRAPHIE, OCULOMOTRICITE
ET POSTUROGRAPHIE
1988

Par Michel TOUPET et Sylvie CODOGNOLA

DICTIONNAIRE DU VERTIGE

Préface de Henri LACCOURREYE.

Comité de lecture :

*Michel CLANET, Christian DARLOT, Jean-Pierre DEMANEZ,
Giorgio GUIDETTI, Rudolf HAUSLER, Henri LAFON et Martine OHRESSER.*

Et avec la collaboration de :

*Savine BARRANGER, Brigitte BRANCHEREAU, Isabelle BOYRON, Esther CYRILLE,
Mourad DAHOUMANE, Alain DESROZIER, Nicole MATHA, et Françoise TOUPET.*

AVANT-PROPOS

Christophe COLOMB croyant découvrir une nouvelle route des Indes, mit le pied sur des terres jusque-là inconnues, et en nomma tout naturellement les indigènes : Indiens. Le nom est resté même si l'appellation est originellement impropre.

Plus de cent ans après les écrits de Prosper MENIERE, il en est de même pour la maladie qui porte son nom. Il avait décrit une hémorragie labyrinthique, nous parlons aujourd'hui d'un hydrops endolymphatique idiopathique.

Le neurinome de l'acoustique est en fait un neurinome du nerf vestibulaire, la névrite vestibulaire n'est pas toujours une névrite mais parfois une labyrinthite, son étiologie n'est pas toujours inflammatoire, mais parfois vasculaire, et le vertige paroxystique bénin recouvre deux entités tout à fait différentes : une cupulolithiase ou vertige positionnel et une vestibulopathie récurrente bénigne de l'enfant.

Ainsi, de proche en proche, au fur et à mesure des découvertes, les appellations peuvent changer, d'autres peuvent apparaître et les entités définies par un même nom peuvent varier même si les termes sont conservés.

Il nous est donc apparu nécessaire d'essayer de rassembler les définitions des termes impliqués dans le monde du vestibule, de sa pathologie et de son exploration sous la forme d'un dictionnaire encyclopédique. Tout ce qui concerne l'audition a été délibérément écarté, malgré les rapports évidents qui existent entre ces deux mondes. Ainsi nous espérons que ce dictionnaire, pourra rendre service, aussi bien au technicien d'électrophysiologie, au médecin généraliste, qu'à l'ORL.

Nous sommes particulièrement sensibles à l'honneur de la préface du Professeur Henri LACCOURREYE dont la bienveillance et le sage conseil ont guidé mes pas dans la profession.

Nous tenons à remercier tous les membres du Comité de Lecture d'avoir accepté leur charge longue et fastidieuse avec beaucoup de gentillesse. Je tiens à remercier aussi tous nos amis et collaborateurs pour leurs diverses contributions et les Laboratoires JANSSEN d'avoir bien voulu assurer la diffusion de ce dictionnaire.

Michel TOUPET et Sylvie CODOGNOLA

PRÉFACE

Seule, assurément, mon entrée dans le « presenium » m'autorise à préfacer et à m'égarer le premier dans ce petit dictionnaire encyclopédique du vertige. Que le lecteur se rassure, le fil proposé par les auteurs permet de se retrouver facilement dans ce labyrinthe ; l'idée de présenter dans un dictionnaire la terminologie utilisée dans la pathologie vestibulaire apparaît excellente.

C'est un très beau travail que nous proposent Michel TOUPET et Sylvie CODIGNOLA. De la lettre A à la lettre Z, le vertige est exploré dans une langue précise, claire, et ce avec grande simplicité...

Ce recueil de mots agencés par ordre alphabétique embrasse l'ensemble de nos connaissances sur le vertige. Il permet de retrouver rapidement un éponyme, une définition, un examen clinique ou paraclinique, une épreuve fonctionnelle, sa technique, son indication, son interprétation.

Ce dictionnaire est un ouvrage de référence pour tous les otorhinolaryngologistes, pour les enseignants et les enseignants de notre spécialité et pour tous ceux qui s'intéressent aux vertiges.

Il faut remercier les laboratoires Janssen d'avoir l'heureuse idée d'éditer cet ouvrage.

Professeur Henri LACCOURREYE

INTRODUCTION

Ce dictionnaire est ordonné comme une classification alphabétique, des noms propres, des noms communs et de certains adjectifs. L'ensemble des nystagmus, des noyaux n'a pas été démantelé, pour permettre au lecteur une vision globale et comparative.

Cf. : pour éviter de trop lourdes répétitions, nous renvoyons le lecteur à d'autres termes par la mention «Cf» (confere).

* : chaque terme défini et explicite dans le dictionnaire, parfois utilisé pour en définir un autre, est marqué d'une astérisque «*».

ANT. : (pour antonyme) signifie qu'un terme est le contraire d'un autre.

A

ABDUCENS (Motoneurone, Noyau)

Les motoneurones du noyau abducens forment le noyau du VI (nerf moteur oculaire externe) dont l'action est de commander le muscle oculaire droit externe ipsilatéral, muscle abducteur de l'oeil.

Le *motoneurone* abducens* du noyau du VI est le chef d'orchestre de la motilité oculaire horizontale. Non seulement il entraîne la contraction du muscle oculomoteur externe, mais encore par l'intermédiaire du faisceau* longitudinal médian, il stimule son agoniste le droit interne controlatéral. Un signal inhibiteur est adressé à son homologue, le motoneurone abducens controlatéral, qui à son tour transmet ce signal de désactivation au droit externe controlatéral et droit interne ipsilatéral.

Cf : Foville (syndrome de).

ABDUCTION

Mouvement d'un membre ou d'un segment de membre, qui a pour résultat de l'écarter du plan sagittal médian. Pour l'oeil, il s'agit d'un déplacement vers la région temporale.

ANT : ADDUCTION.

ABIOTROPHIE

Maladie systématisée ou plurisystématisée se caractérisant par la dégénérescence d'un ou plusieurs systèmes neuronaux.(GOWERS, VAN BOGAERT, KHALIL)

ACETYL-CHOLINE

Ester acétique de la choline, corps basique azoté dérivé de l'ammonium quaternaire. C'est le médiateur* chimique des nerfs cholinergiques. Il provoque la vasodilatation artérielle, renforce les contractions du tube digestif, déclenche la contraction et l'hypersecrétion des bronches. On distingue 2 types de récepteurs cholinergiques : les récepteurs muscariniques et nicotini-ques, tous deux activés par le même neuro-médiateur*, l'acétyl-choline. Le récepteur *muscarinique* a pour agoniste la muscarine et pour antagoniste les alcaloïdes atropiniques. Le récepteur *nicotinique* a pour agoniste la nicotine et pour antagoniste le curare. L'acétyl-choline semble être le neuro-mé- diateur du système vestibulaire efférent* au niveau des cellules ciliées senso- rielles.

Cf : Neuro-médiateur, Efférent.

ADAPTATION

Réduction perstimulatoire de l'activité d'un organe sensitif ou sensoriel. (DEMANEZ).

AQUEDUC DU VESTIBULE

Conduit osseux situé dans le rocher qui fait communiquer le labyrinthe* osseux* avec les espaces sous-arachnoïdiens. Il contient le canal* endolymp- hatique* qui réunit le labyrinthe membraneux* et le sac* endolympatique.

ACROPHOBIE

Peur ou angoisse ressentie en des lieux élevés.
Cf : Agoraphobie, Vertige des hauteurs.

ADDUCTION

Mouvement d'un membre ou d'un segment de membre, qui a pour résultat de l'approcher du plan sagittal médian. Pour l'oeil, il s'agit d'un mouvement dirigé vers la région nasale.

ANT : ABDUCTION

AFFERENT

Terme anatomique et physiologique qui indique le sens de la conduction : de la périphérie vers le centre. Les fibres nerveuses afférentes sont celles qui vont de l'organe sensoriel vers l'encéphale. Celles du vestibule* sont constituées de neurones* vestibulaires de premier ordre dont le corps cellulaire est situé dans le ganglion de Scarpa*. Ces neurones vestibulaires de premier ordre reçoivent une information continue des cellules sensorielles et ont donc une activité de repos (activité de base, ou « resting activity »).

Cette forte activité de repos, jusqu'à 400 potentiels d'action par seconde pour une fibre unitaire, permet la sensibilité dans les deux sens (ampullipète* et ampullifuge*) dans une même direction (celle du canal* semi-circulaire).

Au niveau de l'utricule et du saccule, chaque cellule sensorielle est inhibée dans un sens, excitée dans l'autre ; donc l'activité de la fibre vestibulaire afférente est modulée (diminution ou augmentation de la fréquence des potentiels d'action).

Deux types de fibres semblent correspondre aux deux types cellulaires I et II* - aux cellules* sensorielles de type I (en bouteille de Chianti) font relais des neurones à activité phasique (répondant au début et à la fin de la stimulation), dont les fibres sont de gros diamètre.- aux cellules sensorielles de type II (prismatiques) font relais des neurones à activité tonique (qui dure autant que dure la stimulation), dont les fibres sont de plus petit diamètre.

ANT. = EFFERENT

AGEOTROPIQUE ou APOGEOTROPIQUE

Qui ne bat pas vers le sol. Se dit d'un nystagmus* de position dont la direction est variable selon le côté où est couché le patient. En décubitus latéral gauche, la phase rapide bat vers la droite du patient, c'est-à-dire vers le plafond de la pièce. En décubitus latéral droit, il bat vers la gauche, donc encore vers le plafond. Il s'agit d'un nystagmus de position, bilatéral, dit agéotropique.

Un tel nystagmus a été retrouvé dans des lésions expérimentales du noyau* vestibulaire descendant. (COHEN ET UEMURA, 1973).

On peut le retrouver en cas d'éthylisme aigu.

Un nystagmus agéotropique peut être provoqué par la manoeuvre de Sémont : c'est le nystagmus salvateur*.

ANT. = GEOTROPIQUE.

AGORAPHOBIE

Peur ou angoisse ressentie dans les grands espaces. L'agoraphobie constitue 50 % des phobies, et on estime que 4 % de la population en est atteinte. Le thème le plus fréquent est la phobie de l'espace, la peur de sortir dans la rue, la peur des grandes places dégagées. Le « vertige » est en fait une impression d'insécurité, une impossibilité à mettre un pied devant l'autre, une impression de chute imminente. C'est dire l'importance de l'interrogatoire* qui fait préciser les lieux dans lesquels surviennent ces faux vertiges. Le traitement actuel de ces phobies de l'adulte ressort de la Psychothérapie.

Cf : Acrophobie, Vertige des hauteurs.

AIRE VESTIBULAIRE CORTICALE

Depuis les travaux de PENFIELD, en 1957, on sait que la stimulation du cortex cérébral peut induire une sensation de mouvement. Deux sites corticaux, vers où convergent des informations vestibulaires et somesthésiques semblent impliqués dans la perception consciente de la position de notre corps dans l'espace. Le premier site correspond chez le singe à l'aire corticale « 2 v » située à la jonction des aires 2 et 5 au niveau de la partie antérieure du sulcus intrapariétal. Le deuxième site vestibulaire cortical classiquement admis correspond à l'aire « 3 a », localisée à la limite de l'aire somatosensorielle S1 et du cortex moteur (aire 4).

ALCOOL

L'intoxication aiguë alcoolique s'accompagne d'un déséquilibre qui ateste bien de la perturbation du système vestibulaire périphérique et central. Les troubles du langage, la levée des inhibitions montrent bien que d'autres régions corticales sont aussi intoxiquées. Le test de fixation, pratiqué chez des sujets normaux mais en alcoolisme aigu montre des valeurs anormales (Guedry et coll, 1975), de même que le test de poursuite oculaire est anormalement saccadique chez d'autres sujets dans les mêmes conditions (Wilkinson et coll, 1974). Un nystagmus de position est bien connu (Aschan et Bergstett, 1975). Trente minutes après la prise d'alcool, les sujets normaux présentent un nystagmus de position géotropique (battant à gauche en décubitus latéral gauche et à droite en décubitus latéral droit). Ce nystagmus est absent en position assise et il est inhibé par la fixation oculaire. Il s'accompagne de vertiges. Le maximum peut être observé deux heures après la prise d'alcool. Quatre à cinq heures après le début lorsque le taux d'alcoolémie est inférieur à 0,01 % un nystagmus de position de type agéotropique peut être constaté. Il bat à droite en décubitus latéral gauche et à gauche en décubitus latéral droit. Ce nystagmus est encore constaté douze heures après la prise d'alcool. Money et Myles en 1974 ont proposé que ce nystagmus de position, secondaire à la prise d'alcool pouvait être inversé en faisant boire au patient de l'eau lourde H₃O. Ces auteurs interprètent ce résultat comme étant dû au taux de diffusion différent de l'alcool et de l'eau lourde dans la cupule et dans l'endolymphe environnante. Ils pensent que ce nystagmus de position alcoolique est dû au fait que l'alcool diffuse rapidement en bas de la cupule et plus lentement dans l'endolymphe. La cupule devient plus légère que l'endolymphe et agit comme un système sensible à la pesanteur, maintenant une légère déflexion aussi longtemps que la position

est maintenué. Lorsque l'on constate un nystagmus de position de type agéotropique, quelques heures plus tard, c'est que la cupule devient plus lourde que l'endolymphe environnante où l'alcool a diffusé.

Un nystagmus du regard excentré avec fixation ou « gaze nystagmus » est considéré en médecine légale Américaine comme un signe pathognomonique d'intoxication alcoolique aigue.

ALEXANDER (Loi d')

En 1931, ALEXANDER montra qu'un nystagmus* est plus ample (en fait surtout plus rapide) quand les deux yeux sont dirigés du côté de la phase rapide.

Un nystagmus horizontal droit de degré I est un nystagmus qui existe uniquement quand les yeux sont tournés à droite.

Un nystagmus horizontal droit de degré II existe également quand les yeux sont à droite ou bien de face.

Un nystagmus horizontal droit de degré III existe quand les yeux sont à droite, de face, ou à gauche, et vice-versa pour un nystagmus gauche.

Cette loi est étendue aux nystagmus* verticaux (DAROFF, 1976).

AMORTISSEMENT DE LA PHASE LENTE DU NYSTAGMUS

Correspond à un ralentissement progressif de la vitesse de la phase lente d'une secousse nystagmique qui prend alors une forme exponentielle caractéristique. Le caractère pathologique certain n'en sera retenu que lorsque ce ralentissement est observé au décours d'au moins 30 % des secousses successives d'un nystagmus optocinétique ou d'un nystagmus post-calorique en phase de culmination.

Cette altération serait secondaire à une dysfonction des circuits nerveux chargés d'élaborer des signaux de position par intégration des signaux de vitesse angulaire de la tête. La localisation de ces circuits reste à déterminer (J.P. DEMANEZ, 1987) (formation* réticulée pontique paramédiane, noyau* prepositus hypoglossi, cervelet...).

AMPOULE

Terme anatomique qui désigne la partie renflée des canaux* semi-circulaires du vestibule*. A sa partie basale existe une saillie, la crête* ampullaire qui recouvre l'épithélium* sensoriel et sur laquelle vient s'enchasser la cupule*.

AMPULLAIRE

Cf. Ampoule, Crête ampullaire.

AMPULLIFUGE

Se dit d'un mouvement (de l'endolymphe) qui va de l'ampoule vers le reste du canal semi-circulaire.

Les cellules sensorielles du vestibule* sont polarisées. Les cils, formés d'une touffe de stéréocils* et d'un kinocil*, sont orientés dans une direction, la même pour une même crête* ampullaire. Un déplacement de l'endolymphe* vers l'ampoule*, *ampullipète**, est excitateur et un déplacement in-

verse, *ampullifuge*, est inhibiteur pour le canal* semi-circulaire horizontal (externe ou latéral).

Les effets sont inversés pour les canaux semi-circulaires* supérieurs et postérieurs.

Cf. Ewald (loi de).

ANT. = AMPULLIPETE.

AMPULLIPETE

ANT. = AMPULLIFUGE.

Cf. Ampullifuge.

ANESTHESIE

« Privation de la faculté de sentir » (LITRE). Dans le « monde du vertige » l'anesthésie du territoire du trijumeau, et tout particulièrement de la sensibilité tactile de la cornée, est un des critères classiques mais tardif de l'extension dans l'angle ponto-cérébelleux d'un neurinome* de l'acoustique qui comprime la racine du nerf trijumeau. Quand l'anesthésie est partielle, on emploie le terme d'hypoesthésie.

ANISONYSTAGMUS

(Ou Nystagmus* incongruent). Nystagmus dont la morphologie est différente sur chaque oeil.

Cf. Nystagmus dissocié, Nystagmus ataxique de Harris.

ANT. = NYSTAGMUS CONGRUENT.

ANXIETE VESTIBULAIRE

Terme proposé par Barré, en 1926, pour désigner, chez un patient présentant des crises de vertiges, la crainte d'une nouvelle crise.

APESANTEUR ou IMPESANTEUR

Absence de pesanteur.

Dans une cabine spatiale, la disparition de la gravité n'est pas complète, on préfère parler de microgravité. Au cours du vol spatial SPACELAB 1, l'équipage réalisa de nombreuses expériences pour explorer les modifications de la fonction vestibulaire* et des interactions visuo-vestibulaires en condition de microgravité. Des mesures ont été effectuées sur le seuil de détection d'oscillations linéaires, sur le réflexe vestibulo-oculaire déclenché par des mouvements angulaires et linéaires, sur les réponses oculomotrices et posturales aux stimulations optocinétiques*, et sur les réponses aux épreuves* caloriques. Ces tests ont été effectués aussi au sol, pendant les 4 mois précédant le vol, et durant les six jours suivant le vol. Le résultat le plus significatif est l'existence du nystagmus vestibulaire produit par la stimulation calorique de même direction et presque de même intensité que sur terre, sous l'influence de la gravitation. Ainsi, le nystagmus post-calorique n'est pas uniquement dû à la convection thermique.

ANT. = PESANTEUR.

Cf. Convection thermique.

ARACHNOIDITE PONTO-CEREBELLEUSE ou PACHYDURITE ou SYNDROME DE BARANY

Inflammation du feuillet arachnoïdien de la fosse postérieure.

En 1911, BARANY a décrit cette complication, rare aujourd'hui, des otites chroniques. Il s'agit d'une transformation histologique en arachnoïdite adhésive kystique secondaire, se manifestant par l'association d'hypoacousie, d'acouphènes, de vertiges, de névralgies faciales, de paralysies faciales, et de céphalées évoluant par paroxysmes. Il est important d'en faire le diagnostic différentiel d'avec le neurinome* de l'acoustique. C'est le type même du faux neurinome.

ARCHEOCERVELET (en latin : archeocerebellum)

L'archéocervelet est situé sur la partie inférieure de la face antérieure du cervelet. Il est formé du nodule, médian, et du flocculus, situé latéralement. La fonction de cette zone du cervelet est essentiellement vestibulaire et oculomotrice. Les noyaux qui reçoivent les afférences du cortex cérébelleux sont le noyau du faîte, ou noyau du toit ou noyau* fastigial (qui correspond au sommet du toit du IVème ventricule) et le complexe* nucléaire vestibulaire.

AREFLEXIE

Absence ou abolition d'un réflexe. Pour le système vestibulaire, l'aréflexie signifie une absence de nystagmus à la stimulation calorique ou rotatoire pendulaire, ou encore une absence de réaction posturale lors des stimulations vestibulaires. Lors de l'épreuve calorique bithermique, l'aréflexie peut être constatée pour un vestibule (aux deux températures de stimulation) : l'aréflexie est donc unilatérale. Elle peut être constatée pour les deux vestibules (et aux deux températures de stimulation) : l'aréflexie est donc bilatérale.

Lors de l'épreuve rotatoire*, l'aréflexie unilatérale compensée passe inaperçue (phénomène de RUTTIN*), seule l'aréflexie bilatérale sera mise en évidence.

ANT. = HYPER-REFLEXIE.

Cf : Compensation, Epreuve calorique.

ATAXIE

Incoordination, d'origine neurologique, des mouvements volontaires.

« AVEUGLE POSTURAL » ou « CECITE POSTURALE »

Se dit d'un patient qui est plus instable les yeux ouverts que les yeux fermés. On dit de ce patient qu'il est atteint de cécité posturale. L'appréciation se fait sur un patient en position de Romberg* en comparant sa stabilité yeux ouverts et yeux fermés. Une mesure chiffrée peut être effectuée par un examen posturographique en appliquant la formule de l'indice de Romberg = (surface d'évolution yeux fermés) sur (surface d'évolution yeux ouverts) multipliée par 100 (P.M. GAGEY, 1984).

Cf : Posturographie.

B

BANDELETTE LONGITUDINALE POSTERIEURE ou FAISCEAU LONGITUDINAL MEDIAN

C'est un faisceau de fibres nerveuses d'association des grandes voies ascendantes et descendantes du tronc cérébral. Il est composé tout particulièrement des fibres internucléaires qui associent les noyaux oculomoteurs : III, IV, VI et le noyau du XI et des fibres ascendantes des noyaux vestibulaires vers les noyaux oculomoteurs.

Une lésion unilatérale entraîne une ophtalmoplégie* internucléaire ipsilatérale, c'est-à-dire cliniquement une pseudo-paralysie du droit interne ipsilatéral.

La lésion bilatérale de la bandelette longitudinale postérieure entraîne une ophtalmoplégie internucléaire bilatérale et un nystagmus vertical supérieur lorsque les yeux regardent en haut, et un nystagmus vertical inférieur lorsque les yeux regardent en bas.

La nouvelle appellation de la bandelette longitudinale postérieure est le faisceau longitudinal médian. En anglais, on utilise : médial longitudinal fasciculus et le syndrome est appelé : MLF syndrome. Le nystagmus pathognomonique de l'ophtalmoplégie internucléaire, le nystagmus* ataxique monoculaire de Harris, est appelé MLF nystagmus ou anisonystagmus*.

BARANY (Epreuve calorique de, Syndrome de, Tambour de)

L'épreuve calorique de Barany est la stimulation calorique vestibulaire dans sa plus simple expression (1906). On disait faire un Barany pour dire faire une stimulation calorique.

Cf : Epreuve calorique.

Syndrome de Barany ou Pachydurite* ou Arachnoïdite ponto-cérébelleuse.

Tambour de Barany : Tambour cylindrique peint de larges bandes longitudinales, noires et blanches que l'on met en rotation. On demande au patient de regarder le défilement des raies, pendant que l'on observe son nystagmus* optocinétique. Cette technique apparaît aujourd'hui désuète.

BARRE-CHARBONNEL (Dysréflexie* croisée de).

C'est une prépondérance* directionnelle totale, appellation préférable. Seuls des nystagmus battant dans un sens sont obtenus aux épreuves* caloriques bi-thermiques et rotatoires pendulaires. Ce terme est aujourd'hui désuet.

Deux situations se présentent :

— soit il s'agit d'une lésion unilatérale de la formation* réticulée pontique du tronc cérébral, où toutes les saccades dans un sens sont abolies, mais où la phase lente (de sens opposé) est préservée.

— soit il s'agit d'une lésion unilatérale vestibulaire examinée très précocément. Dans ce cas, il s'agit d'un phénomène de bon pronostic puisqu'il assure ainsi de l'intégrité des structures cérébelleuses (par inhibition cérébelleuse des noyaux vestibulaires contralatéraux).

Cf : Prépondérance directionnelle et BARRE-CHARBONNEL.

BARTELS (Lunettes de)

Ce sont de simples paires de lunettes correctrices avec monture normale dont le verre est de + 20 dioptries. Elles sont plus économiques que les lunettes de Frenzel*. Elles permettent une observation des mouvements oculaires sans que le patient ait une fixation visuelle, mais il manque l'éclairage bien confortable des lunettes de Frenzel ; de plus dans le regard excentré, l'axe visuel peut sortir du verre correcteur, ce que le patient et surtout l'enfant s'empressent de faire.

BECHTEREW (phénomène de, noyau de)

Le *phénomène de BECHTEREW*, décrit en 1883, correspond au fait expérimental suivant : la destruction unilatérale des organes vestibulaires chez l'animal entraîne un nystagmus (controlatéral) et une déviation* du corps (ipsilatérale) qui persistent quelques jours. Cette disparition des symptômes résulte de la compensation* vestibulaire centrale. Dans un deuxième temps, si le second vestibule est détruit, il apparaît un nystagmus controlatéral et une déviation corporelle ipsilatérale à cette nouvelle lésion, alors que l'animal n'a plus de vestibule. Ce fait expérimental est la preuve majeure du phénomène de compensation centrale d'un déficit vestibulaire unilatéral.

Le noyau de Bechterew.

Cf : Noyau vestibulaire supérieur.

BERNARD-HORNER (Syndrome de Claude).

L'interruption des fibres sympathiques descendantes, originaires de l'hypothalamus, entraîne :

- un myosis : contraction de la pupille ;
- un ptosis : chute de la paupière ;
- et une énoptalmie : position anormale du globe oculaire, qui se trouve situé plus profondément dans l'orbite que la normale, l'oeil paraît plus petit.

BIELSCHOWSKY (Manoeuvre de)

Cette manoeuvre, utile pour préciser une paralysie du grand oblique, consiste à incliner la tête du patient successivement sur chacune des deux épaules. Le sujet continue à fixer au loin. On note les variations de la déviation des axes visuels, et en particulier, les déviations obliques et verticales en coordimétrie.*

BOBBING OCULAIRE

C'est un mouvement oculaire anormal fait d'un abaissement brutal des deux yeux et d'une remontée lente, irrégulière, conjuguée. Le rythme de ce mouvement est de 1 à 3 par minute.

Il traduit une grave lésion pontique.

P. LARMANDE (1987) pense que dans les cas de « looking in Syndrom » (paralysie complète de l'ensemble ne respectant que la verticalité), le bobbing ne traduit pas un mouvement anormal mais le seul mouvement visuel.

BRANDT ET DAROFF (physiothérapie de)

C'est une technique de traitement par habitude du vertige* paroxystique positionnel bénin, proposée en 1980. Le malade, assis au bord d'une table,

doit se mettre en décubitus latéral et maintenir la position une minute, puis se rasseoir rapidement pour s'incliner ensuite en décubitus latéral du côté opposé, pendant une minute environ. De l'un de ces côtés, on déclenche un vertige et un nystagmus typique de l'affection, mais à chaque répétition, la diminution de l'intensité du vertige met en évidence un phénomène d'habituation* vestibulaire. Cette manoeuvre est répétée matin, midi et soir jusqu'à disparition complète du vertige, ce qui généralement nécessite de 3 à 14 jours. Le succès est de plus de 95 %. Cette technique diffère de la manoeuvre de rééducation de SEMONT*.

Cf : Semont, Vertige paroxystique positionnel bénin.

BRUNNINGS (Nystagmus de) ou CRABBE (Nystagmus de)

C'est la majoration d'un nystagmus spontané constatée en cas de neurinome* de l'acoustique, par l'inclinaison latérale de la tête du côté de la tumeur. TOUPET et COLL ont pensé en 1978 qu'il s'agissait de l'excitation de l'utricule du côté sain venant renforcer l'asymétrie des activités vestibulaires au niveau des noyaux* vestibulaires en augmentant la réflectivité du côté sain.

BRUNNINGS (Positions de).

Position I : Tête fléchie en arrière de 60 qui porte le canal horizontal en position verticale (lors de l'épreuve calorique on déclenche un nystagmus horizontal par le canal semi-circulaire externe).

Position II : Tête fléchie en arrière de 60 et inclinée à 45 du côté irrigué.

Position III : *Tête fléchie en arrière de 60 et inclinée à 45 du côté non irrigué* (neutralisant le canal horizontal, nystagmus rotatoire par les canaux verticaux. L'abolition de la composante rotatoire est considérée comme un signe central).

Position IV : *Tête fléchie en avant de 60*. Le nystagmus bat en sens inverse (se servir d'une glace pour l'observer).

BRUNS (Nystagmus de)

Le nystagmus de BRUNS est un « gaze nystagmus* » asymétrique. BRUNS le mit en évidence en 1898 dans des cas de neurinome* de l'acoustique. La composante homolatérale à la tumeur est faite de secousses nystagmiques de faible fréquence, de grande amplitude. DIX et HALLPIKE en 1966 ont estimé que cette composante serait due à une atteinte de la formation* réticulée. GREINER, CONRAUX et MENGUS en 1963 estiment qu'il s'agit d'une atteinte cérébelleuse. Cette dernière hypothèse se trouve confirmée par les lésions expérimentales du flocculus cérébelleux chez le Singe.

La composante hétérolatérale de ce nystagmus asymétrique, formée de secousses nystagmiques horizontales, battant dans la direction opposée à la tumeur quand le regard est dirigé dans cette même direction, est faite d'une secousse nystagmique d'amplitude faible, et de fréquence élevée. Cette composante serait due à une compression du complexe* nucléaire vestibulaire.

BURST NEURON

Neurones qui déchargent par bouffée de potentiel d'action dans la formation réticulée pontique tout particulièrement.

Cf : Cellule à bouffée, Formation réticulée pontique.

C

CANAL ENDOLYMPHATIQUE

Canal membraneux appartenant au labyrinthe* membraneux, contenu dans un conduit osseux : l'aqueduc* du vestibule, reliant le vestibule* au sac* endolymphatique.

Le canal endolymphatique est bordé d'un épithélium doué d'activité de résorption liquidienne.

CANAUX SEMI-CIRCULAIRES

Anatomiquement, les canaux semi-circulaires font partie du labyrinthe*. Ils sont au nombre de 3 de chaque côté, en portion de cercle et situés dans des plans orthogonaux.

Le canal semi-circulaire externe a aussi pour nom canal « latéral » ou « horizontal », les canaux semi-circulaires supérieurs et postérieurs sont aussi appelés canaux « verticaux ». Les canaux semi-circulaires externes gauche et droit sont situés dans un même plan qui correspond au plan de VIRCHOW*, plan passant par le nasion et les deux conduits auditifs externes osseux. Le canal semi-circulaire postérieur est dans le même plan que le canal semi-circulaire supérieur controlatéral. Les deux canaux semi-circulaires verticaux ont une partie commune, le crus* commune.

Chaque canal semi-circulaire comporte une partie renflée, l'ampoule*, qui contient la crête* ampullaire, surmontée d'un épithélium sensoriel* (cellules ciliées*).

Physiologiquement, la forme circulaire permet la sensibilité des canaux semi-circulaires aux accélérations angulaires. Quelle que soit l'orientation de la rotation de la tête, la disposition orthogonale des canaux permet la mesure de son accélération angulaire.

Cf : Flourens.

CECITE POSTURALE

Cf : Aveugle postural.

CELLULE A BOUFFEE ou BURST NEURON OU NEURONE PHASIQUE

Les cellules à bouffée sont des neurones* du tronc cérébral prémoteurs des saccades oculaires. Ces cellules sont contrôlées par les cellules pause* et se projettent sur les motoneurones oculaires.

Leur activité est formée de bouffées de potentiels d'action, séparées d'intervalles de silence.

La région pontique médiane du tronc cérébral génère les saccades horizontales et la partie sus-jacente mésencéphalique génère les saccades verticales. La bouffée détermine la durée, la vitesse et l'amplitude de la saccade.

Certains de ces neurones à bouffée alimentent un intégrateur* du tronc cérébral qui transforme ce signal de vitesse oculaire en un signal de position qui maintient l'œil excentré : c'est le signal de maintien (échelon ou step). Ainsi, le motoneurone* reçoit la conjonction de deux signaux d'action : impulsion et échelon.

Une anomalie du calibrage du signal d'impulsion venant du cervelet pourra donner, s'il est trop long, une hypermétrie* cérébelleuse, ou, s'il est trop court, une hypométrie* cérébelleuse. Un dysfonctionnement venant de la formation* réticulée pontique, par exemple une affection de l'intégrateur, donnera un mauvais couplage du signal impulsion et échelon, se traduisant par exemple par une hypermétrie type flutter.

Cf : Intégrateur, Cellules-pause, Formation réticulée pontique, Saccades oculaires.

CELLULE CILIEE

Les cellules ciliées vestibulaires sont des mécano-récepteurs. Leurs cils (stéréocils* et kinocils*) sont courbés par le déplacement des structures qu'ils supportent (cupule* et membrane* otoconiale). On distingue deux types de cellules ciliées : I et II.

Cf : Afférent, Epithélium sensoriel.

CELLULE-PAUSE OU NEURONE POSEUR

Ces neurones de la formation réticulée pontique, sont les chefs de file de l'activité prémotrice de la saccade* oculaire. Pendant la fixation oculaire, les cellules pause ont une activité régulière (fréquence de décharge constante) qui inhibe les cellules à bouffée et empêche ainsi le déclenchement spontané de saccades. Une brusque interruption de leur activité inhibitrice sur les neurones à bouffée déclenche chez ceux-ci des bouffées de potentiels d'action dont la durée correspond aux caractéristiques de la saccade oculaire. Cf : Cellule à bouffée.

CELLULE SOMBRE ou DARK CELL

Cf : Epithélium sombre.

CENTRAL

Formule élliptique pour parler d'un syndrome* vestibulaire central.

ANT. = PERIPHERIQUE

CHAMP DU NYSTAGMUS

Région de l'orbite où bat le nystagmus.

Cf : YEE (Syndrome de).

CHOLESTEATOME

La définition la plus simple est donnée par GRAY (1964) : « skin in the wrong place ». C'est la transformation pathologique (métaplasie) de l'épithélium de type respiratoire qui tapisse les cavités de l'oreille moyenne en un épithélium malpighien kératinisant et desquamant.

Le cholestéatome doit être considéré comme une tumeur. Une otite cholestéatomateuse peut se compliquer de lyse osseuse de la coque du canal

semi-circulaire externe : fistule labyrinthique, mise en évidence par le signe de la fistule.

Cf : Fistule (signe de la), Labyrinthite.

CHVOSTEK (signe de)

Contraction de la partie médiane de la lèvre supérieure, déclenchée lorsque l'on percute doucement d'une pichenette la zone d'émergence du nerf facial, entre l'angle de la mandibule et la commissure labiale. Ce signe est observé en cas de tétanie, ou de spasmophilie, et en serait même pour certains, pathognomonique.

Cf : Spasmophilie.

CINETOSE ou MAL DES TRANSPORTS

Mal des mouvements réels ou apparents (J.COLIN,1984).

C'est un syndrome clinique caractérisé par un malaise neuro-végétatif d'intensité variable, habituellement induit par les sollicitations résultant d'un déplacement à bord d'un véhicule terrestre, marin, aérien ou spatial (C.PERRIN et coll.,1987).

Le mal des transports est généralement provoqué par un déplacement passif dans un véhicule. Il survient surtout lorsque les accélérations sont inhabituelles pour le passager ou encore lorsqu'il existe des interactions contradictoires entre des informations visuelles et vestibulaires. Par exemple lorsqu'on lit en voiture, l'oscillation de la tête ne correspond pas à l'oscillation du texte car le corps amortit les vibrations du véhicule.

Quelques études sur le mal des transports ont montré que cette sensation décroît quand on augmente la fréquence d'oscillation. La fréquence basse, de 0,2 Hz, ou période de 5 secondes, semble être la plus inconfortable. L'effet semble être maximum quand se combinent 2 plans d'oscillation, par exemple lorsque le véhicule effectue un grand mouvement de rotation et que la tête du sujet effectue un mouvement dans un autre plan. Ceci correspond à l'effet Coriolis des pilotes d'avion. La sensibilité individuelle au mal des transports est extrêmement variable d'un sujet à l'autre et pour un même sujet au cours de la vie. Il est notable que les enfants de moins de 2 ans paraissent hautement résistants et ont même du plaisir à compliquer les situations d'interactions visuo-vestibulaires ou à pousser à l'extrême les stimulations vestibulaires elles-mêmes : manège, balançoire, tourniquet. Un autre fait notable est que les plus grands enfants deviennent progressivement sensibles au mal des transports. La maturation vestibulaire et l'apprentissage des interactions visuo-vestibulaires jouent sûrement un rôle très important. Tous ces systèmes réflexes peuvent être soumis à un conditionnement psychologique qui bien souvent vient aggraver les troubles. Parfois s'institue même une véritable mythologie familiale du mal des transports avec un rituel de voyage. Quelques thérapeutiques sédatives anti-émétiques peuvent cependant atténuer les troubles. Particulièrement en voiture, le sujet sensible au mal des transports doit éviter les interactions visuo-vestibulaires, et donc ne pas lire. Dans une voiture, le conducteur anticipe le mouvement et sa tête s'incline comme le véhicule lors des tournants, alors que la tête des passagers inattentifs au mouvement va dans le sens opposé, portée par la force centrifuge. Il faut donc anticiper le mouvement pour diminuer la cinétose.

CIRCULARVECTION ou en français VECTION ROTATOIRE.

Terme anglais signifiant : sensation subjective de mouvement de rotation que l'on peut percevoir lors d'une stimulation optocinétique.

Cf : « Stare nystagmus ».

CIRCUMDUCTION

Qui tourne en rond.

Cf : Nystagmus de circumduction.

COGAN (syndrome de)

Le syndrome de COGAN est l'association d'une atteinte cochléo-vestibulaire, d'un tableau ophtalmologique de kératite interstitielle, paroxystique et récurrente (photophobie, douleur et rougeur des globes, trouble de la vision), et d'une aortite. L'examen ophtalmologique constate la kératite interstitielle non-syphilitique. L'atteinte cochléo-vestibulaire peut être une maladie de Ménière authentique, avec un test au glycérol positif. Le diagnostic sera évoqué devant l'importance du tableau inflammatoire. Il s'agit là d'un syndrome très rare.

COLLICULUS SUPERIEUR

C'est le tubercule quadrijumeau antérieur. Il joue un rôle important dans la commande du réflexe de fixation de l'oeil. Il est constitué de différentes couches. Les cellules des couches superficielles reçoivent une projection visuelle rétinotopique* (chaque point de la rétine est projeté de façon organisée, en un point du colliculus supérieur). Elles détectent ainsi la position d'une cible. Cette information est transmise aux cellules des couches profondes qui transforment ces coordonnées* rétinienues en coordonnées orbitales. Une couche de cellules encore plus profonde transformerait ces informations sensorielles en message pré-oculomoteur. Ces cellules se projettent sur les structures oculomotrices du tronc cérébral (ROUCOUX, 1984).

COMPENSATION

Phénomène neurologique central qui tend à faire disparaître les signes d'une lésion, par la mise en fonction de circuits de suppléance, grâce au phénomène de plasticité neuronale, alors que la lésion persiste.

La compensation d'un déficit vestibulaire unilatéral se traduit par la disparition progressive du vertige*, du nystagmus* spontané et de la déviation* corporelle. Le siège de la compensation vestibulaire est situé principalement dans les noyaux vestibulaires.

Les mécanismes mis en jeu sont les mécanismes de substitution sensorielle, de vicariance sensorielle par phénomène de réapprentissage, par l'intermédiaire de la plasticité neuronale.

Cliniquement, la compensation est définie par l'absence de nystagmus spontané*, l'absence de nystagmus* révélé, l'absence de nystagmus* pseudo-calorique, l'absence de prépondérance directionnelle* aux épreuves caloriques et rotatoires pendulaires, ainsi que l'absence de déviation posturale, aux tests de déviation des index, d'indication, au Romberg*, au Rom-

berg sensibilisé, au test de la marche aveugle, aux tests de piétinement de Fukuda*, d'Unterberger* et l'absence de déviation à l'examen posturographique* ou en crânio-corpo-graphie*.

ANT. = NON-COMPENSATION, DECOMPENSATION.

COMPLEXE NUCLEAIRE VESTIBULAIRE

Sur le plan anatomique, le complexe nucléaire vestibulaire se présente comme une mosaïque de territoires distincts dont le nombre dépasse les 4 sub-divisions classiques. Ces territoires se caractérisent aussi bien par la morphologie de leurs composants cellulaires que par la nature précise de leurs connections afférentes et efférentes.

Noyau vestibulaire médian (NVM)	Noyau triangulaire Noyau de Schwalbe Noyau vestibulaire principal Noyau vestibulaire dorsal Noyau vestibulaire dorsal interne
Noyau vestibulaire supérieur (NVS)	Noyau de Bechterew
Noyau vestibulaire latéral (NVL)	Noyau de Deiters Noyau vestibulo-spinal
Noyau vestibulaire descendant (NVD)	Noyau externe de la racine descendante Noyau de Roller

Tableau des équivalences terminologiques des principaux noyaux vestibulaires

Des groupes cellulaires accessoires sont constitués par le noyau du toit (ou noyau fastigial* ou noyau du faite) situé au niveau du vermis cérébelleux au dessus de l'olive. C'est le classique noyau de l'archéo-cervelet.

Pour d'autres groupes cellulaires, la systématisation chez l'homme reste encore imprécise (groupe x, y, z, f, g, l, mis en évidence par BRODAL et POMPEIANO).

Cf : Noyaux.

CONSTANTE DE TEMPS

La constante de temps (CT) est le temps que met un phénomène exponentiel pour se modifier d'un tiers environ de sa valeur initiale (1/e).

On peut vérifier la constante de temps d'un amplificateur d'électronystagmographie en maintenant appuyé le top de calibration électrique. Les

plumes n'inscrivent pas un échelon rectangulaire mais une décroissance exponentielle. Le premier tiers de cette décroissance est donc effectué en un temps constant pour l'appareil : la constante de temps.

En électronystagmographie, on doit rechercher des constantes de temps longues pour ne pas trop déformer le signal. On évite souvent les amplificateurs continus du fait des problèmes de dérive.

La constante de temps doit toujours être indiquée sur un tracé électronystagmographique.

CONTRE-ROTATION OCULAIRE ou COUNTER-ROLLING ou GEGENROLLUNG

L'inclinaison de la tête autour d'un axe naso-occipital (ou axe sagittal) entraîne une contre-rotation oculaire : légère rotation (ou torsion) de l'oeil dans le sens opposé à la rotation de la tête. Cette réponse que BARANY (1906) considérait comme provenant des canaux* semi-circulaires est en fait due aux afférences maculaires*. KOMPANEJETZ en 1925 observa pour la première fois cette contre-rotation oculaire chez des sourds-muets qui n'avaient aucune réponse aux épreuves caloriques et rotatoires.

De nombreuses techniques ont été inventées pour essayer de mesurer cette torsion oculaire : procédés photographiques, cinématographiques et vidéo de l'oeil ou du fond de l'oeil, ou encore enregistrement par bobine incluse dans un verre de contact, et placées dans un champ magnétique (procédé de ROBINSON en 1963). DIAMOND et collaborateurs utilisent depuis 1979 un fauteuil piloté par moteur, qui permet de tourner le patient de 360° autour de l'axe naso-occipital. Une caméra fixée sur le système de contention du fauteuil tourne avec le sujet et permet de filmer les deux yeux en même temps qu'un inclinomètre (fil à plomb) pendant cette rotation. La rotation se fait à la vitesse angulaire constante de 3°/s, les photos sont prises tous les 10. Lors du dépouillement des résultats, la projection d'une vue fixe de l'oeil est comparée à la projection de l'oeil lors de ces contre-rotations oculaires et par soustraction d'image, on déduit l'angle de torsion.

La réponse normale est une contre-rotation de 6° pour une inclinaison de 60°, quel que soit le sens de rotation naso-occipital. Le fait clinique fondamental est que lors de l'inclinaison latérale, c'est l'utricule controlatéral à l'inclinaison (celui qui est en haut) qui pilote la contre-rotation.

CONVECTION THERMIQUE

Phénomène physique de diminution de la masse volumique avec l'élévation de la température.

L'irrigation d'un conduit auditif avec une eau plus chaude ou plus froide que la température du corps provoque un nystagmus*, une déviation du corps et un vertige.

Couché sur le dos, tête relevée de 30°, l'irrigation du conduit avec de l'eau entraîne un nystagmus battant du côté de la stimulation, et inversement pour une irrigation froide.

L'hypothèse de BARANY (1907) était que la modification de température de l'os temporal entraînerait une circulation des fluides du labyrinthe membraneux par convection thermique. La circulation de l'endolymphe* entraîne-

rait un déplacement de la cupule*, et ainsi stimulerait les cellules* sensorielles de l'ampoule*.

Plusieurs auteurs se demandèrent si la convection thermique suffisait à expliquer le « nystagmus* post-calorique ». COATS & SMITH (1967) constatèrent la mauvaise relation entre l'intensité du nystagmus et l'orientation du canal* semi-circulaire. GERNANDT, IGARASHI & ADES (1966) ont montré la persistance d'une faible réponse, soit après obturation des canaux, soit après labyrinthectomie*. LUDIN (1963) montra que la différence de pression de chaque côté de la cupule était insuffisante pour expliquer le phénomène.

Avec la microgravité, dans l'espace, il a été possible de tester cette hypothèse, puisqu'en apesanteur* il n'y plus de convection thermique. Les épreuves* caloriques furent effectuées sur deux astronautes, avant, pendant et après le vol de la navette spatiale, (29 novembre - 4 décembre 1983). La stimulation était bilatérale et simultanée, froide dans une oreille, chaude dans l'autre. Lors des deux premiers jours de vol, le nystagmus post-calorique fut recherché sur les membres de l'équipage. Il était détectable, mais insuffisant pour être évalué quantitativement. Chez les deux cosmonautes, aux septième et huitième jours de la mission, un nystagmus fut obtenu, dont la vitesse de la phase lente était de 19°/s pour l'un et 5°/s pour l'autre. La phase rapide était dirigée du côté de la stimulation chaude (comme sur terre). Quand le stimulus thermique fut renversé, la direction du nystagmus s'inversa en quelques secondes, chez les deux sujets. Il est notable que la réponse obtenue en vol pour ces stimulations, n'est pas significativement différente de celle obtenue au sol.

La présence d'un nystagmus calorique en microgravité démontre que des mécanismes autres que la convection thermique participent à sa production. On émet l'hypothèse d'une dilatation du canal semi-circulaire membraneux.

Cf : Apesanteur.

COORDIMETRIE

La coordimétrie mesure un défaut de parallélisme des deux axes visuels. En cas d'anomalie, on cherche à déterminer quel est le muscle dont la commande motrice est insuffisante. Pour cela, une grille de calibration est présentée au sujet. Elle comporte neuf points régulièrement espacés, disposés en carré centré. Le sujet doit regarder successivement ces neuf points. Son regard s'aligne donc successivement sur ces neuf directions :

- droit devant, position primaire ;
- en haut ;
- en haut et à droite ;
- à droite ;
- en bas et à droite ;
- en bas ;
- en bas et à gauche ;
- à gauche ;
- en haut et à gauche.

On mesure la déviation entre deux axes visuels.

Pour le test de LANCASTER et de HESS-WEISS, on utilise le protocole suivant :

Le patient porte des lunettes dont un verre est rouge et l'autre vert. Un oeil voit la grille de neuf points, l'autre voit sur l'écran la tache lumineuse faite par le faisceau d'une petite torche que le sujet tient à la main. Le test mesure l'erreur de pointage de la tache lumineuse sur chacun des neuf points de la grille.

Pour le déviomètre de LAVAT, on annule l'éventuelle déviation par l'interposition de prismes dont la valeur est connue.

Ces tests permettent l'évaluation chiffrée des déséquilibres* oculomoteurs : strabismes, paralysie oculomotrice.

COORDONNEES ORBITAIRES

Coordonnées (en x et en y) d'un point dans l'orbite.

La position d'une cible ponctuelle par rapport à la tête est calculée à partir de la position de l'oeil dans l'orbite connue par les décharges corollaires et l'information proprioceptive* oculaire. Cette opération peut être faite par le colliculus* supérieur pour les réactions d'orientation, dont les saccades* oculaires.

COORDONNEES RETINIENNES

Coordonnées (en x et en y) d'un point sur la rétine.

L'image d'une cible visuelle ponctuelle se forme en un point précis de la rétine dont la position peut être définie par les coordonnées rétinienne que le système visuel calcule (rétinotopie).

COORDONNEES SPATIALES

Coordonnées (en x en y et en z) d'un point dans l'espace.

La position d'une cible visuelle dans l'espace est calculée en tenant compte de l'ensemble des informations concernant la position de la tête dans l'espace (vestibulaires, visuelles, somesthésiques, corticales).

On peut ainsi voir une cible, fermer les yeux, bouger la tête et mettre son doigt dessus.

COPHOSE

Perte totale unilatérale de l'audition.

CORIOLIS (Accélération de, Effet)

C'est une violente illusion de mouvement survenant lors d'un mouvement de rotation bien régulier, déclenchée lorsque le sujet bouge la tête.

Les conditions nécessaires sont donc :

Un grand mouvement de rotation stabilisé (vitesse constante), afin que les cupules des canaux semi-circulaires intéressés aient repris leur position de repos,

Puis que le mouvement de la tête soit effectué dans un plan différent de celui en cours, afin de placer brusquement d'autres canaux semi-circulaires dans le plan de rotation. (C.PERRIN et coll., 1987).

CRABBE (Nystagmus de)

Cf : Brunnings (Nystagmus de).

CRETE AMPULLAIRE

Saillie située dans la partie ampullaire des canaux semi-circulaires du labyrinthe osseux. Elle est recouverte de l'épithélium sensoriel formé des cellules ciliées.

CRANIO-CORPO-GRAPHIE

Cette méthode, mise au point par C. CLAUSSEN en 1970 et 1975, consiste à photographier l'évolution de repères lumineux disposés sur la tête et sur les épaules d'un patient qui piétine sur place dans l'obscurité. Pour augmenter la profondeur de champ, l'appareil est dirigé vers un miroir fixé au plafond. Le développement instantané de la photo permet une analyse immédiate des résultats.

Cf : Fukuda (test de).

CROIX DE MADDOX

Cf : Maddox (Croix de).

CRUS COMMUNE

Partie commune des canaux semi-circulaires verticaux postérieurs et supérieurs dans leur partie non-ampullaire.

Cf : Canaux semi-circulaires.

CUMULOMETRIE

Technique permettant le cumul des phases lentes du nystagmus. Ainsi, lors de l'épreuve* vestibulaire rotatoire pendulaire, le cumul des phases lentes du nystagmus provoqué décrit une sinusoïde en opposition de phase avec le mouvement du fauteuil. Ce tracé permet le calcul du gain* et de la phase (CONRAUX, 1975).

CUPULE

Formation anhiste, gélatineuse, faiblement opaque, surtout constituée de protéines et de mucopolysaccharides, en forme de croissant aplati, qui se trouve au-dessus de l'épithélium sensoriel de la crête* ampullaire et dans laquelle sont enchassés les kinocils*.

La cupule obture entièrement, transversalement la lumière ampullaire, sans toutefois adhérer à sa partie supérieure, le toit de l'ampoule.

Une accélération angulaire de la tête provoque un déplacement de l'endolymphe* par rapport aux parois du vestibule*. La pression de l'endolymphe* déforme la cupule et courbe donc les cils de l'épithélium sensoriel de la crête* ampullaire.

CUPULOLITHIASIS

Appellation physiopathologique du vertige* paroxystique positionnel (bénin), qui rappelle le dépôt minéral (lithiasis) sur la cupule* du canal*

semi-circulaire, postérieur le plus souvent. Selon SCHUKNECHT, ce dépôt provient de débris d'otoconies s'incrustant sur la cupule.

Cf : Vertige paroxystique positionnel.

D

« DARK CELL » ou CELLULE SOMBRE

Cf : Epithélium sombre.

DECOMPENSATION

Perte des effets de la compensation* vestibulaire centrale. En cas de déficit vestibulaire unilatéral récent, une constellation de signes et symptômes est retrouvée : vertige*, nystagmus* battant du côté opposé au déficit*, déviation* corporelle du côté du déficit et nausées. La compensation est un phénomène neurologique central qui tend à faire disparaître les signes d'une lésion par la mise en fonction de circuits de suppléance, grâce au phénomène de plasticité neuronale. Elle se traduit ainsi par la disparition progressive du vertige, du nystagmus spontané et de la déviation corporelle. Le siège de la compensation vestibulaire est situé principalement dans les noyaux vestibulaires.

La décompensation est la perte de l'un des mécanismes de suppléances mis en jeu. En clinique c'est à l'occasion d'un traumatisme crânien, d'une anesthésie, d'une prise de neuroleptique, d'une modification de correction visuelle ou de troubles psychiques (anxiété, dépression,...) que le patient peut retrouver de manière discrète et souvent transitoire les signes de son déficit vestibulaire unilatéral initial.

Cf : Compensation.

ANT. = SUR-COMPENSATION.

« DECRUITEMENT »

Terme proposé par TOROK pour l'opposer au « recrutement » vestibulaire. Au lieu de constater une augmentation de la réponse nystagmique lorsqu'on augmente l'intensité du stimulus à l'épreuve calorique, on peut constater chez des patients présentant une atteinte centrale une absence d'augmentation : c'est le « decruitment ».

ANT. = RECRUITEMENT.

DEFICIT POSTURAL (SYNDROME DE)

Ce syndrome a été décrit par H. M. DA CUNHA, en 1985. La symptomatologie que présente ces patients est la suivante :

Un ensemble de douleurs : céphalées, rachialgies, arthralgie, douleurs thoraciques ou abdominales.

De déséquilibres : à type de vertiges accompagnés de nausées et de chute inexplicable.

Et de quelques symptômes visuels à type de diplopie, scotome, vision double. Il présente cliniquement en commun une attitude corporelle stéréotypée, scoliotique, avec une hypertonie musculaire para vertébrale et thoracique asymétrique. On constate un appui plantaire asymétrique, et une déviation du regard (de la tête et des yeux) à droite ou à gauche. Tous ces

malades présentent une altération de l'équilibre tonique, à la fois oculaire et postural. DA CUNHA corrige la posture de ces patients par une technique de rééducation : la reprogrammation posturale, qui consiste à provoquer de très simples modifications de la formation proprioceptive par petites et brèves corrections posturales. De plus, l'introduction de prismes de faible puissance corrige l'information proprioceptive oculaire et semble favoriser ce meilleur contrôle de la posture qui fait immédiatement disparaître l'ensemble des symptômes.

Cf. : Syndrome de déficit postural.

DEFICIT COCHLEO-VESTIBULAIRE

Diminution de la fonction auditive (hypoacousie) et vestibulaire (hypovalence*) d'un seul et même côté.

DEFICIT VESTIBULAIRE

Déficit de la fonction vestibulaire que l'on met en évidence par les épreuves caloriques*. Il peut s'agir d'une hypovalence* (d'un vestibule par rapport à l'autre), d'une hyporéflexivité* ou d'une aréflexie*. En cas de déficit vestibulaire unilatéral récent, de nombreux signes et symptômes sont retrouvés : vertige*, nystagmus* battant du côté opposé au déficit, déviation* corporelle du côté du déficit et nausées. Ils disparaissent progressivement par compensation* centrale grâce au phénomène de plasticité neuronale.

ANT. = REFLEXIE NORMALE.

DEGRE DU NYSTAGMUS

Le degré du nystagmus* découle de la loi d'Alexander*, selon laquelle un nystagmus est plus ample quand les deux yeux sont dirigés du même côté que la phase rapide de la secousse. (Un nystagmus horizontal gauche est mieux vu quand les yeux sont tournés vers la gauche).

Un nystagmus horizontal droit de degré I est un nystagmus qui existe uniquement quand les yeux sont tournés à droite.

Un nystagmus horizontal droit de degré II existe également quand les yeux sont à droite, ou bien de face.

Un nystagmus horizontal droit de degré III existe quand les yeux sont à droite, de face ou à gauche.

« DELAYED ENDOLYMPHATIC HYDROPS »

Décrit par H. SCHUKNECHT, en 1978, l'hydrops endolymphatique retardé est une entité pathologique qui doit être distinguée de la maladie de Ménière*, bien qu'elle lui soit apparentée. Typiquement, il s'agit de patients qui présentent une surdité profonde unilatérale, habituellement secondaire à un traumatisme ou à une infection, et qui développent longtemps après le début de la surdité des épisodes vertigineux du même côté (« ipsilatéral delayed endolymphatic hydrops »), ou une surdité fluctuante avec d'acouphènes et sensation de plénitude d'oreille, ou quelquefois des épisodes vertigineux par atteinte de l'oreille opposée (« contralatéral delayed endolymphatic hydrops »).

Cf. : Vertige post-ourlien.

« DELAYED VERTIGO » ou VERTIGE RETARDE

C'est une vestibulopathie* récurrente (c'est-à-dire une affection se manifestant par des crises répétées de vertiges), sans symptôme auditif pendant la crise, qui apparaît après un délai plus ou moins long par rapport à l'installation d'une atteinte auditive unilatérale importante, voire d'une cophose. Il s'agit donc de vertiges retardés par rapport à l'apparition de l'atteinte auditive unilatérale.

DERIVE OCULAIRE

Il s'agit d'un mouvement oculaire involontaire, lent, de « vagabondage ». Sa vitesse n'excède pas un à deux degrés par seconde. Il dure plusieurs dizaines de secondes. Il est déclenché par l'excentration préalable du regard et l'occlusion palpébrale ou l'obscurité. Les yeux peuvent ainsi dériver de 40 à partir de la position primaire. Généralement, ces anomalies sont bilatérales, mais prédominent d'un côté. Elles ont pu être constatées dans des affections cérébelleuses. Elles peuvent s'associer à un « gaze nystagmus* » de type centrifuge, à un nystagmus* centripète, à un test de poursuite* oculaire anormalement saccadique et sont accompagnées d'une hyperréflexivité* à l'épreuve calorique et de la perte* du maintien du regard latéral. Cette anomalie a été décrite par LEECH, GREY, HESS, et RUDJE en 1977. Le terme anglais est « ocular drift ».

DESEQUILIBRE

Perturbation de l'équilibre qui survient surtout lors de la station debout ou lors de la marche.

D'une façon générale, on peut définir l'équilibre comme l'état d'un corps qui, soumis à l'action de diverses forces, reste stable.

L'équilibre postural décrit plus spécifiquement le fonctionnement normal et adapté à l'environnement du système postural, en condition statique et cinétique. L'équilibre dépend d'un grand nombre d'afférences neuro-sensorielles vestibulaires, proprioceptives et visuelles, de leur intégration dans le système nerveux central, notamment du cervelet, ainsi que des efférences neuro-musculaires et de l'état de l'appareil locomoteur. La perturbation de l'un des acteurs peut donner lieu à un déséquilibre (HAUSLER, 1985).

ANT. = EQUILIBRE.

DESEQUILIBRE OCULOMOTEUR

Déviation des axes oculaires quelle qu'en soit l'étiologie : congénitale ou acquise, sensorielle ou paralytique.

DEVIATION CORPORELLE

Parmi les signes ou symptômes qui apparaissent à la suite d'un déficit* vestibulaire unilatéral récent (vertiges, nystagmus battant du côté opposé au déficit, nausées, vomissements, pleurs...), on note une déviation du corps qui associe typiquement :

- une inclinaison latérale de la tête ;
- et une inclinaison latérale du tronc du côté du déficit.

Cette déviation est majorée lors des déplacements.

Cf. : Mots suivants et Embardées.

DEVIATION DES INDEX

A l'examen clinique, on demande au sujet, debout ou assis, mais sans appui dorsal, de tendre les bras et les index droit devant lui. L'examineur met ses propres index devant ceux du patient et lui demande de garder la position, les yeux fermés. Le sujet normal ne dévie pas, tandis qu'en cas de déficit* vestibulaire unilatéral récent, les bras dévient du côté de la lésion. Ce signe disparaît avec la compensation*.

DEVIATION DE LA MARCHÉ

Pour tester cliniquement l'équilibre de la posture lors de la marche, on demande au sujet de marcher droit devant lui, quelques pas en avant, puis de reculer du même nombre de pas les yeux fermés. Le sujet normal ne dévie pas, il garde le cap, tandis qu'en cas de déficit* vestibulaire unilatéral récent, la marche dévie du côté de la lésion, formant une marche dite « en étoile ». De plus, lors des déplacements le sujet fait des embardées*.

Ce signe disparaît en cas de compensation*.

DEXTRO-CYCLO-VERSION

Mouvement rotatoire des deux yeux, ou torsion, de sens anti-horaire. (rotation autour de l'axe sagittal, ou axe nasio-occipital). Ce mouvement oculaire peut être déclenché de manière réflexe en inclinant latéralement la tête sur la gauche (voir contre-rotation* oculaire). Ce réflexe a pour origine la stimulation des organes otolithiques : utricule* et saccule* par la pesanteur.

ANT. = LEVO-CYCLO-VERSION.

Cf : Contre-rotation oculaire.

DIPOLE CORNEO-RETINIEN

Champ électrique continu péri-oculaire généré par la différence de potentiel entre la cornée (+) et la rétine (-).

DIX et HALLPIKE (manoeuvre de)

Manoeuvre classique (1947) de mise en évidence du Vertige* Paroxystique Bénin.

Cf : Hallpike (manoeuvre de).

DOGIEL (Cellule de)

En 1888, DOGIEL fit la description d'une couche de cellules ganglionnaires située le long de la marge interne de la couche granuleuse interne de la rétine chez les oiseaux. Les travaux de MAEKAWA en 1973 montrèrent qu'il s'agit de neurones* sensibles à la direction des déplacements visuels et non pas à la position. L'équivalent chez le chat sont les cellules ganglionnaires W de la rétine (W. PRECHT, 1982). Les voies optocinétiques comprennent la voie optique accessoire avec les petits noyaux du tractus optique accessoire, le noyau* réticularis tegment pontis et le noyau* préposé de l'hypoglosse qui reçoivent des afférences visuelles corticales et projettent sur les noyaux vestibulaires. Cette voie projette aussi sur l'olive bulbaire et le flocculus cérébelleux.

Cf : Optocinétique, Noyau préposé de l'hypoglosse.

DYSHARMONIEUX

Adjectif qui caractérise un syndrome vestibulaire, le qualifiant d'harmonieux s'il est conforme à la définition, ou de dysharmonieux s'il ne l'est pas.

ANT. = HARMONIEUX.

Cf : Syndrome vestibulaire périphérique.

DYSREFLEXIE CROISEE DE BARRE-CHARBONNEL OU HEMI-AVESTIBULIE.

Cf : BARRE-CHARBONNEL.

C'est une prépondérance* directionnelle totale, appellation préférable. Seuls des nystagmus battant dans un sens sont obtenus aux épreuves* caloriques bi-thermiques et rotatoires pendulaires. Ce terme est aujourd'hui désuet.

Deux situations se présentent :

- soit il s'agit d'une lésion unilatérale de la formation* réticulée pontique du tronc cérébral, où toutes les saccades dans un sens sont abolies, mais où la phase lente (de sens opposé) est préservée ;
- soit il s'agit d'une lésion unilatérale vestibulaire examinée très précocément. Dans ce cas, il s'agit d'un phénomène de bon pronostic puisqu'il assure ainsi de l'intégrité des structures cérébelleuses (par inhibition cérébelleuse des noyaux vestibulaires contralatéraux).

Cf : Prépondérance directionnelle et BARRE-CHARBONNEL.

DYSRYTHMIE

(Sous entendu, dysrythmie du nystagmus*). Le rythme irrégulier de la fréquence du nystagmus a longtemps été considéré comme un signe d'atteinte centrale*. Depuis les travaux de CLEMENT (1970) les avis sont beaucoup plus tempérés.

La dysrythmie semble être fréquemment retrouvée chez les migraineux, les spasmophiles, et les anxieux (GUIDETTI, 1987).

E

EFFERENT

Terme anatomique et physiologique qui indique le sens de la conduction : du centre vers la périphérie.

Se dit de fibres nerveuses qui vont du cerveau vers l'organe sensoriel.

Le marquage par le pigment du radis noir (la peroxydase du raifort) a permis d'identifier les centres de l'innervation vestibulaire efférente dans la région protubérantielle basse en avant du noyau vestibulaire médian et des noyaux moteurs du VI et du VII. Dans le tronc cérébral, les fibres vestibulaires efférentes cheminent avec les fibres vestibulaires afférentes. Leur origine est bilatérale. Dans la VIIIème paire crânienne, les fibres vestibulaires efférentes côtoient les fibres cochléaires efférentes (faisceau olivo-cochléaire), au ni-

veau du ganglion vestibulaire de Scarpa*. Les fibres cochléaires efférentes quittent le tronc vestibulaire par l'anastomose vestibulo-cochléaire de Oort*. Les fibres vestibulaires efférentes se distribuent dans l'épithélium* sensoriel au niveau des crêtes* ampullaires et des macules*. Cependant leur répartition n'est pas uniforme. Au niveau des crêtes ampullaires, elles prédominent dans les régions périphériques, où l'activité des cellules ciliées n'est pas modulée par les mouvements de la cupule. Pour les cellules de type I, les contacts se font avec les fibres afférentes*, et jamais avec les cellules sensorielles elles-mêmes; tandis que pour les cellules de type II, les contacts, qui prédominent aussi avec les fibres afférentes, peuvent parfois se faire directement avec les cellules sensorielles.

Le neuroméiateur* de cette voie efférente semble être l'acétyl-choline*.

Par analogie avec le fonctionnement de la cochlée, on peut se demander si ces cellules* ciliées de la périphérie des crêtes* ne seraient pas, en fait, sensorielles mais motrices. Elles pourraient permettre un contrôle mécanique de la cupule*. Un dysfonctionnement de cette régulation pourrait expliquer le phénomène de Tullio*.

ANT. = AFFERENT.

ELECTRONYSTAGMOGRAPHIE (E.N.G)

C'est l'enregistrement sur papier des nystagmus captés par électrodes du fait des variations du champ électrique péri-oculaire.

L'électronystagmographie permet l'étude des nystagmus spontanés et provoqués par les épreuves* caloriques, rotatoires pendulaires et optocinétiques. Cet examen est aujourd'hui complété d'une étude de l'oculomotricité : saccades* et poursuite* oculaire.

Cf : Dipôle cornéo-rétinien.

EMBARDEES

L'embardeé est un faux-pas latéral lors de la marche qui peut-être ressenti comme une poussée, c'est l'un des signes possibles de déficit vestibulaire.

« E.M.I.R. » (Eye Movement by Infra-Red)

Technique de mesure par infra-rouges des mouvements oculaires, faisant partie de l'équipement des cosmonautes des vols Spacelab (Novembre 83) qui étudient la fonction vestibulaire. Un casque est équipé d'amplificateurs ENG et d'une caméra à infra-rouges maintenue devant l'oeil droit (EMIR). Le système EMIR permet l'acquisition et l'enregistrement en temps réel au sol des mouvements oculaires, en vertical et en horizontal. Un moniteur de télévision, placé devant l'oeil gauche, permet des stimulations optocinétiques, le déplacement d'une cible en croix et la calibration des systèmes ENG & EMIR.

Cf. : Photonystagmographie, Torok (lunettes de).

ENDOLYMPHE

L'endolymphe est un liquide original dans l'organisme, sécrété par la strie vasculaire pour le canal cochléaire, et par les cellules* sombres vestibulaires (dark* cells) et résorbé par le sac endolymphatique. Il est pauvre en protéines et en Na et riche en K Cl. Sa viscosité, due à la présence de mucopolysaccharides, molécules à longue chaîne et de haut poids moléculaire, joue

vraisemblablement un rôle important dans la transduction (transformation de l'énergie mécanique en énergie bio-électrique).

Les caractéristiques, décrites par SMITH et collaborateurs en 1964, sont une concentration en potassium de 150 m. Moles/l et une concentration en sodium de 1 m. Mole/l et un potentiel de repos positif de 180 mV, par rapport au sang et par rapport à la périlymphe, qui est appelé potentiel endocochléaire. Cependant l'endolymphe cochléaire est inhomogène dans sa composition, il existe un gradient longitudinal de transport en potassium.

La présence de l'endolymphe au pôle apical de la cellule* sensorielle et de la périlymphe* à son pôle basal est nécessaire au fonctionnement de ces cellules. La substitution de l'un de ces liquides par une solution artificielle semblable à l'autre supprime l'activité des cellules ciliées et par là, empêche la libération des neuroméiateurs* présents dans les micro-vésicules situées à la base des cellules.

Le transport trans-épithélial de K⁺ dans la cochlée comprend :

— Un transport actif, K⁺ entrant dans l'endolymphe contre son gradient électrochimique. Ce transport actif est électrogénique, capable de générer un potentiel trans-épithélial de 120 mV dans l'endolymphe et dépendrait de l'activité (Na⁺, K⁺) ATPase contenue dans la strie vasculaire.

— Un transport passif de K⁺ sortant de l'endolymphe suivant son gradient électro-chimique. Ce transport passif serait responsable du potentiel négatif de 40mV mesuré dans l'endolymphe, quelques minutes après l'installation d'une anoxie (O. STERKERS, 1984).

EPILEPSIE VESTIBULAIRE

L'épilepsie vestibulaire se manifeste le plus fréquemment par des crises vertigineuses. Il peut s'agir parfois d'une aura, parfois d'une vraie crise. C'est une épilepsie partielle, de nature sensorielle, s'exprimant exclusivement ou principalement par des sensations vertigineuses vraies, le plus souvent giratoires, de début et de fin brusques, ressenties comme une illusion ou une hallucination vertigineuse, ou encore comme une sensation de chute libre ou de lévitation. Les crises sont brèves, parfois accompagnées d'une rotation ipsilatérale du corps et des yeux, de nausées et de vomissements. Des acouphènes unilatéraux et des paresthésies controlatérales sont possibles. Ces crises sont quelquefois suivies d'obscurcissement de la conscience. L'électroencéphalographie ne permet pas une localisation précise du foyer. Cependant, l'aire* vestibulaire corticale (pariétale) est mise en cause (M. CLANET, 1984).

EPITHELIUM SENSORIEL VESTIBULAIRE

Il est composé de 2 types de cellules sensorielles ciliées, de type I en forme en bouteille de Chianti entourée presque entièrement du calice nerveux de la fibre afférente* et de type II de forme prismatique irrégulière associée à 10 à 20 terminaisons nerveuses en boutons afférentes et efférentes*. Le pôle supérieur est pratiquement identique pour les deux types et constitue la partie la plus caractéristique des cellules sensorielles; chaque cellule porte 80 à 120 stéréocils en arrangement hexagonal régulier et un kinocil à la périphérie du faisceau.

Cf. : Stéréocils et Kinocils.

EPITHELIUM SOMBRE

Épithélium constitué de cellules sombres (« dark cells ») car pigmentées, qui se trouve de part et d'autre des cellules* sensorielles des crêtes* ampullaires. Il assure et la sécrétion de l'endolymphe* pour la partie vestibulaire et peut-être la résorption des otoconies libérées.

EPREUVE CALORIQUE

Épreuve de stimulation vestibulaire unilatérale (ou bilatérale) qui serait basée sur le principe de convection* thermique. Depuis BARANY, de nombreuses méthodes ont été décrites et suivies par différentes écoles otoneurologiques. L'une des plus appliquées en France est la suivante : le patient est allongé sur le dos, tête et tronc relevés de 30°, de façon à placer le canal semi-circulaire horizontal (latéral, ou externe) dans le plan vertical, pour obtenir une réponse optimale. La stimulation est une irrigation d'eau dont la température doit être différente du corps. Classiquement, une irrigation à la seringue de 20 cm³, à 20°C, pendant 20 s, entraîne l'apparition d'un nystagmus, dit post-calorique, de direction horizontale, dont le sens est opposé à l'oreille irriguée, durant une minute environ et s'accompagnant d'une déviation de la tête et du corps du côté de l'irrigation, d'un vertige rotatoire et souvent d'un cortège de signes neuro-végétatifs (nausées, pâleur,...). Une telle réponse est dite harmonieuse.

Cf : Convection thermique.

EPREUVE CALORIQUE A MINIMA

Test clinique, pratique, qui vise à rechercher une forte diminution unilatérale des réponses, dans le dépistage d'un neurinome* de l'acoustique.

Muni d'une seringue de 1 ml, on irrigue le conduit auditif externe avec 0,2 ml d'eau glacée. Si aucune réponse n'est obtenue, on recommence immédiatement avec 0,4 ml, puis 0,8 ml. L'absence de réponse à cette dernière stimulation a valeur d'aréflexie vestibulaire. Cinq minutes d'attente sont nécessaires avant de tester le vestibule* controlatéral. Le nystagmus est observé sous lunettes de Frenzel*.

EPREUVE CALORIQUE CALIBREE

G.FREYSS et Coll., en 1973 et 1974, normalisèrent pour la France les épreuves vestibulaires caloriques en proposant :

- que la température d'irrigation soit de 44°C et 30°C ;
- injectée pendant 30 s, à un débit de 250 ml/mn.

Ils proposèrent en même temps de quantifier la réponse vestibulaire par le nombre de secousses nystagmiques comptées sous lunettes de Frenzel*, entre la 60^{ème} et la 90^{ème} seconde après le début de la stimulation.

EPREUVE CALORIQUE BILATERALE SIMULTANEE

Stimulation simultanée des deux canaux semi-circulaires externes, par une irrigation bilatérale et synchrone d'eau à 44°C ou à 30°C, proposée par P.PIALOUX dès 1956 et optimisée par G.FREYSS en 1973. La réponse nystagmique observée est la résultante de deux stimulations ayant des effets inverses. Leurs auteurs considèrent cette épreuve comme amplificatrice de différence,

et donc comme un moyen plus sensible que l'épreuve unilatérale pour retrouver le vestibule atteint. En 1976, M.TOUPET proposa une représentation graphique des résultats.

En 1980, M.TOUPET et P.PIALOUX démontrèrent que l'obtention d'un nystagmus vertical inférieur à la stimulation chaude et vertical supérieur à la stimulation froide était un signe d'atteinte centrale, lésion de la région des noyaux vestibulaires supérieur et médian.

EPREUVE GIRATOIRE LIMINAIRE

Cette épreuve, mise au point par A.MONTANDON, est basée sur la recherche du seuil d'apparition des secousses nystagmiques, lors d'une accélération angulaire progressive régulière. L'épreuve débute par une accélération angulaire infra-liminaire de 0,3°/s² pour aboutir à des valeurs de 7°/s². Le seuil normal défini par l'apparition d'une secousse nystagmique par seconde, est situé autour de 1°/s². Il semble que cette épreuve ne soit plus pratiquée en 1987.

EPREUVES INSTRUMENTALES

Se disait des épreuves vestibulaires caloriques et rotatoires pendulaires principalement.

Cf : épreuves calorique, giratoire, rotatoire.

EPREUVE ROTATOIRE PENDULAIRE AMORTIE

Stimulation vestibulaire naturelle qui correspond dans la vie quotidienne au mouvement de tête de négation.

Le sujet est assis sur un fauteuil suspendu par un câble. La torsion élastique du câble permet des oscillations sinusoidales, un mouvement vers la gauche est suivi d'un mouvement sur la droite jusqu'à l'amortissement total.

Cette technique inventée par P. HENNEBERT a été judicieusement adaptée à l'électronystagmographie par Cl. CONRAUX, M. COLLARD, et GREINER en

.....
L'élongation initiale est de 180, la période d'oscillation est de 20 s, l'amortissement est d'environ 15 périodes. On mesure le nystagmus gauches produits pendant la rotation antihoraire et les nystagmus droits pendant la rotation horaire jusqu'à la fin de l'épreuve.

Cf : cumulométrie, prépondérance directionnelle, nystagmus révélé, compensation.

EQUILIBRATION

C'est la fonction grâce à laquelle est maintenu à chaque instant l'équilibre du corps en condition statique (immobilité) et dynamique (lors des déplacements dans l'espace). Les systèmes d'équilibration statique sont à l'origine de réactions compensatrices qui stabilisent la position fondamentale, anti-gravitaire (station debout). Ils nécessitent l'intégrité de l'appareil locomoteur. Ils préservent l'équilibre lors des changements de position de la tête ou des bras. Les réactions d'équilibration dynamique interviennent dans des perturbations posturales plus intenses, ou lorsque les conditions d'équilibre sont plus exigeantes : marche sur une poutre par exemple (M. LACOUR, 1981).

Cf : Déséquilibre.

ERREUR RETINIENNE

L'erreur rétinienne est la distance angulaire (selon les axes horizontal et vertical) séparant le centre de la fovéa et la projection d'une cible visuelle sur la rétine.

EWALD (Loi de)

En 1887, EWALD montra le sens d'excitation de chaque canal* semi-circulaire. Après avoir obturé en son milieu un des canaux semi-circulaires, chez le pigeon, il créait une fistule* entre l'ampoule et cette obturation. Lorsqu'il exerçait une compression ou une aspiration à l'intérieur du canal, il provoquait un déplacement endolympatique ampullipète* ou ampullifuge*, d'où les lois suivantes, avec les termes de l'auteur :

- dans le canal horizontal, le mouvement ampullipète est le plus efficace ;
- dans les canaux verticaux postérieur et supérieur, les mouvements ampullifuges sont les plus efficaces.

F

FAISCEAU LONGITUDINAL MEDIAN

Cf : Bandelette longitudinale postérieure.

FATIGUE

La fatigue est la diminution normale et réversible de la réponse à un stimulus excessif. Ce n'est pas un phénomène d'habituation*, d'apprentissage, mais un phénomène transitoire et réversible, localisé, qui touche un capteur ou un système neuronal.

La fatigue auditive après un son fort traduit un épuisement des neuromédiateurs* des cellules sensorielles intéressées, phénomène périphérique, il ne faut pas confondre cette fatigue avec le relapse au « tone decay test » qui traduit un phénomène rétrocochléaire.

Au niveau vestibulaire, la fatigue se traduit par une disparition trop rapide du nystagmus provoqué par les épreuves caloriques et rotatoires pendulaires.

« FEED BACK »

Terme anglais signifiant rétroaction.

FISTULE (signe de la)

Chez certains patients, une variation de pression dans le conduit auditif externe produit un nystagmus, un vertige et une déviation de la posture : c'est le *signe de la fistule* traduisant une communication anormale entre l'oreille moyenne et l'oreille interne.

On peut provoquer cette variation de pression dans le conduit par la simple pression du doigt, ou même par la manoeuvre inverse d'aspiration en retirant le doigt. Plus confortablement on utilisera le spéculum de Siegle muni

d'un embout d'impédancemétrie pour augmenter l'étanchéité, ou encore la sonde d'impédancemétrie elle-même pour contrôler plus précisément les variations de pression positives ou négatives. Souvent le patient sait encore mieux, lui-même, déclencher ces manifestations. L'observation des mouvements oculaires se fera directement avec ou sans lunettes de FRENZEL* et l'on appréciera les réactions posturales.

Le *résultat normal* est bien entendu l'absence de ces anomalies (nystagmus*, vertiges*, et déviation* posturale). Toutefois certaines manoeuvres de dépression rapide déclenchent une petite impression de vertige.

La constatation d'un *résultat pathologique* a des conséquences particulièrement importantes car elle apporte des informations originales qui ne seraient pas obtenues par les autres examens, clinique ou électro-nystagmographique. Il existe deux situations :

— lorsque, lors de la compression, on déclenche un *nystagmus qui bat vers l'oreille comprimée* et qui, à la décompression, bat dans le sens opposé, il s'agit le plus souvent d'une fistule par érosion du canal* semi-circulaire externe par ostéite ou cholestéatome*. Nous sommes donc dans le cadre d'une otite chronique avec perforation tympanique. Il s'agit alors d'une urgence chirurgicale car on peut craindre un risque de méningite ;

— lorsque le *nystagmus bat vers l'oreille opposée lors de la compression* et du côté de l'oreille testée lors de la décompression, le signe de la fistule peut être soit rapporté à des suites d'opération pour otospongiose* sur la platine de l'étrier, soit encore à un signe de la fistule « sans fistule » traduisant une hyperlaxité du ligament annulaire de la platine de l'étrier, souvent d'origine syphilitique (signe d'Hennebert). Il peut s'agir encore d'une pathologie pressionnelle de l'oreille interne, telle une maladie de Ménière (NADOL).

Attention au piège suivant, *possible cause d'erreur* : la stimulation ne doit pas être trop violente pour ne pas déclencher par des conditions barotraumatiques inhabituelles une stimulation normale du vestibule. En cas d'otospongiose opérée il est délicat de faire cette manoeuvre avec trop de brutalité. De plus on peut trouver un pseudo-signé de la fistule soit en cas de fenestration soit encore un pseudo-signé de la fistule « sans fistule » en cas de platinectomie. Le signe de la fistule est paradoxalement absent dans les fractures de la coque labyrinthique car dans ces cas, on trouve le plus souvent un déficit vestibulaire complet (aréflexie) et ce signe ne peut pas s'exprimer. Ce n'est pas non plus un signe pathognomonique de fracture du rocher, car certains traits de fracture n'établissent pas de communication entre l'oreille moyenne et l'oreille interne.

FITZGERALD-HALLPIKE (épreuve de)

Technique de stimulation vestibulaire calorique qui consiste à irriguer les conduits auditifs externes avec 250 cm³ d'eau à 30°C, puis à 44°C, en 40 s (1947).

FIXATION VISUELLE ou FIXATION OCULAIRE

La fixation visuelle est effectuée lorsque le sujet regarde un point immobile par rapport à la tête. Elle permet la diminution volontaire des nystagmus. Ce contrôle visuel du nystagmus vestibulaire est surtout effectué par le cerveau.

Cf : Test de fixation oculaire.

FLOURENS (loi de)

En 1830, FLOURENS montra que la section d'un canal semi-circulaire, chez l'animal, entraîne des oscillations de la tête (ou nystagmus de la tête) dans la plan du canal coupé.

FLUTTER OCULAIRE

Les flutters ne sont pas des nystagmus mais des oscillations synchrones des deux yeux, extrêmement rapides, comprenant souvent 4 ou 5 mouvements, puis une petite oscillation en onde carrée qui ramène le regard sur la cible visuelle.

Cette affection traduit une perturbation de la formation* réticulée qui commande les saccades* (mouvements rapides oculaires). On la trouve dans des affections tumorales soit cérébrale, soit accompagnant une néoplasie viscérale, sans doute par la production d'un analogue structural (neuro-médiateur* like), soit au cours d'une encéphalite qui s'accompagne parfois de myoclonie des membres.

Cf: Opsoclonie.

FORMATION RETICULEE PONTIQUE ou FORMATION RETICULEE PARA-PONTIQUE

La région pontique médiane du tronc cérébral génère les saccades* horizontales et sa partie sus-jacente mésencéphalique génère les saccades verticales.

La rétine périphérique projette l'image du monde visuel sur les aires visuelles primaires, associatives et pariétales. Une cible visuelle digne d'intérêt est choisie ; comme elle est mal identifiée, car la rétine périphérique n'a pas l'acuité de la fovéa l'ordre du désir d'en savoir plus est transmis à l'aire oculomotrice frontale qui demande l'exécution de la saccade dont les coordonnées* seront délivrées par le cervelet. La formation réticulée distribue le signal aux noyaux oculomoteurs abducens* qui pilotent à leur tour les noyaux du III. Les yeux se déplacent sur la cible et la fovéa permet au cortex visuel d'identifier la cible choisie.

À l'étage pontique, la formation réticulée médiane comporte les structures suivantes : les cellules*-pause, les cellules* à bouffée, l'intégrateur* et les motoneurones abducens*. La cellule-pause est le chef de file de cette activité prémotrice. La brusque interruption de l'activité inhibitrice de la cellule-pause sur les neurones à bouffée (burst neuron) déclenche une volée de potentiels d'action dont la durée correspond à la taille, à la vitesse et à la durée de la saccade. Certains de ces neurones à bouffée alimentent l'intégrateur du tronc cérébral qui transcrit ce signal en un nouveau maintien de l'oeil dans la position excentrée, c'est le signal d'échelon. Ainsi, le motoneurone reçoit la conjonction d'un signal d'action, l'impulsion (« le pulse ») et d'un signal de maintien, l'échelon (« le step »). Une pathologie de la commande en amont de la formation réticulée, par exemple une anomalie dans le signal venant du cervelet, pourra donner soit un signal trop grand, c'est l'hypermétrie* cérébelleuse, soit un signal trop court, c'est l'hypométrie* cérébelleuse. Une pathologie venant de la formation réticulée pontique, par exemple une affection de l'intégrateur, donnera un mauvais couplage du

signal impulsion et échelon, se traduisant par exemple par une hypermétrie de type flutter.

Le syndrome de la formation réticulée pontique résultant d'une lésion limitée à cette formation a été étudié chez le singe et chez l'homme. Il comporte deux caractéristiques sémiologiques essentielles qui permettent de le distinguer du syndrome nu cléaire du VI. Il existe d'abord une *abolition de toutes les saccades* de sens ipsilatéral*. Lors des nystagmus provoqués, vestibulaires et optocinétiques, les phases rapides de sens ipsilatéral qui devraient survenir dans l'hémichamp controlatéral sont absentes ; cela aboutit à des *déviations lentes vers la position controlatérale et à un maintien de cette position* tant que dure l'effet de la stimulation. Lors d'une stimulation inverse, il existe des nystagmus avec des phases rapides dirigées vers le côté controlatéral. Si la lésion de la formation réticulée est basse, la poursuite oculaire sera aussi abolie dans l'hémichamp ipsilatéral.

Cf : Champ du nystagmus.

FOVILLE (syndrome de) ou SYNDROME NUCLEAIRE DU VI

Cette atteinte du noyau abducens* entraîne une paralysie complète des mouvements de latéralité ipsilatérale (à la lésion) pour tous les types de mouvements (volontaires, de poursuite et nystagmus des réflexes optocinétique, vestibulaire et cervical). Ne pas confondre avec le syndrome de la formation* réticulée pontique.

Cf : Syndrome « 1 et 1/2 ».

FRACTURE DU ROCHER

C'est l'élément vedette de la fracture du crâne car elle représente plus d'un quart des cas et expose souvent le patient à des risques de méningite. Deux grandes étiologies se partagent la responsabilité des fractures du rocher : les accidents de la route et les accidents du travail.

Deux grandes formes de fractures du rocher sont rencontrées : des fractures *transversales* passant par le conduit auditif interne, le labyrinthe* et le conduit auditif externe, ou des fractures *longitudinales* passant par la trompe d'Eustache, l'oreille moyenne (généralement l'oreille interne est indemne et le nerf facial est souvent respecté) et la mastoïde. Le diagnostic peut être évident dans le contexte d'un traumatisé du crâne avec otorragie ou hémotympan et/ou paralysie faciale. L'atteinte cochléo-vestibulaire peut être ainsi suspectée chez un patient dans le coma. Chez un sujet éveillé, la cophose, le grand vertige* rotatoire avec nystagmus* spontané et déviation de la posture font un tableau encore plus typique. Mais il existe de nombreuses formes plus trompeuses où la notion de traumatisme passe inaperçue, et où la symptomatologie semble plus discrète. Il peut alors s'agir d'un vertige rotatoire qui régresse au cours des semaines bien qu'un nystagmus spontané puisse persister. Cela peut traduire la persistance d'une fuite de liquide endo ou/et périlymphatique*. Il peut s'agir d'un vertige exclusivement déclenché par les mouvements brusques de la tête, ou bien, et tout aussi typiquement, par des efforts physiques. Ces efforts doivent entraîner un blocage de la respiration (par exemple un effort de toux ou de défécation) et doivent aug-

menter la pression veineuse ainsi que la pression du liquide céphalo-rachidien, ce qui se répercute dans les liquides labyrinthiques.

Le diagnostic sera évoqué à partir d'une notion de traumatisme sur la visualisation radiologique ou au scanner d'un trait de fracture, mais aussi sur la préexistence d'une malformation congénitale (qui fragilise souvent l'oreille) ou encore la notion d'une audition fluctuante avec une atteinte de la vocale plus marquée que de la tonale.

Le traitement chirurgical cherchera à colmater la brèche liquidienne.

Cf : Fistule (signe de la).

FRENZEL (Lunettes de)

Cette paire de lunettes, mise au point par Frenzel en 1925, est constituée de deux verres de 20 dioptries, associés à un éclairage alimenté par pile. Ces lunettes sont construites à la manière d'un masque de plongée sous-marine. Elles offrent ainsi les avantages suivants :

- la fixation* visuelle n'est pas totalement, mais fortement, supprimée car seul un objet placé à 5 cm serait vu nettement ;
- l'axe visuel ne peut pas sortir du champ des verres correcteurs ;
- le verre grossissant et l'éclairage facilitent l'observation des mouvements oculaires du patient.

Ainsi ces lunettes permettent de voir les mouvements oculaires sans être vu du patient. C'est la technique la plus simple pour observer les mouvements oculaires en supprimant la fixation visuelle.

FREON (test au)

Dérivé chloré et fluoré de l'éthane ou du méthane.

Ce fluide utilisé comme agent frigorifique bout à -30°C. A température ambiante c'est un gaz d'odeur faible, incolore, incombustible, ni irritant, ni toxique, ce qui facilite son emploi général et médical. M.KLEIN, dès 1975, a proposé l'emploi du fréon pour des stimulations vestibulaires caloriques. Ce gaz, dont la température à l'embout est de 23°C environ, permet de refroidir le conduit auditif externe et d'induire ainsi une stimulation vestibulaire calorique de bonne qualité. Pour abaisser encore la température Max KLEIN proposa de déposer quelques gouttes d'eau dans le conduit. La stimulation au fréon entraîne une évaporation de l'eau et ainsi un abaissement de la température de 3°C environ.

Ce même phénomène se produit spontanément lorsque l'on stimule une oreille perforée et humide. Le stimulus est donc plus intense et de plus agit directement sur la paroi osseuse du vestibule. La réponse est donc plus intense. Il est alors difficile de comparer les résultats avec le côté sain non perforé. Cependant dans un tel cas de figure, l'essentiel est de montrer l'intégrité de la fonction vestibulaire et moins de comparer le résultat du côté sain.

FUKUDA (test de)

FUKUDA a proposé en 1956 une quantification du test de piétinement aveugle de UNTERBERGER*. Le patient se tient debout, regarde droit devant lui, tend les bras à l'horizontale et piétine en levant assez haut les genoux, pendant 50 pas. On mesure l'angle de rotation effectué par rapport à l'axe

initial de départ (le spin), l'angle effectué par la position des pieds entre le départ et l'arrivée au bout des 50 pas, et la distance parcourue.

Cf : Crânio-corpo-graphie.

G

GAIN

Le gain est le rapport entre le signal de sortie et le signal d'entrée.

$$\text{GAIN} = \frac{\text{REPONSE}}{\text{STIMULATION}}$$

Le gain du réflexe* vestibulo-oculaire est, par exemple, le rapport entre la vitesse maximum de la phase lente du nystagmus et la vitesse maximum du fauteuil rotatoire.

Un gain de 1000 pour un amplificateur veut dire que si le signal d'entrée est de 1mV, le signal de sortie est de 1V.

« GAZE NYSTAGMUS »

Il s'agit d'un nystagmus* de fixation et du regard excentré à 20 à gauche ou à droite ou en haut, tête immobile (COATS, 1975). Il faut donc utiliser une mire que l'on place devant le patient à 20 centimètres, déplacé 20 à gauche, puis 20 à droite, puis 20 en haut.

Le résultat *normal* est l'absence de nystagmus dans ces positions. La présence d'un nystagmus* congruent (égal sur les deux yeux), centrifuge (battant dans le sens du regard excentré : phase rapide à gauche quand les yeux sont tournés vers la gauche) est *pathologique*.

La valeur sémiologique de ce test réside dans le fait qu'il traduit la perte du contrôle cérébelleux du mécanisme du maintien du regard excentré.

Le piège est d'excentrer trop le regard et de faire apparaître un nystagmus qui n'a plus de valeur sémiologique. Un « gaze nystagmus » constaté à 20 d'excentration a une valeur pathologique certaine, à 30 un peu moins, à 40 encore moins, au-delà plus du tout. Un « gaze nystagmus » constaté à 20 d'excentration est plus net à 30 et encore plus à 40.

Le diagnostic différentiel avec un nystagmus* congénital sans valeur neurologique peut être effectué.

Cf : intégrateur* du tronc cérébral.

GEOTROPIQUE.

Se dit d'un nystagmus* de position ou de prise de position qui bat vers le sol, quelle que soit la position de la tête. En décubitus latéral droit, le nystagmus bat à droite, c'est-à-dire vers le sol, et en décubitus latéral gauche, le nystagmus bat à gauche, encore vers le sol, d'où son nom.

Cf : Vertige* paroxystique positionnel, nystagmus de position.

ANT. = AGEOTROPIQUE ou APOGOTROPIQUE.

GERLIER (syndrome de)

Décrit par GERLIER en 1887, ce syndrome rare associe un vertige* survenant par crises paroxystiques, à une ptose des paupières, ce qui gêne la vision, de douleur des muscles du cou et du dos, suivies d'une faiblesse des muscles de la nuque avec impossibilité de garder la tête droite. Le patient qui

ne peut plus se tenir debout ni assis, doit s'allonger. Les crises sont brèves, peuvent se renouveler chaque jour. Cette affection a été retrouvée au sud de la Suisse et au nord du Japon, et uniquement en été. Les patients sont généralement de jeunes ouvriers agricoles et plusieurs membres de la même famille peuvent en être atteints. Plusieurs hypothèses étiopathologiques ont été proposées (virales, carences vitaminiques).

GLYCEROL (test au)

Test qui cherche la réversibilité d'un hydrops endolymphatique, en améliorant significativement l'audition.

Protocole : 1,5 gramme de glycérine par kilo de poids du patient est additionné d'une même quantité d'eau, aromatisée (à la menthe ou à la citronnelle), et servie glacée au patient à jeûn, après que l'on ait effectué un examen audiométrique de contrôle. Trois heures après la prise de la potion, un nouvel examen audiométrique est effectué. On considère le test comme positif si il existe une amélioration d'au moins 10 dB sur trois fréquences d'octave voisines (par exemple : 250, 500 et 1000 Hz) ou de 15 dB sur deux fréquences..

Inconvénients : la prise d'un tel produit entraîne très souvent des céphalées, des douleurs rétro-auriculaires, des nausées, des vomissements ou une diarrhée.

THOMSEN et collaborateurs ont mis en évidence les effets placebo d'une telle approche diagnostique. Il proposa aux patients atteints de maladie de Ménière deux tests, l'un avec un produit coloré en rouge qui pouvait améliorer l'audition, un autre coloré en vert qui devait aggraver les problèmes. Avec ce conditionnement, les modifications de l'audition furent celles attendues, montrant ainsi chez les gens atteints de maladie de Ménière l'importance des suggestions.

De la même manière, on pourra pratiquer un test à l'urée ou au mannitol en perfusion, ou encore au Réparil par voie intra-veineuse.

H

HABITUATION VESTIBULAIRE

En 1906, ABELS a noté que le mal de mer des marins pouvait graduellement diminuer et disparaître. Cette habitude est donc définie par une diminution de l'intensité et de la durée des réactions vestibulaires subjectives. A la même époque, BARANY notait que les réactions vestibulaires des danseurs de ballet diminuaient et il mentionnait une forte diminution du nystagmus post-rotatoire. La diminution progressive des réponses vestibulaires au cours de la répétition des stimulus s'appelle l'*acquisition*. Cette acquisition peut être mémorisée et la *réention* de l'habitude vestibulaire est retrouvée d'une session à l'autre. Cette acquisition n'est pas spécifique d'un stimulus et elle peut être retrouvée pour un autre stimulus. Ainsi, une acquisition d'habitude vestibulaire à l'épreuve calorique modifiera à son tour les épreuves rotatoires pendulaires, c'est le *transfert*. Il a même été montré que des stimulations optocinétiques* répétées modifieraient les réponses vestibulaires aux épreuves caloriques. Le phénomène d'habitude est utilisé en rééducation* vestibulaire.

Ne pas confondre Habituation qui est une acquisition mémorisée et Fatigue* qui est une diminution transitoire réversible de la réponse.

HALLPIKE (épreuve de, formule de, manoeuvre)

— EPREUVE DE HALLPIKE.

Cf : FITZGERALD-HALLPIKE (épreuve de).

— FORMULE DE HALLPIKE

L'HYPOVALENCE selon Hallpike est la différence absolue entre les réponses vestibulaires obtenues pour un côté et celles obtenues de l'autre côté.

La PREPONDERANCE DIRECTIONNELLE selon HALLPIKE est la différence arithmétique entre la mesure du système nystagmique gauche et celle du système droit. Il s'agit donc d'une mesure absolue de la prépondérance directionnelle : nystagmus gauche - nystagmus droit = prépondérance directionnelle absolue.

Cf : Prépondérance directionnelle, hypovalence.

Ne pas confondre avec la formule de JONGKEES*

— MANOEUVRE DE HALLPIKE ou de DIX-HALLPIKE

La manoeuvre de Hallpike est destinée à mettre en évidence un nystagmus* positionnel paroxystique en stimulant le canal* semi-circulaire postérieur (ainsi d'ailleurs que son antagoniste coplanaire, le canal supérieur contralatéral).

Le patient est assis sur un divan d'examen, tête tournée de 30° du côté que l'on veut tester, puis il est basculé en arrière, tête en dehors du divan, en hyperextension de 30°. Dans cette rapide prise de position peut apparaître un nystagmus* rotatoire géotropique*, paroxystique (bref = 20 secondes), pathologique, pathognomonique d'un vertige paroxystique positionnel.

Cf : Vertige paroxystique positionnel

« HEAD SHAKING NYSTAGMUS »

Nystagmus révélé par des manoeuvres de secouages rapides de la tête.

Cf : Nystagmus révélé.

HEMI-AVESTIBULIE

Cf : Barre-Charbonnel, (dysréflexie croisée de).

HENNEBERT (SIGNE DE) ou SIGNE DE LA FISTULE SANS FISTULE, A TYMPAN FERME.

Cf : Fistule (signe de la).

HOMOCHRONIE

Qui apparaît au même âge. Dans les dégénérescences familiales du système nerveux central, dans une même fratrie, on constate souvent l'apparition des premiers symptômes au même âge, c'est la règle de l'homochronie.

HYDROPS

Hydrops ou hydropisie signifie « inondation », « œdème d'un liquide », augmentation de son volume.

L'hydrops endolymphatique est à la fois une augmentation de volume, de pression de l'endolymphe et une modification de sa composition ionique. Le *primum movens* est sans doute une perturbation de l'activité enzymatique de la strie vasculaire. On évoque aussi la possibilité d'une augmentation de la pression osmotique de l'endolymphe, ou d'un blocage de la fonction de résorption de l'endolymphe au niveau du canal et du sac endolymphatiques.

ANT. = PRESSION NORMALE.

Cf : Ménière (maladie de).

HYPERMETRIE

Geste qui dépasse son but. L'hypermétérie des saccades oculaires est une erreur inconsciente de la part du sujet qui l'effectue. On distingue trois sortes d'hypermétérie : l'hypermétérie de type cérébelleux, l'hypermétérie type flutter, l'hypermétérie type ophtalmoplégie internucléaire.

L'hypermétérie de type *cérébelleux* est une hypermétérie des deux yeux, suivie d'un palier de 200 ms pendant lesquelles un constat d'erreur* rétinienne est effectué ; puis une nouvelle saccade de sens inverse tend à remettre les deux yeux sur la cible. Cette nouvelle saccade* de correction peut à son tour être hypermétrique et dépasser la cible. Ce type d'hypermétérie est dû à un mauvais signal d'impulsion provenant du cervelet.

L'hypermétérie de type *flutter** est une hypermétérie des deux yeux suivie immédiatement (sans palier) d'une saccade de sens inverse et parfois d'une autre dans le bon sens, puis d'un maintien normal des deux yeux sur la cible. Ce type d'hypermétérie accompagne souvent les flutters oculaires.

L'hypermétérie de type *ophtalmoplégie* internucléaire* est une hypermétérie n'existant que sur l'oeil en abduction* et du côté opposé à la lésion du faisceau* longitudinal médian. L'hypermétérie est suivie immédiatement d'un retour exponentiel sur l'axe de la cible.

ANT. = HYPOMETRIE.

HYPERREFLECTIVITE

L'hyperreflectivité est un hyperfonctionnement du réflexe vestibulo-oculaire. Son origine pourrait être centrale dans certains cas. La limite supérieure de la *reflectivité** vestibulaire au cours de l'épreuve* calorique calibrée est de 122 chez 95 % des sujets normaux. L'hyperreflectivité est définie par une valeur supérieure à ce chiffre (FREYSS, 1973).

Pour J.P. DEMANEZ (1987), qui préfère évaluer le nystagmus par la vitesse de la phase lente, l'hyperreflectivité est une somme de vitesses maximum moyennées de la phase lente des nystagmus aux quatre épreuves caloriques supérieure à 200°/s.

ANT. = HYPOREFLEXIE.

HYPOACOUSIE

Perte partielle de l'audition. Les hypoacusies se distinguent en deux grandes classes : les *hypoacusies de perception*, elles-mêmes sous-classées en deux types principaux : endocochléaire

(oreille interne) ou rétrocochléaire (le nerf), et les *hypoacusies de transmission* sous-classées par l'impédancemétrie en deux types, à tympanogramme normal (pathologie de la chaîne tympano-ossiculaire) et à tympanogramme anormal (type otite chronique). Il existe de nombreuses formes intermé-

diaires, dont l'hypoacusie mixte, à la fois de perception et de transmission. Les surdités corticales sont d'un autre type.

HYPOESTHESIE

Perte partielle de la sensibilité tactile, douloureuse et thermique. Dans la pathologie oto-neurologique à la recherche de signes pouvant évoquer un neurinome, on recherche une hypoesthésie du territoire du trijumeau (la face) en effleurant la cornée avec une pointe de coton ou de mouchoir en papier. Le toucher comparatif de la cornée donne une notion subjective d'hypoesthésie cornéenne, mais l'observation du réflexe de clignement est plus objective.

ANT. = HYPERESTHESIE.

HYPOMETRIE

Terme qualifiant un mouvement qui n'atteint pas son but. Pour les saccades oculaires, l'hypométrie est suivie d'une saccade* de correction, (phénomène inconscient et banal), congruente, qui replace les deux yeux sur la cible.

ANT. = HYPERMETRIE.

HYPOREFLECTIVITE

Terme créé par G.FREYSS en 1973 pour décrire une diminution de la réponse nystagmique à l'épreuve* calorique. L'arc réflexe n'est pas normal, il répond moins bien, il est hyporéflexique. Lors de l'épreuve* calorique calibrée, l'hyperreflectivité vestibulaire se traduit par une *reflectivité* inférieure à 30. L'équivalent en anglais est « canal paresis ». Les autres appellations de la même notion sont : déficit vestibulaire partiel, parésie vestibulaire, hyposensibilité.

Cf : Réflexe vestibulo-oculaire, Epreuve calorique calibrée.

ANT. = HYPER-REFLEXIE.

HYPOTENSION ORTHOSTATIQUE

L'hypotension orthostatique (ou colapsus cardio-vasculaire d'orthostatisme) est définie par la chute de la tension artérielle, prise au bras, d'au moins 20 mm Hg, au brusque orthostatisme, après un décubitus prolongé de 15 à 20 minutes. Normalement le passage en orthostatisme s'accompagne d'une élévation de la pression systolique de 25 mm de Hg, sans modification de la diastolique, et une augmentation de la fréquence cardiaque de 5 à 25. Le mécanisme de cette adaptation est complexe et met en jeu une contraction artériolaire réflexe à partir des vasorécepteurs du sinus carotidien et de la crosse aortique, une hyperventilation relative qui contribue à augmenter le retour veineux, une augmentation du tonus musculaire et veineux des membres inférieurs, et enfin une augmentation des catécholamines plasmatiques avec activation secondaire du système rénine-angiotensine-aldostérone.

La syncope d'hypotension orthostatique est brève, de l'ordre de quelques secondes, et dépasse rarement une à deux minutes. L'horizontalité assure une restauration immédiate de la circulation cérébrale. Les causes sont multiples : elles peuvent être iatrogènes, (médicamenteuses), et le diabète serait retrouvé dans 30 % des cas. Il ne faut pas confondre un phénomène bénin d'hypotension orthostatique et une insuffisance* vertébro-basilaire.

Cf : Lipothymie.

HYPOVALENCE

Terme créé par J. BOUSSENS en 1973, consacré par G. FREYSS la même année. Chez le sujet normal les deux vestibules et les deux arcs réflexes vestibulo-oculaires sont équivalents. Si l'un des arcs réflexes fonctionne moins que l'autre, il est dit hypovalent. Cette hypovalence est mesurée au cours de l'épreuve* vestibulaire calorique calibrée. On évalue la réflectivité* de chaque vestibule. Si une différence d'activité entre les deux vestibules est supérieure à 15 % selon la formule de JONGKEES* ou supérieure à 21 secousses selon la formule de HALLPIKE*, l'un est dit hypovalent.

La formule de HALLPIKE est la différence absolue entre les réponses vestibulaires obtenues pour un côté et celles obtenues de l'autre côté.

La formule relative de JONGKEES est la différence d'activité entre les deux vestibules divisée par la somme de l'activité des deux vestibules multipliée par 100.

ANT. = EQUIVALENT.

IMPESANTEUR

Synonyme d'apesanteur*, créé pour éviter l'homophonie avec son antonyme : la pesanteur.

Cf : Apesanteur.

INDEX (test des)

Cf : Déviation des index, Compensation.

INDICATION (test d')

Il s'agit d'une variante dynamique de la manoeuvre statique des index*. Cette manoeuvre paraît plus sensible.

Le sujet est assis, yeux fermés, dos libre de tout appui, bras et index tendus devant les index du praticien pris comme références. On demande au patient d'effectuer de grands mouvements d'élévation et d'abaissement des bras en venant mettre ses index devant ceux du praticien. Celui-ci examine une éventuelle déviation par rapport à ses propres index.

Le résultat normal est une grande constance du retour des index devant ceux du praticien.

Le résultat pathologique est une déviation des index progressivement croissante souvent accompagnée d'une déviation* du tronc et de la tête. Ce signe disparaît progressivement par compensation centrale.

Cf : Déviation des index, Compensation.

INDICE DE FIXATION OCULAIRE

Le but du nystagmus* vestibulaire est de déplacer l'oeil pour permettre une vision stable pendant les mouvements de la tête. L'instruction inverse peut être donnée de garder les yeux immobiles pendant les mouvements de la tête ; ce contrôle visuel du nystagmus vestibulaire est surtout effectué par le cervelet.

Lors du test de fixation* oculaire, on calcule un indice de fixation oculaire proposé par J.P. DEMANEZ en 1968. C'est le taux de persistance du nystagmus pendant la fixation oculaire, soit vitesse de la phase lente du nystagmus yeux ouverts divisé par la vitesse de la phase lente du nystagmus yeux fermés X 100. A l'épreuve calorique, cet indice est normal s'il est inférieur à 50 %, ou à l'épreuve rotatoire classique (180° - 20s de période), s'il est inférieur à 20 %.

INSUFFISANCE VERTEBRO-BASILAIRE ou ACCIDENT ISCHEMIQUE DU TERRITOIRE VERTEBRO-BASILAIRE

La majorité des neurologues spécialisés dans la pathologie vasculaire n'acceptent sous le terme d'insuffisance vertébro-basilaire que l'accident ischémique lésionnel et ne retiennent pas le concept d'insuffisance vertébro-basilaire de type hémodynamique.

Classiquement, on distinguait deux types :

L'insuffisance vertébro-basilaire de type lésionnel est définie par la présence d'accidents ischémiques transitoires mais indépendants de la posture, et l'existence de véritables infarctus et de déficits neurologiques prolongés réversibles au bout de 24 heures à 21 jours. Ceci semble dû à des mécanismes thrombo-emboliques, ce qui attire l'attention sur l'athéromatose de l'axe vertébro-basilaire et surtout sur les cardiopathies emboligènes.

L'insuffisance vertébro-basilaire de type hémodynamique postural se caractérise par l'absence d'infarctus et d'accident ischémique prolongé mais par la présence d'accidents ischémiques transitoires, brefs, de quelques secondes à quelques minutes, stéréotypés, exclusivement orthostatiques, déclenchés par certaines positions de la tête et du cou et sans séquelle. Les accidents ischémiques transitoires sont calmés par le décubitus. Ces notions ne sont pas admises par tous.

Ne pas confondre avec l'hypotension* orthostatique*.

Cf : Wallenberg (Syndrome de).

INTEGRATEUR NEURONAL DU TRONC CEREBRAL

Sous ce terme sont rassemblés plusieurs réseaux de neurones qui, à partir des informations fournies par les capteurs vestibulaires, estiment la vitesse de rotation de la tête et élaborent un signal de commande motrice de l'oeil. Ces réseaux sont situés dans le tronc cérébral (noyaux vestibulaires) et dans le cervelet (uvula et nodulus), sous contrôle du flocculus. Ils ont deux rôles principaux :

- ils ajustent la vitesse de la phase lente du nystagmus, de sorte qu'elle soit opposée à la vitesse de rotation de la tête, à toutes les fréquences de rotation ;
- ils transforment le signal de vitesse oculaire en un signal de position, pendant les saccades et les phases lentes stabilisatrices et compensatoires.

Si le gain* est correct, l'intégration est parfaite et les yeux maintiennent leur position excentrée. Si le gain* est insuffisant, les yeux glissent vers la ligne médiane avec une vitesse croissant de façon exponentielle. Si ce gain est trop grand, l'intégrateur devient instable et les yeux glissent vers la périphérie avec une vitesse croissante. Dans les deux cas, le maintien de la position est assuré par des mouvements saccadiques de direction opposée = le « gaze* »

nystagmus ». Ainsi, il existe des nystagmus* centrifuges ou centripète dont la forme de la phase lente est exponentielle et secondaire à une lésion cérébelleuse (LEIGH et ZEE, 1983).

Cet intégrateur neuronal du tronc cérébral permet la transformation du signal de saccade*, l'impulsion, en un signal de maintien, de façon à permettre un maintien correct de l'oeil sur la cible.

Cf : Cellules à bouffées, Cellules-pause, Formation réticulée pontique, « Gaze nystagmus », Hypermétrie.

INTERROGATOIRE DU PATIENT VERTIGINEUX

Un interrogatoire bien conduit associe une anamnèse correcte et une analyse soigneuse des plaintes du patient, avec quelques notions de leur évolution, permettant déjà d'envisager un diagnostic. Un certain nombre de questions doivent être systématiquement posées. Il est cependant présomptueux de proposer une trame d'interrogatoire immuable, car selon sa personnalité, le patient peut, soit extraire de lui-même et avec les détails judicieux l'ensemble des éléments importants, soit au contraire rester pratiquement muet. Dans ce cas, c'est à force de questions que le praticien arrivera à ses fins.

* La première rubrique qu'il faut toujours aborder est : *s'agit-il bien d'un vertige ou d'une malaise ou d'un déséquilibre ? Quelles en sont les caractéristiques ?*

Une tentative de classification peut être proposée à partir des premiers éléments, selon l'intensité et la durée des troubles.

On distingue un *vertige paroxystique récurrent* c'est-à-dire de durée brève, d'un vertige *durable*. Pour cela on oblige le patient à chiffrer :

- la durée des crises (temps minimum ou maximum et temps moyen) ;
- la date de début des troubles ;
- le nombre de crises depuis le début (il faut imposer au patient de préciser un chiffre même approximatif) ;
- la date de la dernière crise ;
- l'évolution de l'intensité des crises depuis le début de cette maladie.

A ce stade, l'interrogatoire s'orienterait vers les signes d'accompagnement pour distinguer :

- des vestibulopathies récurrentes* où les vertiges sont isolés ;
- une maladie de Ménière* où les vertiges s'accompagnent de signes auditifs ;
- une migraine* accompagnée où les vertiges précèdent une céphalée.

Il peut s'agir d'un *très grand vertige* qui dura plusieurs jours, dont le début fut brutal (on en fait préciser la date de début, l'intensité de l'invalidité au début de cette crise, les éventuels signes d'accompagnement et l'évolution des signes au fil du temps). On peut alors déjà évoquer une névrite* vestibulaire (sur un contexte isolé), une fracture* du labyrinthe osseux postérieur (sur la notion de traumatisme), un accident ischémique de la fosse postérieure (sur les signes neurologiques associés).

Cf : Wallenberg (syndrome de).

Il peut s'agir encore de *vertiges déclenchés par les mouvements de la tête*. On fait alors préciser le type des mouvements déclenchants. Il est plus souvent facile de poser des questions telles que : est-ce que ça ne le fait pas aussi dans le lit en se retournant ? On évoquera alors surtout un vertige*

paroxystique positionnel bénin. Ou seulement en se levant du lit ou en se relevant d'une position basse ? On pensera alors à des phénomènes d'hypotension* orthostatique. Ou à chaque fois que l'on bouge la tête ?).

Il peut aussi s'agir d'un état d'*instabilité** le plus souvent ayant eu un début très net avec une invalidité maximale qui diminue au fil des mois. Il peut s'agir encore d'un déséquilibre qui dure quelques jours.

* Une autre rubrique consiste à étudier les circonstances d'apparition et les facteurs déclenchants des vertiges.

S'agit-il d'une période pré-menstruelle ? s'agit-il de vertiges secondaires à un climat de stress ? ou encore de « vertiges » angoissants déclenchés par les grands espaces ? Quelles sont les circonstances du début ? Existe-t-il un traumatisme crânien ou cervical ou un épisode de violence (giffles, coups de poings) ? Ce vertige a-t-il débuté au cours d'un traitement médical ototoxique (antibiotique aminosidique, prévention contre le paludisme : quinine, ou prise de neuroleptiques). Ce vertige est-il arrivé dans les suites d'une intervention chirurgicale ?

* La troisième rubrique étudie les signes d'accompagnement.

Les signes *neuro-végétatifs* (nausées, pâleurs, vomissements), très souvent mis au premier plan par les patients n'ont en fait que peu d'intérêt diagnostique.

En revanche, les signes *otologiques* imposeront par la suite une exploration audiométrique complète. Il peut s'agir d'une hypoacousie* chronique, ou transitoire, ou progressivement croissante, uni ou bilatérale. Il peut s'agir d'acouphène chronique ou transitoires, uni ou bilatéral, de tonalité grave ou aigue, continu ou pulsatile, d'apparition récente ou ancienne, synchronisé ou non avec les crises de vertiges. Il peut s'agir de sensation de plénitude d'oreille uni ou bilatérale, survenant ou non pendant les crises de vertiges. Parmi les symptômes *neurologiques*, on retrouve souvent des problèmes de céphalées et parfois une paralysie faciale ou oculomotrice ou des manifestations cérébelleuses.

Sur le plan rhumatologique, on notera les plaintes concernant le rachis lombaire et surtout cervical.

J

JENDRASSIK (manoeuvre de)

Manoeuvre au cours de laquelle le patient tire sur ses deux mains accrochées par les doigts. Cette manoeuvre permet un relâchement musculaire des membres inférieurs. Lors de la manoeuvre de Romberg* où le sujet se tient debout, elle majore l'instabilité.

JONGKEES (formule de).

La formule relative de JONGKEES est pour l'HYPOVALENCE, la différence d'activité entre les deux vestibules divisée par la somme de l'activité des deux vestibules multipliée par 100.

La formule de JONGKEES est pour la PREPONDERANCE DIRECTIONNELLE le rapport de cette différence d'intensité entre les nystagmus battant à droite et les nystagmus battant à gauche sur la somme des deux réponses. On obtient ainsi une différence relative et on multiplie ce résultat par 100

pour obtenir un pourcentage. C'est la mesure relative de la prépondérance directionnelle et ceci bien entendu quel que soit le paramètre de mesure, quel que soit le stimulus provoquant le nystagmus et quelle que soit l'intensité du stimulus.

Cf. : Hypovalence et prépondérance directionnelle.

K

KINOCIL

C'est un véritable cil unique, situé à la périphérie d'un faisceau de 80 à 120 stéréocils* à l'apex de la cellule sensorielle vestibulaire. Il a une structure classique de neuf filaments tubulaires périphériques et de tubules centraux. En ceci, il s'approche de la structure fondamentale de tous les cils mobiles des animaux, retrouvée parfois chez certaines plantes. Ce kinocil est le plus long de tous les cils du bouquet ciliaire de la cellule* sensorielle de l'épithélium* de la crête* ampullaire et des macules* otolithiques, et pénètre profondément dans la cupule. Il prend son origine dans la zone marginale de la surface cellulaire, dépourvue de substance cuticulaire, au niveau d'un corpuscule basal, homologue du centriole cellulaire, et souvent associé avec un autre centriole sous forme de diplosome. Il est moins rigide que les stéréocils, à l'exception du segment initial.

« KIPP NYSTAGMUS »

Terme définissant un nystagmus* fait d'une phase lente (généralement de faible intensité) et de phases rapides dans les deux sens et non pas seulement opposées à la phase lente. Il s'agit là généralement d'un nystagmus de faible amplitude, souvent constaté au décours des épreuves* caloriques et qui se transforme en une succession d'ondes carrées. Il n'y a presque plus de phases lentes, uniquement des saccades dans un sens et dans l'autre. Aucune pathologie n'a pu être rapportée jusqu'alors à ce type d'anomalie. Sa valeur sémiologique paraît donc nulle.

L

LABYRINTHE

Le labyrinthe est constitué de l'appareil de l'audition et de l'appareil de l'équilibre*.

On distingue le labyrinthe* osseux de son contenu, le labyrinthe* membraneux et le labyrinthe* antérieur du labyrinthe* postérieur.

LABYRINTHE ANTERIEUR

Il faut distinguer le labyrinthe membraneux antérieur du labyrinthe osseux antérieur.

Le labyrinthe osseux antérieur ou limaçon contient le labyrinthe membraneux antérieur ou canal cochléaire, dont il est séparé par de la périlymphe*. C'est un canal osseux enroulé en spirale.

Le labyrinthe membraneux antérieur ou canal cochléaire, ou scala-média, est également enroulé en spirale. Il contient de l'endolymphe* et est tapissé d'un épithélium* différencié sur toute sa longueur. Celui-ci est formé d'une part d'une zone sécrétoire : la strie vasculaire, et d'autre part, d'une zone sensorielle : l'organe de Corti, organe de l'audition.

ANT. = LABYRINTHE POSTERIEUR.

LABYRINTHE MEMBRANEUX

C'est un système de sacs réunis les uns aux autres par des canaux et dont la forme générale correspond à peu près à celle du labyrinthe osseux. La membrane fibreuse qui forme ces sacs est tapissée intérieurement d'un épithélium particulier : on distingue des zones sécrétoires de l'endolymphe = strie vasculaire et épithélium* sombre et des zones sensorielles = organe de Corti, macules* utriculaire et sacculaire, et crêtes ampullaires. On distingue le labyrinthe membraneux antérieur, ou canal cochléaire, du labyrinthe membraneux postérieur formé de l'utricule*, du saccule*, des canaux* semi-circulaires, et du système endolymphatique* (sac* et canal*). Le labyrinthe membraneux, empli d'endolymphe*, est séparé du labyrinthe osseux par de la périlymphe*.

ANT. = LABYRINTHE OSSEUX.

LABYRINTHE OSSEUX OU CAPSULE OTIQUE

Coque osseuse qui renferme les organes de l'audition et de l'équilibre (labyrinthe* membraneux), et dont l'os a une structure stratifiée, (une couche externe périostée : os de membrane, une couche moyenne enchondrale de structure particulière fibrillaire, et une couche interne ou endoste). Cette coque délimite un ensemble de cavités de forme complexe en communication entre elles. Elle est située à l'intérieur de la pyramide pétreuse de l'os temporal. On distingue le labyrinthe osseux antérieur, ou limaçon, du labyrinthe osseux postérieur comprenant le vestibule*, les canaux* semi-circulaires et l'aqueduc* du vestibule.

ANT. = LABYRINTHE MEMBRANEUX.

LABYRINTHE POSTERIEUR

Il faut distinguer le labyrinthe membraneux postérieur du labyrinthe osseux postérieur.

Le labyrinthe osseux postérieur est la partie postérieure* de la capsule otique. Il est formé du vestibule* et des canaux* semi-circulaires osseux. Il contient le labyrinthe* membraneux postérieur dont il est séparé par de la périlymphe*.

Le labyrinthe* membraneux postérieur est la partie postérieure du labyrinthe membraneux. Il comprend le saccule*, l'utricule* et les canaux* semi-circulaires. Il est rempli d'endolymphe* et il est tapissé d'un épithélium* dont 2 différenciations sont particulières : les cellules* sombres, partie sécrétoire de l'endolymphe, et les cellules* ciliées, partie sensorielle. Les cellules sensorielles sont regroupées en différents endroits : les ampoules* des canaux semi-circulaires et les macules* des organes otolithiques, utricule et saccule. L'épithélium* sombre, fait des cellules sombres, se trouve de part et d'autre des cellules sensorielles des crêtes* ampullaires.

ANT. = LABYRINTHE ANTERIEUR.

LABYRINTHECTOMIE

Ablation d'un labyrinthe*.

Cette ablation (unilatérale) entraîne les manifestations chroniques du syndrome* vestibulaire périphérique (vertige, nystagmus, déviation, nausées).

Il ne faut pas confondre la labyrinthectomie avec la neurectomie (section du nerf vestibulaire) dont les effets sont a priori les mêmes, mais en fait sont (expérimentalement) plus durables.

La labyrinthectomie peut être proposée comme traitement de la maladie de Ménière.

LABYRINTHITE

Les labyrinthites sont des atteintes inflammatoires du labyrinthe. La labyrinthite serait l'otite interne. L'extrême nuance diagnostique portée jusqu'alors dans cette affection tend aujourd'hui à se simplifier par l'appauvrissement de cette pathologie du fait des progrès thérapeutiques. En effet, on ne retrouve actuellement que très rarement des labyrinthites secondaires à des otites moyennes, aiguës ou chroniques. En revanche, la fréquence des labyrinthites auto-immunes dans le cadre d'affections plus généralisées ou localisées est généralement sous-estimée. On peut distinguer plusieurs sortes de tableaux cliniques. Un premier évoque une symptomatologie de *maladie de Ménière**, un second se traduit par des vertiges déclenchés par des variations de pression dans le conduit auditif externe : *signe de la fistule**. A un degré intermédiaire, on peut constater des sensations de vertiges provoquées par les mouvements brusques de la tête ou de sensations plus ou moins durables de déséquilibres. Rarement il peut s'agir d'un très grand vertige rotatoire avec cophose. Malgré les risques potentiels, les otites moyennes aiguës bactériennes et les otites chroniques (dont les otites séreuses), ne donnent qu'exceptionnellement des labyrinthites. Celles-ci sont plutôt le fait d'affections virales ou des complications ostéitiques et/ou cholestéatomateuses* des otites chroniques. Toute atteinte vestibulaire n'est pas forcément la conséquence d'une otite moyenne : par exemple vertige* paroxystique bénin et otite chronique peuvent coexister. Lors d'une otite chronique avec perforation tympanique, il est souvent déconseillé de faire des stimulations caloriques à l'eau, on préférera le fréon*.

LAPILLUS

Nom latin de la macule utriculaire.

Cf: Utricule.

LATEROPULSION OCULAIRE

C'est une déviation des saccades* de telle sorte que les saccades horizontales sont hypermétriques* dans un sens et/ou hypométriques* dans le sens contraire.

Généralement cette latéropulsion oculaire est retrouvée, lorsqu'après avoir fermé les paupières, on demande au patient de réouvrir les yeux. On constate alors une déviation oculaire dans le même sens que l'hypermétrie, ou opposée à l'hypométrie.

Ce signe semble très évocateur d'une lésion bulbaire unilatérale et la déviation serait alors ipsilatérale à la lésion.

Il n'est pas impossible que le noyau* préposé de l'hypoglosse en soit le principal acteur.

Cf: Wallenberg (syndrome de).

L.E.D. (Light Emission Device)

Diodes émettrices de lumière, souvent disposées sur une rampe pilotée par un système électronique.

LERMOYEZ (syndrome de)

Dès 1919, LERMOYEZ constata cette forme clinique de la maladie de Ménière* où la baisse d'audition qui s'aggravait progressivement se trouve améliorée brutalement juste avant ou pendant la crise de vertiges. Cette forme n'est pas rare ; 3 à 4 % des maladies de Ménière. C'est « le vertige qui fait entendre. »

LEVO-CYCLOVERSION

Rotation des deux yeux vers la gauche, selon l'axe sagittal qui peut-être déclenché de manière réflexe, en inclinant la tête vers la droite.

Cf: Contre rotation oculaire.

ANT: DEXTRO-CYCLOVERSION.

LIMACON

Labyrinthe osseux antérieur.

LINDSAY-HEMENWAY (syndrome de)

Ce syndrome, décrit en 1956 par LINDSAY et HEMENWAY, est souvent repris dans les travaux anatomopathologiques de SCHUCKNECHT. Il réalise le tableau même de l'atteinte vestibulaire pure, d'origine vasculaire.

Le patient raconte qu'il s'agissait au début d'une très grande crise de vertiges rotatoires, à début brutal sans signe cochléaire, et dont l'intensité diminuait chaque jour. Une épreuve* vestibulaire calorique calibrée aurait constaté à ce début un tableau d'aréflexie* vestibulaire unilatérale. On aurait évoqué facilement le diagnostic de névrite*. Quelques mois plus tard, alors que les vertiges ont parfaitement disparu par compensation, le patient se plaint d'un vertige* paroxystique positionnel bénin. Cette nouvelle affection dure quelques semaines, disparaît spontanément et récidive à nouveau.

Le substratum physiopathologique serait la nécrose ischémique du territoire de l'artère vestibulaire antérieure vascularisant les canaux* semi-circulaires supérieur et externe ainsi que la macule* utriculaire. C'est cet accident ischémique qui déclencha le très grand vertige rotatoire durable. La dégénérescence de cette macule* utriculaire entraîne secondairement la libération d'otoconies* dans les espaces labyrinthiques qui se déposent sur la cupule* du canal* semi-circulaire postérieur, épargné car vascularisé par l'artère cochléo-vestibulaire.

Ce qui permet le diagnostic de cette affection c'est la grande crise de névrite suivie d'un vertige paroxystique bénin du même côté, ou encore le

constat d'un vertige paroxystique bénin sur un vestibule apparemment aréflexique lors de l'épreuve vestibulaire calorique.

LIPOTHYMIE OU MALAISE NEURO-VEGETATIF OU MALAISE VAGAL

La lipothymie est souvent un diagnostic d'interrogatoire. Le patient ressent une sensation de malaise, mal définissable, d'impressions diverses, de tête vide, de brouillard oculaire, d'acouphènes, de sensations imprécises et surtout trompeuses de vertiges, avec parfois nausées, vomissements et sueurs. L'entourage note l'extrême pâleur du patient qui va s'effondrer. Souvent celui-ci fait quelques pas, titubant pour sortir du lieu public où il se trouve pour gagner une chaise ou un lit. La chute est souvent brusque, moins brutale cependant que dans l'épilepsie, et de ce fait les blessures sont rares. A terre, le sujet reste inerte, immobile, hypotonique sans révulsion oculaire, sans perte d'urine. Il reprend conscience rapidement sans aucun phénomène de désorientation post-critique. Les limites entre la lipothymie et la crise névropathique hystérique sont toujours faciles à tracer.

Cf : Hypotension orthostatique, Malaise hystérique, Malaise hypoglycémique.

« LOOK NYSTAGMUS »

Le « look nystagmus » est un nystagmus optocinétique* produit par les stimulations optocinétiques habituelles mais au cours desquelles on demande au sujet de suivre attentivement chaque ligne. L'amplitude du nystagmus* est très importante, le gain* est maximum et il s'agit là plus d'une poursuite* oculaire que d'une véritable stimulation optocinétique. Il faut lui préférer un examen avec un regard flou ou « stare nystagmus », bien que cette notion théorique ne soit en fait d'application clinique difficile.

ANT. = « STARE NYSTAGMUS ».

M

MADDOX (croix de)

Système d'éclairage punctiforme en forme de croix, placé à distance fixe du patient, qui permet de calibrer les déplacements des yeux. Le déplacement classique est de 10° en vertical et en horizontal par rapport à un point central.

Cf : Tarage.

MALAISE

Ce terme recouvre un ensemble de sensations désagréables et décrit en général un phénomène aigu de sensation de faiblesse de tête « vide », de perte de ses moyens physiques et psychiques et souvent l'impression de s'évanouir (« état pré-syncopal »). Le malaise peut inclure des sensations rotatoires vertigineuses ainsi que tout un cortège de manifestations neurovégétatives telles que sueurs froides, nausées, vomissements, crampes abdominales, troubles du rythme cardiaque et chute de la tension artérielle. Malaises

et vertiges sont souvent associés et il peut être difficile de discerner lequel est la conséquence de l'autre. (HAUSLER 1985.)

Cf : Lipothymie, Hypotension orthostatique.

MALAISE HYPOGLYCEMIQUE

La limite entre malaise hypoglycémique et lipothymie* est difficile à préciser, hormis les circonstances particulières du diabète traité ou de la gastrectomie où l'horaire électif loin des repas reste le meilleur élément d'orientation diagnostique.

Le malaise hypoglycémique donne rarement lieu à une véritable perte de conscience. Généralement, elle est incomplète, brève et s'accompagne d'une chute. Quelques prodromes à type de sensation de faim, avec crampes gastriques et sueurs profuses peuvent être évocatrices. Jamais le malaise hypoglycémique ne donne de vrais vertiges rotatoires.

MALAISE HYSTERIQUE

Le malaise hystérique se déclenche dans des circonstances favorables au patient. Favorable dans le sens où il existe un bénéfice secondaire, généralement affectif inconscient. Il y a donc presque toujours un public, une cible. Le malaise n'est pas une simulation consciente qui aurait pu avoir le même objectif, car ici il est inavouable et inconscient.

Ce malaise, dit aussi anorganique, ne s'accompagne pas de prodromes : phosphènes, acouphène, vertige, paresthésie, sueurs froides, crampes gastriques, sensation de faim, tachycardie. Il n'est pas la conséquence d'une peur.

Le malaise hystérique ne s'accompagne généralement pas d'inconscience complète. « La meilleure preuve que l'on puisse fournir de la nature hystérique d'une manifestation pathologique est de la faire disparaître par persuasion ou contre-suggestion (Babinski). « Le système hystérique est l'expression d'un conflit inconscient refoulé » FREUD. Le malaise hystérique, toujours différent dans sa symptomatologie, se distingue en général facilement des autres malaises par les circonstances de déclenchement.

MALAISE NEVROPATHIQUE

C'est le malaise du sujet anxieux. La panique devant une vipère, une souris par exemple qui déclenche un évanouissement. C'est le malaise de la femme surprise qui crie « ciel mon mari » et que l'on ranimait avec « ses sels » d'amoniaque.

Les malaises névropathiques se déclenchent dans des circonstances de prodrome anxieux. L'agitation désordonnée qui précède le malaise est en fait souvent évocatrice.

MALAISE VAGAL

Cf : Lipothymie.

MAL DE L'ESPACE

Le mal de l'espace est l'ensemble des manifestations provoquées par l'apesanteur*. D'un point de vue vestibulaire, c'est une variante des cinétoses* ou mal des transports, cependant différente car il semble aujourd'hui

qu'au décours des vols Appolo et vols de la navette spatiale, ce ne soient pas les mêmes sujets qui présentent un mal des transports et qui souffrent du mal de l'espace. Sur les 235 cosmonautes de toute nationalité, il semble que 92 furent malades, soit 25 %.

Plusieurs hypothèses ont été proposées pour expliquer le mal de l'espace : la première est la perte des afférences otolithiques* qui nous rappellent en permanence la notion de gravité. Le réflexe utriculaire participe à la régulation des mouvements réflexes verticaux du maintien du regard (Th. VIEVILLE). Il n'est pas impossible qu'à chaque fois que les cosmonautes baissent la tête, le gain* du réflexe vestibulo-oculaire dans le plan vertical ne soit plus correct. L'autre hypothèse évoquée par A. SEMONT aurait pour base une origine multi-sensorielle. Lors de l'exécution des mouvements, nous avons une impression de déplacement apportée par l'environnement visuel, par la résistance des objets que nous touchons, par le frottement de l'air sur notre peau, et les conditions de mouvement libre en apesanteur entraîneraient une grande contradiction entre ces informations dont la conséquence serait le mal de l'espace.

Cf : Cinétose, Apesanteur.

MAL DE MER

C'est une variante du mal des transports ou cinétose. Avoir « le pied marin » c'est avoir acquis par apprentissage une adaptation vestibulo-spinale et vestibulo-oculaire à ces stimulations multi-sensorielles particulières. Il n'est pas rare qu'un navigateur raconte que dans une nouvelle mer, inhabitué à cette houle, à sa grande surprise, il soit sujet au mal de mer. En bateau, plusieurs parades au mal de mer peuvent être proposées. L'une est d'aller dormir, car en diminuant la vigilance, on diminue le gain* du réflexe vestibulo-oculaire et donc le mal de mer. Une autre est de monter sur le pont et de regarder l'horizon qui offre alors un point fixe. On peut encore barrer le bateau et ainsi anticiper le mouvement.

Cf : Cinétose, Habituation.

MANOEUVRE LIBERATOIRE DU VERTIGE PAROXYSTIQUE POSITIONNEL OU MANOEUVRE DE SEMONT

La physiopathologie actuellement reconnue du vertige* paroxystique positionnel (bénin) est la conséquence d'une libération d'otoconies* ou d'une poudre d'otoconies provenant de la macule utriculaire, qui se dépose sur la cupule* du canal* semi-circulaire postérieur. La manoeuvre de SEMONT consiste en un vigoureux retournement de la cupule du canal semi-circulaire postérieur afin, pense-t-on, d'en détacher les débris incrustés. Le succès de cette manoeuvre se manifeste par un vertige et un nystagmus* agéotropique transitoire de quelques secondes, dit nystagmus sauveur.

Cf : *Vertige paroxystique positionnel, Nystagmus sauveur, Rééducation vestibulaire, Brandt et Daroff (manoeuvre de)*.

MARCHE AVEUGLE

Test qui consiste à observer le patient qui marche alternativement de quelques pas en avant puis de quelques pas en arrière, les yeux fermés. Le

sujet normal ne dévie pas. En cas de déficit vestibulaire unilatéral récent, un groupe de signes et symptômes est constaté : vertige*, nystagmus* battant du côté opposé au déficit, déviation corporelle du côté du déficit et nausées. La marche est déviée du côté du déficit en marche avant, du côté opposé en marche arrière : c'est la marche en « étoile ».

Cf : Crânio-corpo-graphie.

MATURATION DU SYSTEME VESTIBULAIRE

L'ordre chronologique des principales étapes du développement histologique et anatomique du système vestibulaire est le même chez tous les vertébrés.

Chez l'homme :

6^e-7^e semaine de gestation.

Division des branches du nerf vestibulaire.

Différentiation des canaux semi-circulaires et des récepteurs otolithiques.

7^e-8^e semaine de gestation.

Formation des différents récepteurs labyrinthiques.

Dans l'épithélium se distinguent les cellules sensorielles des cellules de soutien.

8^e-10^e semaine de gestation.

Connection des fibres afférentes avec les récepteurs.

12^e-16^e semaine de gestation.

Différentiation de l'épithélium achevée.

20^e semaine de gestation.

Début de la myélinisation du nerf vestibulaire, qui se terminera à la puberté (Berg).

Maturation et mise en fonctionnement de ces structures : LANNOU et Coll, montrèrent en 1979 que l'appareil vestibulaire était fonctionnel remarquablement tôt. Ils enregistrèrent l'activité des noyaux vestibulaires dès les premiers jours post-nataux du rat. L'amplitude des réponses qui est faible à la naissance, augmente avec l'âge pour atteindre les valeurs de l'adulte au premier mois. Quatre réactions à des stimulations vestibulaires permettent d'apprécier la maturation vestibulaire :

LE REFLEXE VESTIBULO-CERVICAL se manifeste par une rotation de la tête lors de la stimulation du canal semi-circulaire horizontal.

LE REFLEXE VESTIBULO-OCULAIRE est une déviation des deux yeux lors de la stimulation vestibulaire.

LE NYSTAGMUS VESTIBULAIRE est la recoupe de cette déviation oculaire par des saccades, qui ne sont pas seulement une remise à zéro du système, mais une projection du regard là où l'on va aller. Cette phase rapide, sous contrôle de la formation réticulée pontique, est nourrie d'afférences vestibulaires.

Eviatar et Coll, en 1979, ont enregistré des nystagmus vestibulaires non seulement chez des nouveaux-nés, mais aussi chez des prématurés.

LE REFLEXE DE REDRESSEMENT plus purement d'origine otolithique, permet au nourisson couché sur le ventre de redresser la tête.

MEMBRANE OTOCONIALE ou MEMBRANE OTOLITHIQUE

Substance gélatineuse qui supporte des cristaux de carbonate de calcium

(Aragonite) appelées statoconies ou otoconies ou otolithes. Cette membrane repose sur les cils des cellules sensorielles des organes otolithiques = utricule et saccule. C'est une matrice qui mesure 50 micromètres d'épaisseur et 1 mm² de surface. Sa synthèse, son renouvellement et vieillissement sont en fait mal connus.

Cf: Otoconie.

MENIERE

Prosper MENIERE, né le 16 juin 1799, meurt le 7 février 1862. En 1861, il proposa six compte-rendus à l'Académie Impériale de Médecine. Son grand mérite est d'avoir décrit une maladie caractérisée par un vertige, une surdité et des bourdonnements, dont l'origine était une hémorragie labyrinthique. Ainsi fut introduit le labyrinthe dans une pathologie jusqu'alors rapportée au système nerveux central. Il a inspiré à H. de BALZAC le personnage d'Horace BIANCHON, le célèbre médecin de « La Comédie Humaine ».

MENIERE (maladie de)

La maladie de Ménière est une affection récurrente et paroxystique de l'oreille interne associant vertiges, hypoacousie et acouphènes. Evoluant par crises, cette affection est longtemps unilatérale, atteignant souvent l'autre oreille après une dizaine d'années d'évolution. Certains éléments de l'audiométrie, des potentiels évoqués et de l'examen vestibulaire paraissent très évocateurs. Le substratum physiopathologique semble être un hydrops* endolymphatique.

STAHLÉ calcula en 1973 que l'incidence de la maladie de Ménière dans la population suédoise était de 46 pour 100 000 habitants soit 5/10.000.

A Genève, HAUSLER constata sur 1000 cas de vertiges 46 cas de maladie de Ménière soit 5 % des patients présentant des vertiges.

Par l'interrogatoire, on apprend que le patient, jusqu'alors en bonne santé, avait perçu déjà quelques heures avant la crise un acouphène grave, unilatéral, ressenti comme un bruit de vent ou un bruit de mer, qui s'accompagnait d'une sensation de plénitude ou de tension de l'oreille. Le vertige apparaît et croît rapidement, le patient se sent nauséux et à l'acmé de cette crise de vertiges rotatoires, il vomit, ce qui semble soulager les vertiges. Il est pâle, angoissé, couvert de sueur se couche du côté de son oreille non bourdonnante, il préfère l'obscurité, recherche l'isolement, l'immobilité, le silence. La crise peut durer d'un quart d'heure à quelques heures. Au décours de cette crise, fatigué, le patient s'endort. S'il est attentif, il aura perçu parfois une diminution de son audition, mais le plus souvent l'acouphène le gêne, et surtout le vertige l'accapare complètement. Ainsi lors d'une première crise, les données de l'interrogatoire auront du mal à retrouver les éléments caractéristiques. C'est souvent au cours des crises ultérieures, comme le patient sera déjà moins surpris, qu'il sera plus attentif à la sensation de plénitude d'oreille unilatérale et remarquera l'hypoacousie unilatérale. Celle-ci peut persister après la crise, accompagnée parfois d'un acouphène aigu.

Par l'interrogatoire encore, on s'enquerra de circonstances particulières d'apparition, dans un climat psycho-somatique particulier de mécontentement ou de stress, ou encore dans le cadre d'une maladie migraineuse, ou encore dans un syndrome pré-menstruel. On recherchera quelques éléments

de diagnostic différentiel (notion de syphilis, de kératite interstitielle, de souffle aortique, d'antécédents familiaux ou personnels d'otospongiose, d'antécédent d'intervention sur cette oreille ou d'antécédent de traumatisme acoustique).

Les signes d'examen clinique : Pendant la crise, au lit du patient, on constate un nystagmus* dit de destruction, c'est-à-dire battant du côté opposé à l'acouphène, qui souvent est majoré en décubitus latéral du côté de l'acouphène et minimisé par la position inverse. Si on mettait le patient debout, on pourrait constater une déviation* de la marche aveugle* du côté de l'acouphène, ce qui formerait ainsi un syndrome* vestibulaire harmonieux typique. On constate un signe de WEBER latéralisé du côté sain avec un Rinne positif, montrant ainsi une hypoacousie* de perception du côté de l'acouphène. Il n'est pas rare cependant qu'après l'acmé du vertige le nystagmus spontané s'inverse, et batte du côté de l'acouphène (« recovery* nystagmus »). L'examen calorique ne sera pas proposé pendant la crise de vertiges, d'abord par humanité, ensuite par manque d'intérêt médical. En effet, quand cet examen est effectué, il peut mettre en évidence un aspect alors évocateur d'un déficit* vestibulaire bilatéral avec prépondérance directionnelle du côté du nystagmus spontané. Cet aspect tout à fait transitoire pourrait traduire les processus puissants de compensation* (Cf: Dysréflexie croisée). Parfois au décours de la crise, on met en évidence une hypovalence* vestibulaire non-compensée du côté de l'acouphène. Le sens de la prépondérance* directionnelle dépend de ce nystagmus* spontané, et des différents moments de la crise de vertige*. Cependant, la plupart du temps, les épreuves* caloriques sont pratiquement normales, ne montrant pas de déficit*. Il n'est pas rare de constater un nystagmus spontané discret, ou encore une prépondérance directionnelle lors des épreuves* rotatoires pendulaires qui serait, pour certains, assez pathognomonique de la maladie de Ménière entre les crises.

Les examens audiométrique et impédancemétrique confirmeront l'hypoacousie* unilatérale de perception, dont le profil est généralement horizontal ou montrant une atteinte plus marquée sur les fréquences graves. Cette hypoacousie est de type endocochléaire (car elle recrute sur le critère des seuils des réflexes stapédiens). L'épreuve vocale sera généralement bonne, les seuils correspondant aux seuils tonaux. Un test* audiométrique osmotique au glycérol* permettra d'affirmer l'hydrops trois heures après la prise de 1,5 g/Kg de glycérine et d'eau. On pourra réaliser ce test avec une perfusion de mannitol ou une injection intraveineuse de Réparil. On considérera le test comme positif si il existe une amélioration des seuils auditifs tonaux de 10 dB sur trois fréquences d'octave voisines par exemple, 250, 500 et 1000 Hz ou de 15 dB sur deux fréquences.

Cf: Cogan (syndrome de), Lermoyez, (syndrome de).

MENIERE (syndrome de)

C'est un ensemble de signes comprenant un vertige, une surdité et un bourdonnement d'oreille. Pour dire que ce syndrome de Ménière est une maladie de Ménière, il faut s'assurer :

- que la surdité unilatérale est de perception de type endocochléaire ;
- que l'affection est récidivante (ou récurrente) ;
- et qu'elle soit idiopathique.

MENIERE (vertige de)

C'est un vertige accompagné de surdité et de bourdonnements unilatéraux, mais où le vertige domine la scène clinique. Il n'est pas équivalent du syndrome de Ménière ni de la maladie de Ménière.

MIGRAINE

Ce terme décrit une affection épisodique qui associe une douleur hémicrânienne paroxystique, pulsatile, à des vomissements et à une photophobie, récurrente suivant des intervalles de temps variables.

La migraine ophtalmique est une migraine précédée de signes visuels, fréquemment un scotome scintillant.

La migraine accompagnée est précédée de signes visuels, sensitifs ou phasiques. La migraine commune est l'hémicrânie banale, réduite parfois à une douleur moins typique bifrontale.

L'association chez un même patient de migraines et de vertiges est fréquente.

A cours de la *migraine basilaire*, les signes vestibulaires surviennent au cours de la phase prodromique. Ils sont l'une des manifestations du dysfonctionnement migraineux vertébro-basilaire, et parfois associés à des signes visuels, diplopie, paresthésies, ataxie cérébelleuse. Le vertige peut parfois survenir au cours d'une authentique crise de migraine, parfois la précéder, quel qu'en soit son type. Le vertige peut constituer un *équivalent migraineux*, symptôme isolé sans céphalée : l'exemple en est donné par le vertige* paroxystique bénin idiopathique de l'enfant* et nombre de vertiges récurrents sont de nature migraineuse.

En dehors de ces cadres reconnus, il faut souligner la fréquence de signes vestibulaires divers chez les migraineux.

Le mécanisme vasomoteur communément admis à l'origine de la migraine est remis en cause par les recherches récentes concernant l'étude du débit sanguin cérébral au cours de cette affection. L'existence d'une dépression neuronale corticale au moment de l'aura migraineuse est acquise, et l'intervention de perturbations de divers neuro-médiateurs* probable : sérotonine, dopamine, morphines endogènes, histamine...(M. CLANET, 1987).

M L F SYNDROM

Cf : Ophtalmoplégie internucléaire.

N

MOTONEURONE

Neurone afférent au muscle.

Cf : Afférent.

NEURINOME

Le neurinome de l'acoustique est une tumeur bénigne développée au dépend de la gaine de Schwann de la portion vestibulaire du nerf stato-acoustique (VIII). C'est donc un schannome. Son point de départ est le ganglion de Scarpa*, lui-même situé dans le fond du conduit auditif interne.

Son extension d'abord intracanalair débordé ensuite dans l'angle pontocérébelleux, comprimant tout d'abord le flocculus, puis le tronc cérébral. C'est dire la gravité d'une telle affection, qui il faut le redire, ne se manifeste pas par des vertiges, du fait de la compensation* progressive.

Cf : Brunnigns (Nystagmus de), Bruns (Nystagmus de).

NEUROFIBROME

Cf : Recklinghausen (maladie de).

Ne pas confondre avec le neurinome ou schannome.

NEUROMEDIATEUR

Un neuromédiateur ou neurotransmetteur est une substance chimique présente dans l'élément présynaptique (ainsi que ses précurseurs et les enzymes nécessaires à sa synthèse), qui est libérée dans l'espace synaptique par l'arrivée d'un influx nerveux et reçue électivement dans son récepteur post-synaptique. Elle modifie l'état de la cellule qui l'a reçue.

NEURONE

Cellule très spécialisée formant le système nerveux. Le neurone, limité par une membrane, est schématiquement composé d'un corps cellulaire et de prolongements : l'axone et les dendrites. L'axone constitue la fibre nerveuse. Il est entouré d'une gaine de Schwann et pour les fibres myélinisées d'une gaine de myéline. L'axone se termine par une extrémité synaptique en relation soit avec un autre élément excitable (cellule sensorielle), soit avec un autre neurone, soit avec un organe effecteur (muscle). Dans les voies nerveuses, on constate une succession de neurones se suivant les uns les autres. Il y a donc contiguïté (synapses) et non continuité.

Le neurone effectue un certain nombre d'opérations. Il capte un message qui peut provenir soit de l'extérieur (organe des sens) soit d'un neurone précédent par l'intermédiaire d'une synapse et d'un neuro-médiateur*.

Le message est traduit sous la forme d'impulsions nerveuses propagées : les potentiels d'action.

L'information se déplace le long de l'axone. Cette information est transmise par exemple au neurone suivant par l'intermédiaire d'une nouvelle synapse et d'un nouveau neuromédiateur. Bien que les neurones n'aient plus la capacité de se multiplier, leurs connexions ne sont pas immuables. Ils peuvent modifier leurs relations synaptiques, grâce aux propriétés contractiles de l'actine et de la myosine contenues dans les fibres nerveuses : c'est la plasticité neuronale.

Cf : Compensation.

NEURONE VESTIBULAIRE DE 1er ORDRE

Est ainsi nommé un neurone bipolaire dont le corps cellulaire est dans le ganglion de Scarpa* et dont les dendrites reçoivent l'information des cellules* sensorielles ciliées et projettent sur le complexe* nucléaire vestibulaire.

NEURONE VESTIBULAIRE DE 2ème ORDRE

Est ainsi nommé un neurone dont le corps cellulaire siège dans le complexe* nucléaire vestibulaire, recevant une information multisensorielle et

projetant dans trois directions principales : le thalamus vestibulaire*, les noyaux oculomoteurs, la moelle (faisceaux vestibulo-spinaux).

On en distingue deux types :

– le type I répond par une augmentation d'activité lors d'une excitation labyrinthique ipsilatérale ;

– le type II répond par une augmentation d'activité lors de l'excitation du labyrinthe controlatéral (par l'intermédiaire du système vestibulaire commissural qui relie principalement les noyaux symétriques homonymes).

NEURONITE VESTIBULAIRE

Cette dénomination de neuronite vestibulaire vient de Hallpike en 1949, qui se basait sur le principe que les affections labyrinthiques associent aux signes vestibulaires des signes cochléaires. Ainsi, Hallpike pensait que l'origine devait en être recherchée au niveau du ganglion de Scarpa* ou au niveau des noyaux vestibulaires d'où le terme de neuronite. L'appellation de Hallpike est en fait assez floue et tend à être abandonnée. On préfère le cadre déjà plus concis de névrite* vestibulaire.

NEVRITE VESTIBULAIRE ou SYNDROME DE DEFICIT VESTIBULAIRE UNILATERAL BRUSQUE

La névrite vestibulaire est une atteinte vestibulaire unilatérale, soudaine, unique, totale, irréversible et idiopathique sans atteinte ni de l'audition ni du nerf facial.

Le terme «névrite» est une entité et non pas une affirmation de caractère étymologique, il pourrait tout aussi bien s'agir d'une labyrinthite aiguë, n'atteignant que le vestibule et non la cochlée, et dont l'origine peut être virale ou vasculaire.

L'incidence semble être de 3 % des patients présentant des vertiges vrais. Par l'interrogatoire*, le patient nous raconte qu'il s'agissait d'un très grand vertige rotatoire incessant, c'est-à-dire durant plusieurs jours voire plusieurs semaines. A chaque fois que le patient se mettait debout, il se sentait attiré d'un côté. Ces troubles ont diminué progressivement et se sont accompagnés au début d'importantes réactions neuro-végétatives qui souvent ont égaré le diagnostic.

C'est dans cette affection que les signes d'examen sont les plus nets. On constatera un nystagmus spontané*, souvent de degré* III, souvent très intense, accompagné d'une déviation* très nette de la marche* aveugle et du piétinement* du côté opposé au nystagmus.

Dans les formes vues au tout début, le contexte va être plus impressionnant, évoquant parfois une hypertension intra-crânienne, car une céphalée peut accompagner ces vomissements et cette très grande ataxie. De plus quelques signes d'atteinte centrale peuvent exister.

Les épreuves* caloriques à ce stade ne constatent un nystagmus que dans une seule direction réalisant une prépondérance* directionnelle* à 100 % du côté opposé à la lésion. Cette « héli-avestibulie »* ou dysrèflexie* croisée de BARRE-CHARBONNEL ne traduit pas pour nous une lésion centrale mais un processus d'inhibition cérébelleuse des noyaux vestibulaires controlatéraux. Il s'agit donc d'un phénomène de bon pronostic puisqu'il assure ainsi de l'intégrité des structures cérébelleuses. L'évolution est toujours favorable.

L'examen ENG constate un intense nystagmus spontané, souvent de degré III, qui donne lors des épreuves* rotatoires pendulaires une prépondérance directionnelle très importante. L'intensité du nystagmus spontané fait qu'il peut persister à la fixation* dans le regard centré à 20 sous forme donc d'un « gaze* nystagmus ». Il peut aussi perturber la poursuite* oculaire, donnant un aspect saccadique dans le sens de la phase rapide du nystagmus spontané. Ce nystagmus peut aussi persister lors du test de fixation au cours de l'épreuve rotatoire pendulaire. Tous ces arguments n'ont pas un pronostic fâcheux.

Dans les formes vues plus tardivement, l'examen calorique met en évidence un déficit* vestibulaire unilatéral harmonieux, le plus souvent non-compensé, présentant un petit nystagmus spontané. Parfois celui-ci est mieux vu au décours des épreuves caloriques (nystagmus* révélé) et des épreuves rotatoires pendulaires, ce qui entraîne encore une prépondérance directionnelle.

Une ponction lombaire a pu être proposée afin de retrouver un état inflammatoire et peut-être un virus cause possible de cette névrite vestibulaire. En effet les résultats mettent souvent en évidence une réaction inflammatoire et on trouve quelquefois un virus.

De toute façon cet examen ne change pas le diagnostic, le pronostic, ni la compensation ; il est donc jugé peu utile.

Parmi les formes cliniques, la forme virale est la plus éclatante, souvent précédée d'une cervicalgie, de céphalées, souvent secondaire à un épisode grippal, parfois dans un contexte épidémique. La névrite vestibulaire avait déjà de fortes présomptions d'être virale. Un bilan biologique à la recherche de virus dans le sang ou dans le liquide céphalo-rachidien permet parfois d'en faire la preuve. Quelquefois l'affection est bien reconnue, car elle s'accompagne d'une éruption typique : zona, varicelle, ou de l'atteinte parotidienne caractéristique : (oreillons).

Il existe des formes étendues au tronc cérébral. L'examen vestibulaire calorique peut constater la présence d'un nystagmus* pervers lors de la stimulation calorique controlatérale au déficit, un test de poursuite oculaire anormalement saccadique dans les deux directions, la persistance du nystagmus lors du test de fixation oculaire dans les deux directions, ainsi que l'apparition du nystagmus* dans le regard latéral dans les deux directions. Le diagnostic d'une forme étendue du tronc cérébral est plus difficile, lorsque la poursuite est saccadique dans une seule direction, celle de la phase rapide du nystagmus spontané. (s'agit-il de l'effet du nystagmus spontané sur la poursuite, ou d'une deuxième atteinte). La distinction est alors possible lorsque au cours de la compensation* le nystagmus disparaît et que persiste la poursuite unilatéralement saccadique.

Lors des potentiels évoqués auditifs du tronc cérébral, on peut retrouver une certaine désynchronisation avec une labilité des réponses au cours du temps, objectivée particulièrement par la dynamique temporelle. De même, l'exploration du nerf facial peut permettre de trouver de petites anomalies bilatérales.

La névrite vestibulaire n'est parfois pas isolée, elle peut s'associer à une surdité brusque. La topographie de cette atteinte est souvent radicaire (seuil des réflexes stapédiens élevés et potentiels évoqués auditifs du tronc cérébral de type rétrocochléaire). Parfois le début n'est plus brutal mais

progressif. Parfois l'atteinte n'est pas unique mais se répète sous forme de crises au cours du temps. Quelquefois, la névrite vestibulaire n'est pas unilatérale, mais bilatérale d'emblée, et le tableau clinique est tout à fait différent : ataxie aiguë.

NOYAU DU FAÏTE

Cf : Noyau fastigial.

NOYAU FASTIGIAL

Le noyau fastigial ou noyau du faîte, ou noyau du toit, est le noyau profond de l'archéo-cervelet et plus particulièrement du nodulus. Il est situé au niveau du sommet du toit du 4ème ventricule, d'où son nom. Ce noyau contrôle la précision des saccades* oculaires. Suivant les lésions expérimentales, on constate que les saccades* sont préférentiellement hypermétriques* ou hypométriques* ou une combinaison des deux. C'est donc cette région qui assure la précision du « pulse », signal d'impulsion à l'origine de la saccade. Son deuxième rôle essentiel est de permettre l'adaptation à long terme de l'amplitude des saccades, preuve de la plasticité du système (ZEE, 1982).

NOYAU PREPOSE DE L'HYPOGLOSSE ou PREPOSITUS HYPOGLOSSI

Ce noyau, ainsi nommé car situé dans le bulbe en avant du noyau de l'hypoglosse, est en fait un noyau directement impliqué dans les réflexes vestibulaires. Plus particulièrement, il est le maillon indispensable des voies optocinétiques* sous-corticales : les voies rétinovestibulaires. La voie rétinienne périphérique est constituée par les cellules ganglionnaires de Dogiel*, qui projettent sur les noyaux optiques accessoires, noyaux du tractus optique. Ils projettent à leur tour sur le noyau réticularis tegmenti pontis (NRTP), puis sur le noyau prépositus hypoglossi qui lui même projette sur les noyaux vestibulaires. (CAZIN, 1984)

Le noyau préposé de l'hypoglosse n'est pas un noyau vestibulaire car les neurones* vestibulaires de premier ordre n'y projettent pas directement.

NOYAU RETICULARIS TEGMENTI PONTIS

Ce noyau du prétegmentum serait un relai de la voie optique accessoire, troisième voie visuelle, entièrement sous-corticale qui gère le réflexe optocinétique* vrai (« stare* nystagmus »).

Cf : Noyau préposé de l'hypoglosse.

NOYAU ROSTRAL INTERSTITIEL DU FAISCEAU LONGITUDINAL MEDIAN

Ce noyau est prémoteur pour les saccades* verticales. Il contient des neurones phasiques activateurs impliqués dans les saccades vers le bas et vers le haut. Ce noyau se trouve juste en arrière du pôle supérieur du noyau rouge à la jonction méso-diencephalique. Il forme avec les noyaux de Cajal et de Darkschewitsch la partie supérieure de la formation* réticulée mésencéphalique. Par contre, ces deux noyaux de Cajal et Darkschewitsch ne paraissent pas être impliqués dans la production des saccades verticales (Ch PIERROT DESEILLIGNY).

NOYAU DU TOIT

Cf : Noyau fastigial.

NOYAU VESTIBULAIRE DE BETCHEREW

Le noyau de BECHTEREW est l'ancienne appellation du noyau* vestibulaire supérieur.

NOYAU VESTIBULAIRE DE DEITERS

Ancienne appellation du noyau* vestibulaire latéral.

NOYAU VESTIBULAIRE DE SCHWALBE

Ancienne appellation du noyau vestibulaire médian.

NOYAU VESTIBULAIRE DESCENDANT ou NOYAU VESTIBULAIRE DE ROLLER

Ce noyau est situé à la partie inférieure du complexe nucléaire vestibulaire immédiatement sus-jacent au noyau hypoglosse.

La lésion de ce noyau vestibulaire descendant se caractérise principalement par l'apparition d'un *nystagmus* de position*, de direction variable, *agéotropique**, qui dure tant que la position est maintenue, associé à des *déviations* segmentaires ipsilatérales* c'est à dire des déviations des index du côté de la lésion nucléaire, sans nystagmus spontané, ni prépondérance directionnelle du nystagmus horizontal induit par les épreuves rotatoires pendulaires ou caloriques classiques.

NOYAU VESTIBULAIRE LATERAL ou NOYAU DE DEITERS

C'est le noyau principal du système vestibulo-spinal, d'où naît le faisceau vestibulo-spinal latéral.

Une somatotopie montre que :

- les neurones situés à la partie antéro-supérieure se projettent sur la moelle cervicale ;
- les neurones situés à la partie médiane se projettent sur la moelle thoracique ;
- les neurones situés à la partie inférieure du noyau se projettent sur la moelle lombaire.

NOYAU VESTIBULAIRE MEDIAN ou NOYAU TRIANGULAIRE ou NOYAU DE SCHWALBE

La lésion expérimentale chez le singe du noyau vestibulaire médian n'entraîne qu'un nystagmus spontané horizontal ipsilatéral transitoire avec déviation segmentaire minime des index. Il n'y a pas de nystagmus de position. En revanche, lors de l'épreuve calorique, on constate un nystagmus pervers* apparaissant aussi bien à la stimulation controlatérale qu'ipsilatérale. Il existe une prépondérance thermique froide lors des épreuves caloriques, (COHEN et JEMURA, 1973).

De ce noyau naît un faisceau accessoire du système vestibulo-spinal, le faisceau vestibulo-spinal médian.

NOYAU VESTIBULAIRE SUPERIEUR OU NOYAU VESTIBULAIRE DE BECHTEREW

C'est le noyau vestibulaire le plus haut situé dans le tronc cérébral, atteignant le noyau oculomoteur externe. Il est placé dans l'angle latéral du quatrième ventricule.

Sa lésion se traduit par un tableau dont le caractère central est particulièrement riche :

- il apparaît *un nystagmus* vertical* supérieur avec composante rotatoire controlatérale à la lésion, associé à une *déviaton* des index*, discrète, mais controlatérale à la lésion ;
- Il existe *un nystagmus* de position*, intense, durable, horizontal, ipsilatéral à la lésion lorsque le patient se trouve en décubitus ipsilatéral à cette lésion ;
- les épreuves caloriques classiques ne montrent aucun déficit, aucune prépondérance directionnelle. Mais il existe *un nystagmus* pervers* à composante verticale supérieure lors de la stimulation calorique froide controlatérale ou à composante verticale inférieure lors de la stimulation calorique chaude controlatérale. Aucune lésion humaine pure n'a pu être publiée jusqu'à ce jour, seules les expérimentations animales effectuées chez le primate, par UEMURA et COHEN en 1973 ont pu l'affirmer.

NOYAU VESTIBULAIRE TRIANGULAIRE

Ancienne appellation du noyau vestibulaire médian.

NYSTAGMUS

Vient d'un mot grec signifiant : je m'incline, qui décrit le mouvement de tête du sujet assis qui s'endort, baisse la tête doucement, et se réveille brusquement en relevant la tête. Ce mouvement est asymétrique, composé d'une phase lente, suivi d'un retour rapide à la position initiale.

Le nystagmus est donc formé d'une succession de mouvements oculaires, ou secousses nystagmiques, chacune d'entre elle composée d'une phase lente suivie d'une phase de retour rapide. On définit le nystagmus par les caractéristiques de ces secousses nystagmiques. Elles sont caractérisées d'une part par leur direction et leur sens, et d'autre part par leur intensité. On distingue d'autre part les nystagmus congruents (égaux sur les deux yeux) ou au contraire incongruents.

1. *La direction* d'un nystagmus est la direction dans laquelle l'oeil se déplace : horizontale, verticale, rotatoire, ou mixte (exemple : nystagmus horizontal rotatoire.) On en précisera toujours le sens comme étant celui de la phase rapide, plus facile à distinguer en clinique. Un nystagmus horizontal gauche est formé de secousses battant dans la direction horizontale et dont la phase rapide est dirigée vers la gauche.

2. *L'intensité* du nystagmus recouvre en fait plusieurs notions : le degré, la fréquence, la durée, la vitesse, le rythme et l'amplitude.

– *Le degré* du nystagmus découle de la loi d'Alexander*, selon laquelle un nystagmus est plus ample quand les deux yeux sont dirigés du même côté

que la phase rapide de la secousse. Un nystagmus horizontal gauche est mieux vu quand les yeux sont tournés vers la gauche.

Un nystagmus horizontal droit de degré I est un nystagmus qui existe uniquement quand les yeux sont tournés à droite.

Un nystagmus horizontal droit de degré II existe également quand les yeux sont à droite, ou de face.

Un nystagmus horizontal droit de degré III existe quand les yeux sont à droite, de face, ou à gauche.

– *La fréquence* du nystagmus est le nombre de secousses rapides par unité de temps, (10s ou 30s par exemple). On peut aussi l'expérimenter en Hertz (Hz).

– *La durée* du nystagmus est le temps (en secondes) pendant lequel on observe ce nystagmus, généralement provoqué par un stimulus ou une position.

– *La vitesse* du nystagmus est la vitesse de sa phase lente, c'est-à-dire le nombre de degrés par seconde effectués par l'oeil : il est donc nécessaire d'effectuer un enregistrement graphique (sur papier), soit directement par ordinateur.

– *Le rythme* ; régulier ou irrégulier.

– *L'amplitude* du nystagmus est l'amplitude de la phase lente ou de la phase rapide exprimée en degrés. Cliniquement, on peut définir le nystagmus par des adjectifs : ample, d'amplitude moyenne, fin. Sur l'enregistrement électro-nystagmographique*, F. BASSERES a défini la *petite* écriture* du nystagmus, provoqué par les épreuves rotatoires pendulaires, comme un nystagmus ne dépassant pas 5. Classiquement, cette anomalie serait évocatrice d'un trouble vasculaire mais tout cela est très discuté aujourd'hui.

De tous ces critères, la vitesse de la phase lente serait la grandeur la plus corrélée au stimulus. Le degré du nystagmus est réservé pour un nystagmus spontané, la durée est employée plus volontiers pour un nystagmus de vertige paroxystique bénin.

Les nystagmus sont tous par essence involontaires.

Cf : tous les Nystagmus et « Gaze nystagmus », « Look nystagmus », « Par-retic nystagmus », « Stare nystagmus ».

NYSTAGMUS ALTERNANT PERIODIQUE

C'est un nystagmus à ressort, c'est-à-dire un nystagmus fait d'une succession de phases lentes et de phases rapides, qui s'inverse habituellement toutes les deux minutes et qui semble dû à une pathologie des neuromédiateurs* du système vestibulaire commissural ou des voies cérébelleuses. Ce nystagmus bat dans le plan horizontal, il est inchangé par la fixation oculaire et s'accompagne non pas d'un vertige, ni d'un déséquilibre mais d'un flou visuel. Le patient voit nettement que pendant les quelques secondes que dure le changement de sens du nystagmus ce nystagmus spontané s'accompagne parfois d'un « gaze* nystagmus » et d'un nystagmus* vertical inférieur. Le traitement par le baclofène (inhibiteur du GABA, utilisé dans le traitement des rigidités pyramidales) permet parfois d'abolir ce nystagmus.

NYSTAGMUS ATAXIQUE MONOCULAIRE DE HARRIS

C'est un nystagmus horizontal à ressort, visible uniquement sur l'oeil en abduction, d'où son nom de monoculaire. (1944, W.HARRIS). Il peut être uni

ou bilatéral. Ce nystagmus bat à gauche sur l'oeil gauche lorsque les deux yeux sont tournés vers la gauche et/ou à droite sur l'oeil droit quand les deux yeux sont tournés vers la droite. On évoquera une ophtalmoplégie* internucléaire gauche en présence d'un nystagmus ataxique monoculaire droit, une ophtalmoplégie internucléaire droite en présence d'un nystagmus ataxique monoculaire gauche et une ophtalmoplégie internucléaire bilatérale en cas de nystagmus gauche et droit.

Cf : Ophtalmoplégie internucléaire.

ANT. = NYSTAGMUS CONGRUENT.

NYSTAGMUS AUDIOCINETIQUE

C'est un nystagmus* à ressort provoqué par une stimulation auditive tournant autour du patient.

NYSTAGMUS BILATERAL

C'est un nystagmus horizontal de sens variable provoqué par l'excentration horizontale du regard en deçà de 30° à 40°. Seule son observation les yeux ouverts à la lumière permet d'en affirmer le caractère pathologique, c'est alors un « gaze* nystagmus ». Il est habituellement secondaire à une lésion de la fosse postérieure ou à une imprégnation toxico-médicamenteuse. Asymétrique, le sens du nystagmus le plus ample indique fréquemment le côté de la lésion. Le mécanisme sous-jacent du nystagmus bilatéral est variable (par exemple nystagmus du regard parétique au stade d'état ou de récupération, nystagmus de Bruns*...). Dans la majorité des cas, on admet qu'il est secondaire à une dysfonction des circuits délivrant au système oculomoteur une information de position (J.P. DEMANEZ, 1987).

Cf : Intégrateur neuronal du tronc cérébral.

NYSTAGMUS DE BRUNS

Cf : BRUNS (nystagmus de).

NYSTAGMUS CENTRIFUGE

Forme habituelle du « gaze* nystagmus » dont la phase rapide bat dans le sens de l'excentration du regard : lorsque les yeux sont tournés vers la gauche, le nystagmus bat à gauche, et lorsque les yeux sont tournés vers la droite, le nystagmus bat vers la droite. Il a valeur de signe cérébelleux.

Cf : « Gaze nystagmus », nystagmus multiple.

ANT. = NYSTAGMUS CENTRIPETE.

NYSTAGMUS CENTRIPETE

C'est un nystagmus* du regard excentré qui peut être constaté quand le sujet regarde une mire. Dans ce cas c'est une forme de « gaze* nystagmus » où le nystagmus ne bat pas à gauche quand les yeux sont tournés vers la gauche, mais bat à droite (d'où son nom) et inversement.

Une autre forme de nystagmus centripète est mise en évidence de la façon suivante : on demande au sujet de regarder un voyant lumineux excentré de 30° ; à droite ou à gauche. On éteint le voyant lumineux, le patient reste dans l'obscurité. Une minute après apparaît un nystagmus centripète. Cette anomalie s'accompagne de la perte du maintien du regard latéral, de mouvements rapides ramenant les deux yeux de la position excentrée vers un point

neutre qui n'est pas toujours le regard primaire, et de mouvements de dérive oculaire. Vraisemblablement, il s'agit d'une variante du nystagmus à rebond.

Cf : Nystagmus à rebond, Perte du maintien du regard latéral, Dérive oculaire, Nystagmus centrifuge, « Gaze nystagmus ».

ANT. = NYSTAGMUS CENTRIFUGE.

NYSTAGMUS CERVICAL

C'est un nystagmus* provoqué par les torsions cervicales pures, sans déplacement de la tête. Il est recherché les yeux ouverts dans le regard de face, sans fixation oculaire (avec les lunettes de Frenzel) ou dans l'obscurité. Chez un sujet assis sur un tabouret, sa tête étant maintenue immobile par les deux mains d'un collaborateur, on fait osciller le tronc du sujet en gardant la tête immobile et on observe les mouvements oculaires. On déclenche ainsi quelques secousses nystagmiques qui vont battre dans le sens opposé aux mouvements exécutés ; un déplacement du tronc vers la gauche du patient déclenche quelques secousses nystagmiques battant sur la droite. Elles ne sont pas pathologiques mais physiologiques. Si on maintient les positions de torsion cervicale de façon prolongée (une minute) et s'il apparaît un nystagmus, qui s'accompagne de vertige ou d'instabilité, on pourra lui attribuer une valeur proprioceptive* musculaire nucale pathologique.

NYSTAGMUS DE CIRCUMDUCTION

Il s'agit de mouvements oculaires circulaires périodiques ne méritant pas le terme de nystagmus. L'oeil décrit une oscillation pendulaire dans les plans tant horizontal que vertical, ce qui se traduit par un déplacement circulaire continu. Il est constaté dans les affections neurologiques atteignant les voies visuelles et chez les non-voyants.

Ce n'est pas un classique Nystagmus* à ressort.

NYSTAGMUS CONGENITAL

Le nystagmus congénital est un nystagmus qui apparaît à la naissance ou pendant la toute première année de l'enfance. Il correspond à une incidence de 1 patient pour 20000 habitants. On distingue trois types étiologiques :

- des *nystagmus héréditaires* qui peuvent être symptomatiques d'une affection génétique, comme l'albinisme (25 %) ou les dégénérescences tapéto-rétiniennes (15 %) ou les dégénérescences *spino-cérébelleuses héréditaires* ;
- des *nystagmus sensoriels* qui révèlent une atteinte organique de certaines parties du système visuel, telle que la cataracte congénitale (25 % des cas), atteinte qui existe dès la naissance ou qui survient très rapidement dans les premiers mois de la vie et qui entraîne un trouble précoce de la vision.

- Il existe des cas où le *nystagmus* est *idiopathique essentiel*, c'est-à-dire que l'on ne peut évoquer aucune cause particulière. Dans la moitié des cas, le nystagmus congénital a une forme de nystagmus* *pendulaire**, c'est-à-dire qu'on ne peut pas reconnaître les phases rapides des phases lentes et qu'il s'agit d'un mouvement continu, sinusoidal, généralement dans le plan horizontal. Cependant ce nystagmus congénital pendulaire se transforme en nystagmus* à ressort dans le regard latéral où il bat alors dans le sens de la déviation des yeux : nystagmus* centrifuge.

Quelques caractères particuliers des nystagmus congénitaux permettent leur diagnostic :

— Ils ne s'accompagnent pas d'oscillopsie* et de ce fait le malade ne s'en plaint pas.

— Ils sont irréguliers dans le rythme, avec des salves et des pauses.

— La fermeture des paupières entraîne un blocage de presque tous les nystagmus congénitaux (90 % des cas).

— Il existe une position de blocage, c'est-à-dire une position des yeux dans laquelle le nystagmus est aboli. Dans ce cas-là l'acuité visuelle s'améliore notablement (de 2 à parfois 4 dixièmes ou plus); cela fait que le patient préfère cette position que les ophtalmologues nomment « port vicieux de la tête » ou « torticolis » et qu'on retrouve dans 35 à 40 % des cas. (d'après A. LARMANDE et P. LARMANDE, 1976).

Ces nystagmus congénitaux sont diminués en intensité par l'élévation ou l'abaissement des yeux. S'ils étaient horizontaux, ils le resteraient dans cette nouvelle position des yeux (CLANET).

Parmi les signes associés, il faut retenir tout particulièrement un strabisme concomitant qui se voit chez 50 % des sujets atteints d'un nystagmus congénital. Les stimulations optocinétiques ont dans certains cas une valeur diagnostique certaine tant la réponse optocinétique est l'inverse de celle que l'on devrait obtenir. Malheureusement, ce signe pathognomonique n'existe que dans 15 à 20 % des cas. Une autre altération très évocatrice au cours de la poursuite oculaire est un aspect de dômes suivis de pagodes.

ANT. = NYSTAGMUS ACQUIS.

NYSTAGMUS CONGRUENT

Se dit d'un nystagmus qui est égal sur les deux yeux. Il est bien entendu égal en fréquence, mais surtout égal en amplitude et donc en vitesse. Le nystagmus doit être de même forme sur chaque oeil, c'est-à-dire ne pas comporter de double pente à la phase lente sur l'un des deux yeux. Il se distingue ainsi d'un nystagmus* dissocié ou, dans sa forme majeure, du nystagmus* ataxique monoculaire de HARRIS.

ANT. = NYSTAGMUS DISSOCIE.

NYSTAGMUS DE CONVALESCENCE ou NYSTAGMUS DE RECUPERATION

Ce nystagmus, décrit en France en 1974 par J.J. DEBAIN et déjà signalé par BARANY en 1906, est un nystagmus qui se voit dans les suites tardives d'un déficit vestibulaire. Deux cas de figures sont à distinguer :

— S'il s'agit d'un déficit vestibulaire unilatéral et définitif, il se manifeste au début par un grand syndrome* vestibulaire harmonieux (nystagmus* horizontal rotatoire battant vers le côté sain et déviation* corporelle du côté de la lésion qui s'atténue progressivement au fil des jours par un phénomène de compensation* vestibulaire centrale). Dans un second temps, il peut apparaître alors un nystagmus battant du côté de la lésion, c'est-à-dire opposé à celui qui a été constaté la première fois : c'est le nystagmus de convalescence.

Lorsqu'un tel cas de figure survient après une destruction chirurgicale, ou une section expérimentale du nerf chez l'animal, il ne peut s'agir que d'une *fluctuation dans le phénomène de compensation centrale*.

— Le deuxième cas suit un déficit* vestibulaire unilatéral pour lequel la compensation* vestibulaire centrale a fait disparaître les symptômes (le nystagmus* spontané et la déviation* du corps). Si le processus *pathologique causal est réversible*, des phénomènes inverses vont se produire, grands vertiges, nystagmus battant du côté de l'organe qui vient de récupérer sa fonction et déviation corporelle du côté opposé. Ce nystagmus est dit nystagmus de régénération ou « recovery* nystagmus » de Mac Clure.

ANT. = NYSTAGMUS DE DESTRUCTION.

NYSTAGMUS LATENT ou NYSTAGMUS REVELE PAR L'OCCCLUSION MONOCULAIRE

On appelle ainsi le nystagmus à ressort qui apparaît lorsqu'on recouvre d'un cache l'un des deux yeux, alors qu'il n'existe pas de nystagmus en fixation binoculaire.

Il s'agit d'un nystagmus congénital à ressort qui intéresse les deux yeux et qui bat vers l'oeil fixateur, l'autre oeil étant pénalisé ou occlus. Ce nystagmus altère la vision, coexiste souvent avec des troubles visuels fonctionnels (60 % des cas) et se retrouve fréquemment au cours des déséquilibres oculomoteurs (80 % des cas) (LARMANDE, 1976). Ne pas le confondre avec le nystagmus* révélé, parfois improprement nommé nystagmus latent.

ANT. = NYSTAGMUS SPONTANE.

NYSTAGMUS DISSOCIE ou DISJONCTIF

Se dit d'un nystagmus qui n'est pas égal sur les deux yeux. Généralement sa fréquence est la même sur les deux yeux, mais l'amplitude sur l'un est supérieure à celle sur l'autre, ou encore la phase lente n'a pas le même profil sur un oeil que sur l'autre. La forme la plus classique en est le nystagmus de l'ophtalmoplégie* internucléaire, où le nystagmus battant sur l'oeil en abduction* a une phase lente en double pente (la première rapide, la seconde plus lente), et sur l'oeil en adduction, il a un profil arrondi. La forme majeure est le nystagmus* ataxique monoculaire de Harris.

ANT. = NYSTAGMUS CONGRUENT.

NYSTAGMUS EPILEPTIQUE

C'est une constatation rare mais possible de l'épilepsie vestibulaire. Ce nystagmus peut être pendulaire ou à ressort, en général conjugué et de sens opposé au foyer cortical pariétal ou occipito-pariétal. Il s'accompagne parfois d'une absence. (M. CLANET, 1984).

Cf: Epilepsie vestibulaire.

NYSTAGMUS MONOCULAIRE

Le nystagmus peut être monoculaire ou à plus ou moins forte prédominance monoculaire. Le type même de cette affection est le nystagmus de l'ophtalmoplégie* inter-nucléaire, où la lésion siège au niveau de l'inter-neurone qui réunit le noyau du VI au noyau du III controlatéral (dans le sous-groupe du droit interne qui permet l'oculomotricité conjuguée). Cette lésion, ou celle d'une région avoisinante, donne un nystagmus du regard excentré qui bat du côté d'excentration du regard, c'est-à-dire que, les yeux à gauche, le nystagmus bat à gauche et n'existe ou au moins ne prédomine que sur

l'oeil gauche. Un tel nystagmus peut être constaté d'un seul côté ou encore des deux côtés.

Une autre forme de nystagmus monoculaire, volontiers pendulaire, est constaté dans le spasmus* nutans.

Cf : Nystagmus ataxique monoculaire de Harris, Spasmus nutans.

ANT. = NYSTAGMUS CONGRUENT.

NYSTAGMUS MULTIPLE MULTIDIRECTIONNEL

Nystagmus de direction horizontale et verticale et de sens variable apparaissant lors de l'excentration respectivement horizontale et verticale du regard. En présence de fixation et à la lumière, le nystagmus apparaissant en deçà d'une excentration de 30° à 40° est toujours d'origine centrale et volontiers secondaire à une lésion située dans la fosse postérieure ou encore à une imprégnation médicamenteuse toxique, c'est le « gaze* nystagmus » de la langue anglaise. Dans l'obscurité ou les yeux fermés, les nystagmus en excentration peuvent être physiologiques, principalement lorsqu'ils restent d'amplitude faible et sont symétriques, sans incoordination oculomotrice associée. Dans la majorité des cas, on admet que le nystagmus multiple est secondaire à une dysfonction des circuits délivrant au système oculomoteur une information de position (J.P. DEMANEZ, 1987).

Cf : Intégrateur neuronal du tronc cérébral.

NYSTAGMUS OPTOCINETIQUE

Le nystagmus optocinétique est une réponse oculomotrice réflexe, normale, se manifestant par un nystagmus à ressort, dont la phase lente suit le déplacement de l'ensemble du champ visuel.

Cf : Optocinétique, « Look nystagmus », « Stare nystagmus », Nystagmus post-optocinétique.

ANT. = NYSTAGMUS POST-OPTOCINETIQUE.

NYSTAGMUS PENDULAIRE

C'est un « nystagmus » dont l'appellation est impropre car constitué d'une oscillation périodique, sinusoidale sans contraste entre phase rapide et phase lente. Il peut être vertical ou horizontal et lorsque la forme est mixte, il devient un nystagmus de circumduction*.

ANT. = NYSTAGMUS A RESSORT.

NYSTAGMUS PERVERTI

C'est un nystagmus provoqué par la stimulation calorique classique dans la position classique d'examen et dont la composante n'est pas la composante horizontale habituelle, mais une composante verticale ou rotatoire prédominante. Il a été décrit pour la première fois semble-t-il par AUBRY et PIALOUX en 1957. La même année, RIESCO, MAC-CLURE et MARTINEZ ont décrit un nystagmus perversi au cours d'une destruction partielle des noyaux vestibulaires. En 1973, UEMURA et COHEN ont retrouvé un nystagmus perversi uniquement dans les lésions des noyaux* vestibulaires supérieur et médian, tantôt à la stimulation calorique chaude, tantôt à la froide. Le nystagmus perversi semble dû à la perte du contrôle inhibiteur de l'activité du canal semi-circulaire supérieur controlatéral à la lésion nucléaire. Il peut être dû à une lésion du système vestibulaire commissural qui contient les fibres du

noyau vestibulaire partant vers le canal semi-circulaire supérieur controlatéral. Ainsi, le nystagmus perversi est un signe d'examen, simple mais très précieux, directement observable sous lunettes de Frenzel* au cours d'une épreuve* calorique, et qui permet le diagnostic d'une atteinte du tronc cérébral.

Cf : Noyau vestibulaire médian, Noyau vestibulaire supérieur.

ANT. = NYSTAGMUS HORIZONTAL.

NYSTAGMUS PHYSIOLOGIQUE

C'est un nystagmus qui apparaît lors de l'excentration marquée du regard, au-delà de 50. C'est un nystagmus à ressort, de faible amplitude, qui bat dans la direction de la déviation des yeux (nystagmus centrifuge). Il semble être la conséquence de la stimulation exagérée du système proprioceptif musculaire oculaire. En deçà de 40, un tel nystagmus a valeur de « gaze* nystagmus » de type cérébelleux s'il est constaté avec fixation oculaire.

NYSTAGMUS DE POSITION

C'est un nystagmus* à ressort congruent constaté dans le regard direct (ou primaire, ou regard droit devant), déclenché par certaines orientations de la tête dans l'espace. Il s'oppose ainsi à un nystagmus spontané qui est constaté dans les trois positions de référence :

- tête et tronc droits (position anatomique) ;
- tête et tronc inclinés de 30 (position de référence pour les épreuves rotatoires et/ou pendulaires) ;
- tête et tronc relevés de 60 (position de référence pour les épreuves caloriques).

Implicitement, un nystagmus* de position est un nystagmus durable, il s'oppose à un nystagmus* de prise de position qui est paroxystique.

— Un nystagmus de position de type périphérique est typiquement un nystagmus de destruction qui n'est plus retrouvé dans les trois positions de référence grâce à un processus de compensation, mais qui est retrouvé en décubitus ipsilatéral à la lésion périphérique.

Un nystagmus spontané peut varier selon la position de la tête dans l'espace, sans doute du fait des influences facilitatrice et inhibitrice des macules* otolithiques sur le réflexe vestibulo-oculaire par exemple. Un nystagmus spontané gauche d'origine labyrinthique est souvent plus ample lorsque le sujet incline la tête sur la droite que lorsque le sujet l'incline sur la gauche. Ceci est à rapprocher de la position de moindre inconfort que trouve le patient en crise de vertige.

- Selon Demanez, un nystagmus de position de type central est un nystagmus qui se distingue par :
- l'absence de latence (entre la prise de position et l'apparition du nystagmus) ;
- la persistance du nystagmus tant que la position est maintenue ;
- l'absence d'habituation lors des répétitions des manoeuvres de position ;
- le rythme parfois irrégulier du nystagmus ;
- la possible dissociation inter-oculaire du nystagmus, la fréquence basse, la grande amplitude ;
- l'absence de vertige accompagnant ce nystagmus.

En revanche, certains arguments de centralité semblent avoir moins d'importance en 1987 :

- le changement de direction du nystagmus provoqué ;
- le fait qu'il soit trouvé dans une ou plusieurs positions.

C'est un signe rare mais quasiment pathognomonique d'une affection de la fosse postérieure, qui semble traduire une perte du contrôle cérébelleux de la fonction otolithique. Expérimentalement, il a été constaté pour des lésions des noyaux* vestibulaires descendant et supérieur. Il suffit d'allonger le patient sur le côté et d'observer les mouvements oculaires dans le regard droit devant lui. Chez l'enfant, la technique d'examen doit s'adapter. Il est préférable de lui demander de regarder un petit jouet maintenu immobile. Chez le sujet *normal*, aucun nystagmus n'apparaît. En cas d'affection de la fosse postérieure, un nystagmus de type central peut apparaître. *ANT.* = *NYSTAGMUS SPONTANE.*

NYSTAGMUS POSITIONNEL

Cf. : Nystagmus de prise de position.

ANT. = *NYSTAGMUS SPONTANE.*

NYSTAGMUS POST-CALORIQUE

C'est le nystagmus provoqué par les épreuves* caloriques. Depuis l'hypothèse de BARANY en 1907, on pense que la stimulation calorique chaude ou froide entraîne des mouvements de convection dans les liquides labyrinthiques. L'irrigation du conduit auditif transmet la température au labyrinthe membraneux. Une stimulation à 30°C ou à 44°C entraîne une différence de température de 0,5°C dans le labyrinthe membraneux. Ceci semble suffisant pour provoquer un phénomène de convection* thermique, avec circulation des liquides endolymphatiques, entraînant un déplacement de la cupule et stimulant ainsi les cellules sensorielles vestibulaires. Ainsi pour le canal semi-circulaire horizontal (aussi appelé externe ou latéral), lorsque le sujet est allongé sur le dos, tête et tronc relevés de 30°, le plan de ce canal est placé verticalement. L'irrigation chaude de l'oreille gauche entraîne un nystagmus horizontal battant à gauche, et la stimulation froide de cette oreille gauche entraîne un nystagmus horizontal battant à droite. Ce nystagmus dure une à deux minutes environ à la fréquence de 0,5 à 2 Hz. Il s'accompagne d'une sensation de vertige* et d'une déviation* de la tête du même côté que la phase lente du nystagmus. L'hypothèse de la convection thermique ne suffit pas à expliquer le nystagmus post-calorique car il persiste après 8 jours d'apesanteur*.

Cf. : Convection thermique, Apesanteur.

Ne pas confondre avec le NYSTAGMUS PSEUDO-CALORIQUE

NYSTAGMUS POST-OPTOCINETIQUE OU « OPTOKINETIC-AFTER-NYSTAGMUS »

Rappelons que le nystagmus* optocinétique normal est un nystagmus à ressort qui bat dans le sens opposé au déplacement de la cible visuelle. Si la stimulation optocinétique a duré plus de 20 secondes et que le sujet est brusquement mis dans l'obscurité, apparaît un nystagmus post-optociné-

tique normal, battant dans la même direction et dont la vitesse de la phase lente décroît exponentiellement. Ce nystagmus est la conséquence du stockage* de vitesse effectué au niveau du tronc cérébral et plus particulièrement dans la formation* réticulée pontique, et dans les noyaux* vestibulaires.

Cf. : Stockage de vitesse, Nystagmus optocinétique, « Stare nystagmus », « Look nystagmus ».

ANT. = *NYSTAGMUS OPTOCINETIQUE.*

NYSTAGMUS DE PRISE DE POSITION ou NYSTAGMUS POSITIONNEL

Un nystagmus de prise de position est implicitement un nystagmus bref ou paroxystique, déclenché par le passage d'une position à une autre.

L'un des vertiges les plus fréquents est un vertige déclenché par les mouvements brusques de la tête. Généralement, lorsque l'on parle de nystagmus de prise de position, il s'agit d'un nystagmus qui accompagne le vertige* paroxystique positionnel bénin. Il est donc particulièrement important d'inclure dans tout protocole d'examen d'un patient vertigineux une manoeuvre de recherche d'un nystagmus de prise de position ou manoeuvre de Hallpike*. Cette manoeuvre est la suivante : le patient est rapidement couché sur le côté en légère torsion cervicale, le nez relevé de 30° par rapport au plan horizontal. Cette position basse est maintenue au moins une minute, puis le patient est brusquement assis dans la position initiale. La même manoeuvre sera ensuite effectuée du côté opposé. Pendant cette manoeuvre, le patient garde les yeux ouverts, regardant droit devant lui. Chez les sujets normaux cette manoeuvre ne déclenche aucun vertige ni aucun nystagmus.

On peut déclencher parfois un nystagmus accompagné d'un vertige, qui dans la majorité des cas est un vertige paroxystique bénin causé par la cupulolithiase d'un canal semi-circulaire, postérieur le plus souvent. Ce nystagmus est transitoire, il dure environ 5 à 25 secondes avec une moyenne d'environ 13 secondes. Il apparaît après une courte latence d'environ une à quatre secondes.

Il s'inverse au retour à la position assise où il est parfois déjà moins net. Il est accompagné à chaque fois de vertiges, voire de nausées, sueurs, vomissements. Sa direction est dans la grande majorité des cas horizontale rotatoire battant vers l'oreille la plus basse dans la position déclive (géotropique*) et horizontale rotatoire ou vertical inférieure dans la direction inverse au retour à la position assise. Il est « fatigable », devenant de moins en moins intense lors de la répétition des manoeuvres.

Cf. : Vertige paroxystique positionnel bénin.

ANT. = *NYSTAGMUS SPONTANE.*

NYSTAGMUS PROVOQUE

Terme très général pour désigner tout nystagmus qui n'est pas spontané. Ce terme ne veut pas dire provoqué par une pathologie, mais provoqué par des stimulations vestibulaire (calorique, rotatoires pendulaires, galvaniques) visuelles (optocinétiques), proprioceptives (cervicales, arthrocinétiques), auditives. Tous ces nystagmus peuvent être provoqués chez le sujet normal. L'E.N.G.* est l'étude de leurs modifications en cas de pathologie.

ANT. = *NYSTAGMUS SPONTANE.*

NYSTAGMUS PSEUDO-CALORIQUE

C'est un nystagmus spontané, révélé apparemment par la stimulation calorique d'un labyrinthe détruit. Il s'agit en fait de la réapparition d'un nystagmus spontané de destruction, généralement transitoirement disparu. Le terme de nystagmus pseudo-calorique est dû à E.ZWERGUIS en 1954. C'est un piège d'examen, car si deux épreuves froides seulement avaient été faites et si une mesure du nystagmus spontané n'avait pas été effectuée avant les épreuves caloriques, on aurait conclu à tort à une réponse aux épreuves caloriques chez un patient qui pouvait présenter une aréflexie unilatérale totale pas tout à fait compensée. La compensation* vestibulaire est l'absence de vertige, de nystagmus spontané avant et après les épreuves caloriques et rotatoires pendulaires (et donc l'absence de nystagmus pseudo-calorique), l'absence de prépondérance directionnelle aux épreuves caloriques et aux épreuves rotatoires pendulaires, aux fortes et aux faibles stimulations. C'est aussi l'absence de déviation posturale. Tout cela malgré une atteinte vestibulaire unilatérale définitive.

ANT. = NYSTAGMUS POST-CALORIQUE.

NYSTAGMUS R.A.I.G.

Nystagmus à ressort congruent d'origine otolithique*, déclenché chez le sujet normal par la Rotation continue autour d'un Axe Incliné par rapport à l'axe de la Gravité.

Cf: Rotation autour d'un Axe Incliné par rapport à la Gravité.

NYSTAGMUS A REBOND ou « REBOUND NYSTAGMUS »

C'est une forme particulière de « gaze* nystagmus » qui s'épuise dans le regard latéral pour réapparaître dans le regard de face et battre dans la direction opposée. La forme la plus complète est la suivante : le nystagmus gauche provoqué par l'excentration des yeux à gauche s'épuise au bout de 10 secondes ; lorsque les yeux sont ramenés dans le regard de face apparaît un nystagmus battant à droite, qui dure à son tour quelques 10 secondes et disparaît. Lorsque les yeux sont excentrés sur la droite apparaît alors un nystagmus droit qui ne persiste pas plus d'une dizaine de secondes. Lorsque les yeux sont ramenés dans la position de face, un nystagmus gauche apparaît et dure à son tour quelques 10 secondes.

Une forme atypique de nystagmus à rebond plus fréquente est un nystagmus du regard excentré qui ne persiste pas longtemps (et qu'on aurait pu croire physiologique) mais que l'on peut faire réapparaître dans le regard de face si on excentre les yeux de manière prolongée du côté opposé. Il semble que les nystagmus à rebond traduisent toujours une lésion cérébelleuse. Cependant comme tous ces nystagmus neurologiques, ils peuvent exister de manière congénitale, dans le cadre ou non d'un strabisme. D'autres critères permettent d'en affirmer l'origine congénitale.

Cf: Nystagmus congénital.

NYSTAGMUS A RESSORT

C'est un nystagmus, typique, classique, en dents de scie, composé d'une phase lente et d'une phase rapide. Il s'oppose au nystagmus pendulaire où l'oscillation est régulière.

ANT. = NYSTAGMUS PENDULAIRE.

NYSTAGMUS DU REGARD EXCENTRE

C'est un nystagmus déclenché par la position excentrée des yeux à partir de la position primaire (ou regard de face).

C'est par des termes différents qu'il faut définir les nystagmus observés chez un patient assis, immobile, tête droite, selon le degré d'excentration et selon la présence ou non de repère visuel (avec ou sans fixation oculaire).

— *chez le sujet normal* on peut constater quelques secousses nystagmiques dans le regard extrême qui battent dans le sens du regard et qui, classiquement, s'épuisent rapidement en quelques secondes. En fait, si on demande au sujet de bien maintenir l'excentration oculaire, ce nystagmus physiologique persiste autant que la position, fatigante, peut être maintenue. Il ne s'agit donc pas d'un nystagmus pathologique mais d'un *nystagmus proprioceptif musculaire physiologique*.

— *Dans les affections otologiques*, un nystagmus spontané (vu dans le regard de face donc de degré II) est mieux vu quand les yeux sont excentrés. La loi d'Alexander* dit qu'un nystagmus vu dans le regard de face est généralement plus ample dans l'excentration oculaire qui correspond au sens de sa secousse rapide. Ainsi un nystagmus gauche vu dans le regard de face est plus ample dans le regard à gauche et moins ample dans le regard à droite, les yeux ouverts sans fixation. Ce nystagmus de degré III est fortement diminué en amplitude par la fixation* oculaire. Un nystagmus de degré I est un nystagmus du regard excentré.

— *Dans les affections neurologiques*, on peut constater un « parétic* nystagmus », un « gaze* nystagmus », un nystagmus à rebond, ou un nystagmus* monoculaire ataxique de Harris. Ces nystagmus sont constatés pour une excentration minimale (20 ou 30), sont observables sous lunettes de Frenzel*, mais surtout ne sont pas abolis par la fixation. Cf nystagmus multiple.

ANT. = NYSTAGMUS SPONTANE.

NYSTAGMUS RETRACTORIUS

Le terme même de nystagmus est impropre. Il s'agit plus en fait de clonies par contraction synchrone de tous les muscles oculaires avec véritable enfoncement du globe oculaire par salves ce qui pourrait faire évoquer donc un mouvement de nystagmus en profondeur. Ce nystagmus est plus facilement mis en évidence par l'élévation des yeux, un effort de convergence, ou une stimulation optocinétique verticale. Cela traduit une lésion mésencéphalique (généralement en rapport avec un pinéalome), donc sa valeur topographique est essentielle.

NYSTAGMUS REVELE

C'est un nystagmus spontané observé dans le regard de face, les yeux ouverts, sans fixation, qui n'est pas constaté avant les épreuves* instrumentales (caloriques ou rotatoires pendulaires) ou même un secouage rapide de la tête (Head* shaking Nystagmus) et qui est retrouvé après celles-ci. Le nystagmus révélé est donc la formule éliptique du nystagmus spontané « ré-

veillé » par les épreuves instrumentales. Il ne doit pas être confondu avec le nystagmus* latent ophtalmologique.

NYSTAGMUS SALVATEUR

C'est un nystagmus positionnel paroxystique agéotropique (ou apogéotropique) provoqué par la manoeuvre de rééducation* vestibulaire de A. SE-MONT pour le traitement d'un vertige* paroxystique positionnel bénin. Il est le signe d'une guérison manifestant sans doute la libération des débris d'otocories* qui devaient se trouver incrustées sur la cupule* du canal* semi-circulaire postérieur.

Cf : Manoeuvre libératoire du vertige paroxystique positionnel bénin.

NYSTAGMUS SPONTANE

Par le terme spontané, on entend :

- non déclenché par une stimulation externe : optocinétique, vestibulaire cervicale ou sonore ;
- non déclenché par les positions de la tête ;
- non déclenché par l'excentration des yeux ;
- mais bien entendu, déclenché par un processus pathologique.

G. FREYSS en 1973 proposa la définition suivante du nystagmus spontané : « nystagmus* observé dans le regard de face, sous lunettes de Frenzel*, sur un sujet en position d'examen ».

Un nystagmus spontané peut varier selon la position de la tête dans l'espace, sans doute par le fait des influences facilitatrice et inhibitrice des macules otolithiques sur le réflexe vestibulo-oculaire par exemple. Un nystagmus spontané gauche d'origine labyrinthique est souvent plus ample lorsque le sujet incline la tête sur la droite que lorsque le sujet l'incline sur la gauche. Ceci est à rapprocher de la position de moindre inconfort que trouve le patient en crise de vertige.*

Un nystagmus spontané peut varier selon l'excentration du regard (Loi d'Alexander.)*

Un nystagmus spontané peut être inconstant et apparaître net au décours des épreuves instrumentales : *nystagmus révélé**.

La recherche du nystagmus spontané sera faite cliniquement sous lunettes de Frenzel, (grossissantes de 20 dioptries et éclairantes). Chez l'enfant, un petit jouet sera approché jusqu'à 5 cm de l'oeil, l'image fixe sera ensuite éloignée progressivement et deviendra floue. Il n'y a aura donc plus de fixation visuelle, condition souhaitée pour cette recherche du nystagmus spontané. L'enfant cherche dans le lointain et son regard peut être ainsi maintenu droit devant lui.

La même recherche sera effectuée au cours de l'examen électronystagmographique*.

NYSTAGMUS VERTICAL SUPERIEUR (« UP BEAT NYSTAGMUS »)

Un nystagmus vertical supérieur est défini comme un nystagmus à ressort dont la direction est verticale et la phase rapide verticale supérieure, visible dans le regard direct (de face, avec fixation oculaire). Il semble que l'on puisse en décrire trois types :

— un nystagmus vertical supérieur de grande amplitude qui augmente encore quand on élève les yeux, conformément à la loi d'Alexander*. Ce nystagmus semble avoir une origine cérébelleuse et tout particulièrement du *vermis cérébelleux* ;

— le second type est un nystagmus vertical supérieur de petite amplitude, qui non seulement n'augmente pas, mais diminue avec l'élévation des yeux. Par contre son amplitude augmente lors de l'abaissement des yeux contrairement à la loi d'ALEXANDER. Cette variété évoque avant tout une *pathologie médullaire* ;

— le troisième type est un nystagmus vertical supérieur de grande amplitude qui augmente encore d'amplitude dans le regard vers le bas. Cette forme est tout particulièrement vue dans l'*encéphalopathie de GAYET- WERNICKE*, *polio-encéphalite hémorragique* due à une carence en thiamine.

ANT. = NYSTAGMUS VERTICAL INFERIEUR.

NYSTAGMUS VERTICAL INFERIEUR (« DOWN BEAT NYSTAGMUS »)

C'est un nystagmus qui bat dans la direction verticale, dont la phase rapide est dirigée vers le bas, dans le regard de face, avec fixation oculaire. Il est le type même du nystagmus d'origine centrale. Dans un tiers des cas, il s'agit de patients présentant une malformation de la charnière atlo-occipitale, malformation d'ARNOLD-CHIARI. Dans les autres cas il est rencontré dans les hémorragies du tronc cérébral, dans les intoxications aux benzodiazépines, dans les atrophies olivo-ponto-cérébelleuses et dans les déficits importants en magnésium (mais non pas dans la spasmophilie).

ANT. = NYSTAGMUS VERTICAL SUPERIEUR.

NYSTAGMUS VOLONTAIRE

C'est un nystagmus qui, comme son nom l'indique, est déclenché volontairement par le sujet, qui réussit à l'induire par un effort de convergence apparemment contrarié. Il s'agit d'un mouvement oculaire très rapide, fait uniquement de saccades, généralement de faible amplitude, 1 à 5 environ, maintenu à un rythme de 7 à 10 Hz, pendant seulement quelques secondes. Pendant le moment où ce nystagmus apparaît, le sujet a une vision floue (*oscillopsie**). C'est le type même du grand piège d'expertise.

O

OHRESSER (Syndrome d')

Cf : Syndrome hormonal prémenstruel.

OORT ou ANASTOMOSE COCHLEO-VESTIBULAIRE DE OORT

Dans la VIIIème paire crânienne, les fibres vestibulaires efférentes côtoient les fibres cochléaires efférentes (faisceau olivo-cochléaire). Au niveau du ganglion vestibulaire de Scarpa*, les fibres cochléaires efférentes quittent le tron vestibulaire par l'anastomose vestibulo-cochléaire de Oort.

Cf : Efférent.

OPSOCLONIES

Les opsoclonies sont des mouvements oculaires rapides qui peuvent être dissociés, souvent de grande amplitude, dans toutes les directions. Cette véritable chorée oculaire entre dans le cadre des perturbations des neuromédiateurs* entre les deux moitiés de la formation* réticulée pontique médiane et mésencéphalique qui commande les mouvements oculaires rapides, horizontaux et verticaux. Cette anomalie semble être secondaire soit à des affections tumorales cérébrales soit à des affections cancéreuses du reste de l'organisme (le plus souvent cancer pulmonaire). Cette manifestation peut être soit un phénomène para-néoplasiques, sans doute par production d'un neuromédiateur-like, soit être le résultat d'une affection virale à type d'encéphalite. Chez l'enfant, l'étiologie la plus fréquente semble être le médulloblastome. C'est le (Syndrome « Dancing eyes-Dancing feet »).

Cf: Flutter, Formation réticulée pontique.

OPHTALMOPLÉGIE INTERNUCLEAIRE

Décrite pour la première fois par SAUVINEAU en 1895, elle traduit dans sa forme unilatérale une lésion du faisceau* longitudinal médian, qui comporte les interneurons du noyau du VI à la partie ventrocaudale du noyau du III, commandant le muscle oculaire droit interne, ainsi que les fibres vestibulaires alimentant les noyaux du III et les noyaux du IV. Cliniquement, il s'agit d'une *paralysie d'adduction* unilatérale* et complète pour tous les types de mouvements oculaires latéraux (*mouvement de version*). Seule la convergence permet habituellement à cet oeil d'atteindre la position interne (mouvement de vergence) attestant alors de l'intégrité du nerf moteur oculaire commun et de son sous-noyau : le droit interne. Sur l'autre oeil, lorsqu'il est en abduction, il existe un nystagmus horizontal à ressort, dit nystagmus* ataxique monoculaire de HARRIS. Dans la forme bilatérale, il s'y associe un nystagmus* vertical supérieur lorsque les yeux sont dirigés vers le haut, et un nystagmus vertical inférieur lorsque les yeux sont dirigés vers le bas. Dans sa forme minime, le nystagmus du regard excentré est simplement dissocié.

Ce diagnostic peut être effectué aujourd'hui avec plus de finesse par l'étude des saccades* oculaires, ralenties sur l'oeil en adduction, hypermétriques* sur l'oeil en abduction.

Cf: Hypermétrie, Nystagmus dissocié, Bandelette longitudinale postérieure.

OPTOCINETIQUE

Le nystagmus optocinétique est une réponse réflexe motrice oculaire à un déplacement de l'ensemble du champ visuel. La réponse est un nystagmus* à ressort, dont la phase lente est dans la direction du stimulus et la phase rapide est opposée au déplacement. C'est un stimulus banal, produit par chaque mouvement naturel de la tête. Ainsi un mouvement de la tête vers la droite entraîne un déplacement de l'environnement visuel sur la gauche, et la composante de ces nystagmus suit le mouvement du champ visuel, aide à stabiliser la position de l'oeil par rapport à l'environnement. En clinique il est facile de provoquer un tel nystagmus par le déplacement horizontal d'une surface de papier marquée de raies verticales. Le nystagmus optocinétique est un bon test clinique pour le diagnostic d'anomalie oculomotrice.

Cf: Dogiel (cellule de) et Préposé de l'hypoglosse pour les voies, « Stare nystagmus » pour la technique, Nystagmus post-optocinétique, « Slow build up ».

OSCILLOPSIE OU OSCILLOSCOPIE

Sensation d'oscillation du monde visuel ou de flou visuel qui peut être déclenchée normalement lorsqu'est dépassée la vitesse de fusion (quand une image visuelle se déplace trop vite). L'oscillopsie peut être déclenchée pathologiquement par les mouvements brusques mais naturels de la tête, soit volontaires, soit ceux qui accompagnent la marche. Le sujet voit flou uniquement lors des mouvements de la tête. Dans la rue, par exemple, il doit s'arrêter pour reconnaître quelqu'un ou regarder une vitrine. Ce phénomène est la conséquence de la perte du pilotage automatique de la position des yeux dans l'espace, maintenant la stabilité du monde visuel. Généralement, il s'agit d'une conséquence de la perte d'une, ou plus souvent encore des deux fonctions vestibulaires périphériques, mais parfois aussi la conséquence de lésions du tronc cérébral ou du cervelet.

Cf: Ototoxicité.

OTOCONIE ou OTOLITHE ou STATOCONIE

Les otolithes sont des cristaux inorganiques disposés en amas sur la membrane otoconiale qui elle-même recouvre comme un tapis les cils de la cellule sensorielle des deux organes (dit otolithique) : utricule et saccule. La masse de ces cristaux permet à l'organe d'être sensible aux accélérations linéaires et tout particulièrement à celles de la pesanteur. Chez les mammifères et les oiseaux, ces otoconies sont constituées d'un carbonate de calcium : l'aragonite. Dans d'autres cas il peut s'agir de calcite ou plus rarement chez certains poissons de vaterite. Chez la lamproie les otoconies sont sphériques et sont composées d'un phosphate de calcium. Chez l'humain, la taille de ces cristaux varie de 1 à 7 microns, mais le plus petit cristal observé n'avait que 80 nanomètres de diamètre. Habituellement les otoconies ont une forme cylindrique avec des terminaisons biseautées. L'étude plus approfondie montre qu'il s'agit d'une mosaïque de cristaux. Il semble aussi qu'une trame organique précède la minéralisation qui débute au milieu d'un noyau d'acide aminé. Il a été postulé qu'une carcasse de lipoprotéines pouvait fournir une sorte de moule spiculé à la croissance du cristal dans laquelle le calcium se fixe sur une trame d'acide aspartique.

Il semble que les otoconies apparaissent à un stade précoce du développement foetal et ne peuvent être renouvelées si elles sont perdues plus tard dans la vie. La densité de l'otoconie est d'environ 2,8, soit 2,8 fois plus lourde que l'endolymphe. La masse globale de la paire d'utricules et de la paire de saccules correspond chez le rat à 24 micro-grammes. On peut estimer que chez l'humain cela correspond à 10 fois plus.

Les otoconies se déminéralisent ou altèrent leur configuration avec l'âge ou sous l'influence de certaines drogues ou de certaines pathologies et pourraient être la cause ainsi du vertige* paroxystique positionnel bénin.

OTOSPONGIOSE

C'est une affection héréditaire et enzymatique de la coque labyrinthique, une ostéodystrophie de la capsule otique. Le diagnostic est évident quand, à

l'examen audiométrique, on constate une hypoacousie* mixte à tympanogramme normal dont l'absence des reflexes stapédiens atteste l'ankylose stapédo-vestibulaire. De plus, acoumétriquement, les tests de LEWIS et BONNIER sont positifs. Si sur cette même oreille se manifestent des crises type Ménière* (acouphènes, accentuation de l'hypoacousie, vertiges rotatoires durant 5 à 15 minutes au moins), on peut évoquer alors une authentique association de maladie de Ménière sur otospongieuse. Ce diagnostic est peut-être plus délicat quand il n'y a pas de maladie otospongieuse classique selon les critères audiométriques mais uniquement selon le bilan radiotomographique ou encore selon le scanner, qui montre alors des aspects de déminéralisation, et de flocs de la cochlée. COLE et FUNKHOUSER (1972) pensent que 10 % des maladies de Ménière ont une origine otospongieuse endocochléaire dont les foyers prennent naissance dans la capsule otique sans qu'il y ait de fixation stapédienne associée.

OTOTOXIQUE ET OTOTOXICITE

Se dit des substances qui, incorporées volontairement ou accidentellement à l'organisme, provoquent des altérations de la fonction cochléo-vestibulaire périphérique. D'autres produits toxiques peuvent avoir un impact plus central et ne sont pas dits ototoxiques.

Les chefs de file des drogues ototoxiques sont les antibiotiques aminosidiques. Ils déterminent généralement des lésions graves : déficit* vestibulaire périphérique bilatéral, avec généralement une atteinte auditive qui n'est pas toujours en rapport. La compensation est généralement longue, surtout si le sujet est âgé. Il s'agit surtout de la GENTAMICINE (GENTALLINE GENTOGRAM) actuellement, mais il y a 30 ans c'était la STREPTOMYCINE. Tous les autres antibiotiques de cette même classe ont potentiellement les mêmes risques toxiques : AMIKACINE, NETILMICINE, SISOMICINE et TOBRAMYCINE. La toxicité de ces antibiotiques est d'autant plus grande que les fonctions rénales du malade sont altérées. L'aréflexie* vestibulaire est en général définitive mais l'équilibre du patient peut être restauré progressivement, patiemment par une longue rééducation* vestibulaire visant à augmenter les suppléances visuelles et proprioceptives.

D'autres substances sont aussi ototoxiques telles que la quinine (seuil toxique très proche du seuil efficace) et l'aspirine, etc.

P

PACHYDURITE

Cf. Arachnoïdite ponto-cérébelleuse, ou Bâràny (syndrome de).

« PARETIC NYSTAGMUS » OU « GAZE PARETIC NYSTAGMUS »

Il s'agit d'un nystagmus* horizontal de grande amplitude, de basse fréquence (moins de 2 Hz), et qui est déclenché par l'excentration des deux yeux d'un seul côté, celui de la lésion cérébelleuse unilatérale. Cette topographie cérébelleuse a été confirmée par des cas de neurinomes importants comprimant le flocculus cérébelleux, ou encore par des lésions expérimentales

sur le singe rhésus par ablation du flocculus cérébelleux. Il a même été remarqué que la forme de ce nystagmus n'était pas strictement en dent de scie triangulaire car la vitesse de la phase lente a un aspect de courbe exponentielle.

PERILYMPHE

La périlymphe est le liquide extra-cellulaire qui occupe les espaces compris entre le labyrinthe* membraneux et le labyrinthe* osseux, et dont la composition est celle d'un ultra-filtrat du plasma.

ANT. = ENDOLYMPHE.

PERTE DU MAINTIEN DU REGARD LATERAL

Il s'agit d'un mouvement oculaire, involontaire, rapide, ramenant les deux yeux d'une position excentrée du regard vers un point neutre qui n'est pas toujours le regard primaire. Ce mouvement est déclenché d'abord par l'excentration préalable puis par la fermeture des yeux ou par l'obscurité. Il a l'aspect d'une décroissance exponentielle et dure 2 à 6 s. Il a été constaté chez les patients présentant un syndrome cérébelleux. Il s'accompagne fréquemment d'un mouvement de dérive* oculaire, d'un nystagmus* centripète, d'un nystagmus* centrifuge, d'un test de poursuite* oculaire anormalement saccadique et d'une hyper-réflexivité* à l'épreuve* calorique. Cette anomalie a été décrite par LEECH et coll, en 1977.

Cf. Dérive oculaire, Nystagmus centripète.

PHOTO-NYSTAGMOGRAPHIE

Technique qui permet d'enregistrer les mouvements oculaires horizontaux à l'aide de cellules photo-électriques sensibles à l'infra-rouge qui recueillent un faisceau lumineux projeté sur le limbe scléro-cornéen (surface de l'oeil). Le matériel le plus simple est constitué par les lunettes de Torok*.

PIALOUX (test de)

En cas de déficit vestibulaire récent, le sujet, debout, les yeux fermés, en position de Romberg, s'incline progressivement du côté de son oreille lésée. P. PIALOUX, en 1957, montra que la rotation de la tête modifiait la déviation du corps au test de Romberg et que le sujet s'inclinait toujours du côté de l'oreille lésée. Ainsi si la lésion vestibulaire périphérique est à gauche, lorsque le sujet est en position anatomique de Romberg, il dévie sur la gauche ; tête tournée à droite il dévie en avant et tête tournée sur la gauche, il dévie en arrière.

PIETINEMENT AVEUGLE ou TEST DE UNTERBERGER et TEST DE FUKUDA

Cf. Unterberger, Fukuda, Cranio-corpo-graphie.

POURSUITE OCULAIRE

Il s'agit d'un mécanisme neurologique automatique de maintien des yeux sur une cible en mouvement. Cet ajustement très précis de la fovea des deux yeux sur la cible mobile est à la fois dû à un contrôle visuomoteur et à une prédiction de la trajectoire par le cortex pariétal, sous contrôle cérébelleux.

Cliniquement, après s'être assuré que le patient voit correctement, ou porte ses verres correcteurs, on lui demande de suivre attentivement une cible en mouvement (le doigt ou le stylo de l'examineur, ou mieux, les oscillations lentes d'un pendule, vu à 1 m ; angle de 30° et fréquence de 0,5 Hz). Par l'observation des yeux du patient, on détermine si ce mouvement de poursuite est souple et régulier ou au contraire fragmenté, saccadique, en roue dentée.

Chez l'enfant, il est plus pratique d'utiliser un petit jouet que l'on va déplacer lentement, sinusoidalement tout en racontant une histoire. La poursuite chez l'enfant normal est mature à partir d'1 an : elle est souple. Chez le très jeune enfant, la poursuite est normalement saccadique pour les vitesses élevées, cependant, dès le deuxième jour après la naissance, une poursuite peut être obtenue jusqu'à une vitesse de 10°/s.

Un des pièges de cet examen est la présence d'un strabisme ou encore d'un nystagmus congénital car l'aspect est parfois celui d'un déplacement en « roue dentée » évoquant une atteinte cérébelleuse. L'enregistrement électro-nystagmographique rend plus confortable l'interprétation des résultats et l'emploi d'un système de photo-diodes donne une gamme de stimulus plus étendue.

Principaux résultats en pathologie :

- une lésion pariétale unilatérale perturbe la poursuite oculaire bilatéralement mais surtout ipsilatéralement ;
- une lésion unilatérale de la partie basse de la formation* réticulée pontique unilatérale abolit tous les mouvements de poursuite (et de saccade) dans l'hémi-champ ipsilatéral ;
- une lésion unilatérale du flocculus cérébelleux altère la poursuite ipsilatéralement.

POST POST-NYSTAGMUS ou NACH-NACH NYSTAGMUS

C'est la deuxième phase du nystagmus provoqué par les stimulations vestibulaires caloriques et rotatoires avec arrêt brusque. Après la réponse nystagmique habituelle fait suite un nystagmus battant dans l'autre sens : seconde* phase du nystagmus.

POSTUROGRAPHIE

C'est l'enregistrement sur papier de l'équilibre* postural d'un patient debout. Cette mesure est effectuée par la stato-kinésimétrie* et la stabilométrie*.

POSTUROLOGIE

Etude de la posture, c'est à dire de l'état d'équilibre du corps humain, en position debout. C'est aussi l'étude des systèmes sensoriels et sensitifs qui participent au maintien de l'équilibre.

PREPONDERANCE DIRECTIONNELLE

La prépondérance directionnelle du nystagmus est la prédominance d'un sens du nystagmus (gauche ou droit) sur l'autre sens au cours des épreuves* instrumentales. C'est la prépondérance d'un système nystagmique sur l'autre. Ainsi une prépondérance directionnelle peut se voir dans de nombreuses affections vestibulaires, périphériques ou centrales, récentes ou anciennes. Les paramètres de mesure du nystagmus peuvent être la phase

lente, soit par sa vitesse maximum soit par sa vitesse moyenne, soit encore la fréquence ou le nombre total de secousses nystagmiques, la durée de la réponse ou l'amplitude du nystagmus moyen ou maximum. Cette mesure, absolue ou relative, de la prépondérance directionnelle, se fait soit par la formule de HALLPIKE* soit par la formule de JONGKEES*.

– La formule de HALLPIKE est la différence arithmétique entre la mesure du système nystagmique gauche et celle du système droit. Il s'agit donc d'une mesure absolue de la prépondérance directionnelle : nystagmus gauche - nystagmus droit = prépondérance directionnelle absolue.

– La formule de JONGKEES est le rapport de cette différence sur la somme des deux réponses. On obtient ainsi une différence relative et on multiplie ce résultat par 100 pour obtenir un pourcentage. C'est la mesure relative de la prépondérance directionnelle et ceci bien entendu quel que soit le paramètre de mesure, quel que soit le stimulus provoquant le nystagmus et quelle que soit l'intensité du stimulus.

Cette mesure absolue et cette mesure relative peuvent être en contradiction, pendant que l'une est normale, l'autre peut être anormale. Les résultats normaux sont généralement inférieurs à 30 % de différence relative pour les épreuves caloriques, en vitesse et en amplitude moyenne, aussi bien qu'en fréquence et en différence absolue inférieurs à 21 secousses pour le nombre de nystagmus. Pour la stimulation rotatoire pendulaire, une différence relative inférieure à 25 % aussi bien en ce qui concerne la fréquence que la vitesse paraît être le critère de décision.

La signification de la prépondérance directionnelle dépend des autres éléments de l'examen. Dans le cadre d'un déficit périphérique, elle traduit une non-compensation et ce critère permet de suivre la compensation jusqu'à son établissement stable. Dans une affection centrale, elle peut se voir du côté de la lésion ou du côté opposé, selon les cas de figure. Un seul tableau mérite franchement d'être reconnu et distingué, celui de la lésion unilatérale de la formation* réticulée pontique.

Cf : Formation réticulée pontique, Dysrèflexie croisée, compensation.

PREPONDERANCE THERMIQUE

Elle se manifeste par une augmentation des réponses nystagmiques à l'une des deux températures de l'épreuve* calorique. Il peut s'agir ainsi d'une prépondérance thermique froide ou d'une prépondérance thermique chaude. La lésion expérimentale du noyau* vestibulaire médian chez le singe, effectué par UEMURA et COHEN en 1973, a mis en évidence une prépondérance thermique froide lors des épreuves caloriques. Cependant, en clinique, une prépondérance thermique isolée de tout autre signe ne semble pas avoir une signification réelle.

PREPOSITUS HYPOGLOSSI

Cf : Noyau préposé de l'hypoglosse.

PRESBYVESTIBULIE

Par analogie avec la presbyacousie et la presbytie, on inventa le terme de presbyvestibulie. Ceci correspond à un processus de vieillissement du système vestibulaire prouvé histologiquement par SCHUCKNECHT. Pour MAC CLURE

(1978), il s'agit d'une hyporéflexivité vestibulaire bilatérale qui débiterait dès le presenium.

PRESENIUM

Classe d'âge de la population entre 60 et 70 ans, donc avant le troisième âge.

PROPRIOCEPTION

Sensibilité profonde musculaire, osseuse, tendineuse et articulaire.

PROPRIOCEPTION OCULAIRE

Les récepteurs proprioceptifs oculaires sont les fuseaux neuro-musculaires chez les primates et les terminaisons nerveuses sensibles dites en palissade, chez les félins en particulier. (Il ne semble pas exister de récepteurs ostéo-tendineux de Golgi dans les muscles oculaires). Le nombre de ces récepteurs musculaires est très important dans les muscles oculaires par rapport aux muscles squelettiques et leur proportion par rapport au poids de muscle l'est encore plus.

La voie afférente de ces systèmes sensitifs est d'abord un cheminement avec les fibres motrices des nerfs oculomoteurs III IV et VI. Une partie des fibres afférentes va suivre ces nerfs jusqu'au tronc cérébral, une autre va rejoindre la branche ophtalmique du nerf trijumeau, sans doute au niveau du sinus caverneux. Les corps cellulaires de ces fibres proprioceptives siègent en deux sites : la racine mésencéphalique du trijumeau et le ganglion semi-lunaire de Gasser. Le colliculus supérieur* ou tubercule quadrijumeau antérieur, centre de l'intégration de la coordination oeil-tête, reçoit aussi ces informations proprioceptives. Deux régions du cortex cérébelleux reçoivent les signaux afférents : l'une est située dans les lobules VI et VII du vermis du lobe postérieur, et l'autre est le flocculus*, grand centre de régulation et d'interaction visuo-cervico-vestibulaire.

La proprioception oculaire joue un rôle important au même titre que l'expérience visuelle dans la maturation du cortex visuel des mammifères. De plus, le maintien de l'intégration binoculaire semble être le résultat d'une vision binoculaire cohérente et d'afférences extra-oculaires bilatérales et équilibrées. Un déséquilibre proprioceptif résultant, ou consécutif, à un dysfonctionnement oculomoteur pourrait expliquer un déficit visuel, réversible après correction du trouble. L'excentration forcée du regard suffit déjà chez le sujet normal à donner des troubles de l'équilibre. En cas de paralysie oculomotrice, une sensation vertigineuse s'expliquerait par la discordance entre l'intention de mouvement et la réalité de son exécution. Un grand nombre de signes oculomoteurs dépendent de la position seule du regard, en l'absence de tout repère visuel : le nystagmus* physiologique, le nystagmus* du regard latéral, le « gaze* nystagmus », le nystagmus* à rebond, la « dérive* du regard, le nystagmus* périodique alternant, les nystagmus* verticaux, les flutters*, les opsoclonies*, les ondes carrées, le nystagmus* rétractorius. La proprioception des muscles extrinsèques de l'oeil est sans doute importante pour la précision des coordonnées* orbitales de la position du globe oculaire lors de la visée d'une cible dans l'espace. C'est dire l'importance de cette proprioception dans la balistique de la saccade* oculaire.

La proprioception joue peut-être un rôle important dans le déclenchement de la phase rapide du nystagmus*, conditionnant ainsi les types d'écriture du nystagmus provoqué par nos épreuves* rotatoires pendulaires et caloriques (petite écriture, dysrythmie*).

PROPRIOCEPTION CERVICALE

La proprioception des muscles profonds de la nuque est particulièrement riche en fuseaux neuromusculaires et en récepteurs ostéotendineux de Golgi.

L'innervation fusoriale est importante et originale dans les muscles dorsaux de la nuque, de même que dans l'innervation capsulaire des articulations des premières vertèbres cervicales. La privation de l'information fusoriale nucale donne un grand tableau de déficit postural. Il en est de même pour le tissu capsulaire.

Le récepteur fusorial est classiquement un récepteur de longueur. En fait, il apparaît plutôt être un capteur de mouvement. Son nombre, très important dans les petits muscles nucaux, n'est pas égalé dans les gros muscles de la cuisse. Sa densité (nombre d'élément fusoriaux par gramme de muscle) est considérable : 57 éléments pour le grand droit postérieur, pesant 0,7 grammes (densité de 84) et 200 pour le transversaire épineux, pesant 0,4 grammes (densité de 500). Une telle densité n'est retrouvée que pour les muscles inter-osseux de la main et pour les muscles oculaires. L'organisation histologique de nombreuses unités fusoriales est originale : les fuseaux ont une réduction du nombre de fibres intra-fusales donnant ainsi un aspect plus menu. Ils sont regroupés en tandem, appariés parallèlement, et semblent posséder un même paquet nucléaire pour les deux fuseaux. La topographie des fibres est particulière, circonscrite dans des régions musculaires proches d'une insertion tendineuse, l'orientation des unités de certains tendons intra-musculaires semble suggérer qu'elle sont disposées dans la ligne de force d'action du muscle. L'étude physiologique montre que de petites flexions des premières vertèbres cervicales entraînent une importante variation de l'activité des afférences des muscles péri-vertébraux.

Les récepteurs ostéo-tendineux de Golgi sont aussi observés près de l'insertion musculaire des tendons où sont retrouvés les récepteurs fusoriaux. Quelques récepteurs de Golgi apparaissent isolés mais la plupart sont disposés en dyade avec les unités fusoriales semblant même servir de point d'insertion. L'activité des fibres Ib véhiculant l'information issue des récepteurs Golgiens varie considérablement lors des mouvements rotatoires extrêmes.

Une série d'études sur l'effet de l'afférence nucale sur le moto-neurone abducens* et les noyaux vestibulaires a été effectuée chez le chat et montre des convergences facilitatrices du réflexe vestibulo-oculaire par les stimulations proprioceptives nucales C2 et C3. De plus il a été montré des projections cérébelleuses des influx nucaux sur l'archéo-cervelet et le lobe antérieur.

« PULSE »

Terme anglais signifiant impulsion.

Cf : Saccades, Noyau fastigial.

ANT. = « STEP ».

R

RALENTISSEMENT DE LA VITESSE DE LA PHASE RAPIDE DU NYSTAGMUS

C'est la réduction de la vitesse de la phase rapide du nystagmus en deçà de 50°/s, ou plus simplement allongement de la durée de cette phase rapide au delà de 250 ms.

Le caractère pathologique certain ne doit en être retenu que lorsque ce ralentissement affecte au moins 30 % des secousses nystagmiques enregistrées pendant les premières périodes d'une épreuve pendulaire ou pendant la période de culmination d'une épreuve thermique. En pathologie, ce ralentissement se marque d'abord sur le nystagmus enregistré les yeux fermés avant d'apparaître sur celui enregistré les yeux ouverts dans l'obscurité, puis sur celui enregistré à la lumière et avec fixation. Dans ce dernier cas, il s'associe alors à un ralentissement de la vitesse des saccades et de la phase rapide du nystagmus optocinétique.

Le ralentissement de la phase rapide du nystagmus est secondaire à une lésion de la formation réticulée pontique paramédiane ipsilatérale au sens de la phase rapide affectée (J.P. DEMANEZ, 1987).

Cf : Formation réticulée pontique.

« REBOUND NYSTAGMUS »

Terme anglais du NYSTAGMUS* A REBOND

RECKLINGHAUSEN (maladie de)

C'est une neuro-cristopathie, terme appliqué à des syndromes qui résultent d'une dysontogénèse des tissus dérivés de la crête neurale, se manifestant par une neuro-fibromatose : un neurinome de l'acoustique (rencontré dans 5 % des cas), parfois bilatéral, dans le contexte d'une efflorescence de neuro-fibromes sous-cutanés (nombreuses taches café-au-lait et divers types de tumeurs, méningiome, phéochromocytome, mélanome, neuroblastome, gliome).

Une forme centrale de neurofibromatose se manifeste essentiellement par la présence d'un neurinome bilatéral de l'acoustique dans lequel il est rare de trouver le contexte cutané de la neurofibromatose périphérique (M. CLANET, 1981).

REEDUCATION VESTIBULAIRE

Les techniques de rééducation vestibulaire rassemblent trois grands chapitres.

— La manoeuvre dite de SEMONT.

— Les manoeuvres d'habituation.

— Les manoeuvres de substitution sensorielle.

— La manoeuvre dite de SEMONT est proposée en cas de vertige* paroxystique bénin unilatéral. Elle consiste à retourner violemment la tête et le tronc du patient de façon à retourner la cupule* du canal* postérieur et par ce mouvement brusque, à mobiliser la poudre d'otoconies* qui s'y trouvent incrustée. Le succès de cette manoeuvre se traduit par un nystagmus* dit

« salvateur » : nystagmus* agéotropique* transitoire parfois très intense qui peut survenir après un délai variable de 1 à 30 secondes. Généralement une immobilité relative, tête verticale, doit être conservée quelques 24 h pour ne pas remobiliser ces otoconies et permettre leur élimination par les »dark cells« .

Cf : Vertige paroxystique bénin.

— Les manoeuvres d'habituation* tendent à faire disparaître un nystagmus par répétition du stimulus dans le sens opposé. Ceci tend à déclencher un phénomène de plasticité neuronale et une prépondérance* directionnelle de l'ensemble du système vestibulaire du côté opposé à celui qui génère le nystagmus spontané. Par exemple, devant un nystagmus spontané battant à droite, les stimulations optocinétiques* entraînant des nystagmus battant vers la gauche peuvent diminuer l'intensité du nystagmus spontané préexistant. Ceci diminue du même coup les déviations et les vertiges.

Cf : Brandt et Daroff (manoeuvre de), habituation.

— Les techniques de substitution sensorielle sont utilisées en cas de déficit unilatéral, mais surtout en cas de déficit bilatéral elles tendent à augmenter le gain des systèmes optocinétiques et proprioceptifs* musculaires, cervicaux et lombaires.

Cf : Compensation.

« RECOVERY NYSTAGMUS » ou NYSTAGMUS DE RECUPERATION

C'est un nystagmus spontané, qui bat dans le sens opposé à ce qu'on aurait attendu. Il a été décrit par J.A. Mac CLURE en 1978, chez des patients en crise de maladie de Ménière. Son explication du phénomène est la suivante :

— L'hydrops* entraîne un déficit* cochléo-vestibulaire périphérique harmonieux : acouphène, hypoacousie de perception, hypovalence, nystagmus* spontané (dit de destruction) controlatéral AU déficit, déviation* corporelle ipsilatérale au déficit ;

— un phénomène rapide de compensation diminue la symptomatologie vestibulaire ;

— l'hydrops se résorbe tout d'un coup, le retour à une réflectivité normale se traduit, du fait de la compensation* (comme dans le phénomène de Betcherew*), par un nystagmus ipsilatéral à la lésion, le « recovery nystagmus », une déviation corporelle controlatérale à la lésion et quelques vertiges.

RECRUTEMENT VESTIBULAIRE ou « VESTIBULAR RECRUITMENT »

Le terme de recrutement vestibulaire a deux définitions très différentes :

— La première (au sens général) : l'augmentation de l'intensité du stimulus entraîne une augmentation de l'intensité de la réponse, supérieure à celle que l'on devrait attendre.

— La deuxième, une prépondérance* directionnelle peut être moins bien vue aux fortes stimulations de l'épreuve* rotatoire pendulaire amortie qu'aux faibles stimulations (CONRAUX - COLLARD).

ANT. = « DECRUITMENT »

REFERENTIEL Oxyz

L'orientation dans l'espace est situé par rapport au système vestibulaire :

L'axe y est transversal, passant par les deux conduits auditifs externes, O étant son intersection avec le plan médian du crâne ;

L'axe x est sagittal, passant par le nasion (articulation des os propres du nez avec l'os frontal) ;

Le plan xyO est le plan de VIRCHOW*, plan de référence.

L'axe z est normal, incliné de 30° en arrière par rapport à la verticale.

Lorsque le sujet incline la tête de 30° en avant, le plan de canaux semi-circulaires horizontaux correspond avec l'horizontale.

Lorsqu'on tourne la tête autour de l'axe Ox, c'est le roulis, « roll » ou « tilt ».

Lorsqu'on tourne la tête autour de l'axe Oy, le tangage, le piqué ou le cabré, « pitch ».

Lorsqu'on tourne la tête autour de l'axe Oz, le lacet, le queutage, « yaw ».

REFLECTIVITE ou REFLEXE VESTIBULO-OCULAIRE

La mesure du réflexe vestibulo-oculaire peut se faire soit au cours de l'épreuve calorique*, soit au cours de l'épreuve* rotatoire pendulaire.

Au cours de l'épreuve calorique, on peut mesurer ce réflexe de façons différentes, par la vitesse moyenne, la vitesse maximum de la phase lente du nystagmus provoqué, le nombre de secousses par 30 secondes, la durée totale de la réponse ainsi provoquée, ou bien l'amplitude moyenne en degrés des nystagmus provoqués. Selon G.FREYSS (1974) la réflectivité normale est calculée par la somme des réponses obtenues à l'eau chaude et à l'eau froide pour chacun des deux vestibules. Il a choisi de compter le nombre de secousses nystagmiques pendant l'intervalle compris entre la 60ème et la 90ème seconde après le début de la stimulation lors d'une épreuve vestibulaire calorique calibrée. La réflectivité vestibulaire normale est comprise entre 30 et 122 pour 95 % des sujets normaux. En dessous de cette valeur il s'agit d'une hyporéflectivité*, au dessus de cette valeur d'une hyperréflectivité*.

Au cours de l'épreuve rotatoire pendulaire, on peut compter le nombre de secousses nystagmiques par demi-période et le reporter sur un graphique (GREINER, CONRAUX et COLLARD, 1969).

Une manière plus moderne, mais plus délicate, consiste à calculer le gain* du système.

REGARD (GAZE)

Par le terme regard, on tend aujourd'hui à considérer la position des yeux et de la tête. Un regard à droite décrira donc les yeux et la tête tournés à droite.

RETINOTOPIE

Cartographie rétinienne.

Cf : Coordonnées rétinienne.

ROMBERG (indice de), (position de), (test de)

Le test de Romberg (1846) consiste à examiner la posture du sujet debout, bras en position anatomique : « petit doigt sur la couture du pantalon »

(position de Romberg). On compare les deux situations, yeux ouverts et yeux fermés. Le sujet normal est stable, pratiquement immobile. En cas d'affection neurologique, l'instabilité est peu modifiée par la fermeture des yeux. En cas de déficit* vestibulaire unilatéral récent, la déviation corporelle associée typiquement une inclinaison latérale de la tête et du tronc, du côté lésé (cf Piatoux (test de)).

On peut sensibiliser ce test par la manœuvre de Jendrassik*.

Cf : Aveugle postural.

L'indice de Romberg est une mesure chiffrée de l'instabilité qui peut être effectuée grâce à la posturographie ; le sujet normal est plus stable les yeux ouverts que les yeux fermés. C'est le rapport de la surface d'évolution du centre de gravité yeux fermés sur la surface d'évolution yeux ouverts, multiplié par 100. L'indice de Romberg d'un sujet normal est donc supérieur à 100. S'il est inférieur à 100, on parle de cécité* posturale.

ROSE (position de)

Position : couché sur le dos, tête en arrière. (donc en hyperextension).

ROTATION AUTOUR D'UN AXE INCLINE PAR RAPPORT A LA GRAVITE R.A.I.G.

Un nystagmus* peut être normalement provoqué par une rotation du sujet à vitesse constante autour d'un axe longitudinal, incliné par rapport à la gravité (nystagmus* R.A.I.G.). Il a été décrit pour la première fois par GUEDRY en 1965. La vitesse de la phase lente de ce nystagmus peut se décomposer en une composante continue, sur laquelle se superpose une modulation liée à la position de la tête dans l'espace. Il a pu être montré chez le singe que ce nystagmus avait pour origine les stimulations otolithiques*. Une étude chez l'humain a été effectuée par P. DENISE et C. DARLOT en 1986.

RUTTIN (phénomène de)

Le phénomène de RUTTIN est la réapparition d'une symétrie des nystagmus (disparition de la prépondérance* directionnelle) au cours de l'épreuve* rotatoire, dans les suites d'un déficit* vestibulaire unilatéral. Ce phénomène correspond à la compensation vestibulaire centrale.

Cf : Compensation.

S

SACCADES DE CORRECTION

La saccade* oculaire n'est parfois pas exécutée d'un seul trait : elle peut s'accompagner d'une petite saccade dite de correction qui représente moins de 10 % de l'amplitude totale de la saccade oculaire. Cette saccade de correction apparaît plus volontiers au début d'une suite de saccades, et disparaît avec la répétition si les saccades sont prédictibles. Elle réapparaît ensuite avec la fatigue oculaire, plus volontiers pour les mouvements de grande amplitude et chez le sujet âgé.

ANT. = SACCADES DE REFIXATION.

SACCADES FRAGMENTEES

La saccade fragmentée n'est pas exécutée d'un seul trait, ni complétée d'une seule saccade de correction, mais de plusieurs, espacées de quelques 50 ms au moins. Ceci traduit une affection de la fosse postérieure, si cette anomalie est constante.

SACCADES OCULAIRES ou SACCADES DE REFIXATION ou SACCADES DE FOVEATION

Les saccades oculaires sont les mouvements les plus rapides que l'oeil puisse effectuer pour aller d'un point à un autre, pour replacer l'axe du regard sur un nouveau point d'intérêt.

Ces mouvements extrêmement rapides peuvent être des mouvements volontaires : saccades oculaires, saccades de refixation proprement dites, mais aussi des mouvements involontaires : les phases rapides des nystagmus* optocinétiques, vestibulaires et proprioceptifs. Le point commun de ces mouvements oculaires est de diriger rapidement les yeux et donc la fovea vers un nouveau point d'intérêt : là où on va aller, ou là où l'on veut aller. Il semble aujourd'hui que les mouvements oculaires rapides qui surviennent lors du sommeil paradoxal sont du même ordre.

Les tests consistent à demander au sujet de regarder attentivement deux cibles punctiformes. Alternativement, on lui demande de maintenir son regard quelques secondes sur chacune des cibles et de jeter ses yeux sur l'autre. La tête est maintenue immobile. On appréciera le *décalage* entre l'ordre d'exécution de changer de cible et de son exécution qui est de l'ordre de 1/5 de seconde. On appréciera si le démarrage est synchrone pour les deux yeux ou si l'un des yeux part en retard par rapport à l'autre.

— On appréciera la *vitesse d'exécution* des deux yeux dans un sens et dans l'autre.

— On appréciera la *précision* avec laquelle l'oeil arrive sur la cible, s'il dépasse la cible et s'il y revient rapidement, comme le rebond d'une balle, ou si ce retour sur la cible se fait après une petite pose, d'environ 1/5 de seconde aussi (hypermétrie).

Cette hypermétrie* avec retour sur l'oeil a pour origine un dysfonctionnement de la formation réticulée pontique tandis que l'hypermétrie avec petite pause de 1/5ème de seconde a pour cause un dysfonctionnement cérébelleux.

Un autre aspect très original est celui de l'ophtalmoplégie* internucléaire ; lors de ce test des saccades, l'oeil qui se dirige en abduction a une vitesse supérieure à l'oeil qui se dirige en adduction. Ceci traduit une lésion du faisceau* longitudinal médian qui réunit le noyau abducens* au groupe du droit interne dans le noyau oculomoteur commun. Cette anomalie peut être uni ou bilatérale, symétrique ou asymétrique.

Cf : Hypermétrie, formation réticulée pontique, intégrateur de vitesse.

ANT. = SACCADES DE CORRECTION.

SACCADES DE REORIENTATION

Ce sont des phases rapides d'un nystagmus vestibulaire que le sujet normal déclenche en tournant volontairement la tête dans l'obscurité : « L'oeil est jeté dans la direction où on va aller » (D.A. ROBINSON).

SACCULE

Le saccule est l'une des deux vésicules qui forment, chez les mammifères, le système otolithique*, partie du labyrinthe* membraneux.

Le saccule, sous-jacent à l'utricle*, adhère faiblement à la fossette hémisphérique. Il présente à ce niveau, dans un plan vertical, la macule sacculaire, ou sagitta, constituée d'un épithélium sensoriel et recouverte de la membrane* otoconiale et des otoconies*.

Le saccule, en tant que partie du système otolithique, est un récepteur statolithique, c'est-à-dire sensible aux accélérations linéaires et donc à la position de la tête dans l'espace, du fait de la permanence de l'action de l'accélération de la pesanteur. Chez les poissons, le saccule est sensible aux vibrations acoustiques de basse fréquence.

SAGITTA

Nom latin de la macule sacculaire.

Cf : Saccule.

SCARPA (ganglion de)

Ganglion sensitif du nerf vestibulaire, situé dans le fond du conduit auditif interne, contenant les corps cellulaires des neurones* vestibulaires de premier ordre.

SCHIZOPHRENIE

De schizo = dissociation et phrénie = de l'esprit.

Quelles que soient les divergences des auteurs, psychiatres et psychanalystes, sur la définition précise, le terme s'est imposé.

De plus en plus de travaux suggèrent la présence de pathologie des voies cérébelleuses et vestibulaires centrales chez les patients schizophréniques. Ceci est principalement fondé sur la mise en évidence de signes de malfonction vestibulaire et sur la relative haute incidence d'atrophie cérébelleuse chez les schizophrènes. Ces propos se trouvent encore étayés par l'hypothèse d'une perturbation de la dopamine dans la schizophrénie car les lésions des noyaux vestibulaires et du cervelet affectent l'activité dopaminergique. Il semble que la sensibilité à la perception du mouvement visuel soit anormalement réduite chez les schizophrènes.

« SEE SAW NYSTAGMUS »

Ce nystagmus vertical est dissocié, il est vertical inférieur sur un oeil et vertical supérieur sur l'autre. Il semble dû à la désafférentation du noyau de Cajal et se constaterait cliniquement particulièrement en cas de tumeur du IIIème ventricule.

SECONDE PHASE DU NYSTAGMUS

Un nystagmus provoqué, soit par l'épreuve rotatoire avec arrêt brusque, soit par l'épreuve* calorique, bat d'abord dans le sens attendu (*première phase*) puis plus brièvement et discrètement du côté opposé (*seconde phase*). Cette seconde phase pourrait traduire le dépassement du retour à l'équilibre de la cupule* du fait de son élasticité, en fait elle semble plutôt être la conséquence d'un retour à l'équilibre d'activité neuronale et traduire une

anomalie de l'intégrateur* de vitesse, une dysfacilitation des noyaux vestibulaires.

ANT. = PREMIERE PHASE DU NYSTAGMUS.

SEQUENCE PRINCIPALE

Il existe une relation constante entre l'amplitude de la saccade*, sa vitesse maximum et sa durée : c'est la séquence principale. Cette uniformité tend à montrer l'unicité du mode de production des saccades oculaires. Le terme anglais est « main sequence ».

Cf : Formation réticulée pontique, saccade.

SINISTROSE

C'est un état dépressif secondaire à un traumatisme crânien qui s'accompagne souvent de faux vertiges à type d'ébriété.

« SKEW DEVIATION »

La skew déviation, ou strabisme vertical ou syndrome d'HERTWIG-MAGENDIE (1825) est un décalage vertical des deux yeux. Il a pu être constaté soit après une lésion d'un pédoncule cérébelleux, ou d'un hémisphère cérébelleux, soit encore retrouvé dans des lésions du tronc cérébral. Il s'agit d'une interruption des voies réflexes maculo-oculaires, c'est-à-dire du réflexe venant des macules otolithiques, utricule et saccule, pour piloter la position des globes oculaires.

« SLOW BUILD-UP »

C'est la trop lente ascension de la vitesse de la phase lente du nystagmus* optocinétique, en condition « stare nystagmus », et avec un stimulus de grande dimension. Cette incapacité à rejoindre rapidement la vitesse normale paraît secondaire à une lésion du flocculus cérébelleux. La pratique clinique nous oblige à être plus nuancé.

Cf : Optocinétique.

SPASMOPHILIE

La définition usuelle de la spasmophilie est une excitabilité neuromusculaire excessive, objectivée par le « signe de CHVOSTEK »*, et une activité répétitive prolongée à l'électromyographie. Selon DURLACH en 1980, c'est une tétanie latente, constitutionnelle, normo-calcémique, idiopathique. Elle semble être due à un déficit magnésique chronique, primitif. D'une manière plus psychologique, la définition pourrait en être une vulnérabilité excessive au stress avec une hyperexcitabilité neuro-végétative diffuse, volontaire et/ou végétative.

Les manifestations cliniques sont des signes de contractures, d'asthénie invalidante matinale paroxystique, d'algie rachidienne, de céphalées, de colon irritable, d'hypotension orthostatique, d'hypoglycémie post-stimulative, des accès de tachycardies, des accès de dyspnée « sine materia » et d'une hyperémotivité bien entendu. Ce concept est superposable au *vertige d'hyperventilation*. Certains autres auteurs préfèrent utiliser le terme d'angoisse ou de névrose d'angoisse, ou même nier cette entité.

SPASMUS NUTANS

Le spasmus nutans est une affection du jeune enfant se manifestant par un nystagmus* monoculaire et transitoire, un dodelinement et une rotation de la tête. Il peut s'agir de la conséquence d'un sympathoblastome, d'un neuroblastome ou d'une tumeur du chiasma optique. Il faudra toujours faire un scanner à la recherche de ces tumeurs même si dans la moitié des cas, le spasmus nutans disparaît spontanément vers la deuxième année sans que l'on ait compris son étiologie.

STABILOGRAMME

Cf : stabilométrie.

STABILOMETRIE

C'est l'étude mesurée de l'équilibre selon les axes avant-arrière et gauche-droit. Il est pratique d'avoir un enregistrement en fonction du temps reproduit sur papier, la stabilographie*, qui donne un stabilogramme*.

Cf : Romberg (indice de), Aveugle postural, Statokinésimétrie.

« STARE NYSTAGMUS »

Le « stare nystagmus » est un nystagmus* optocinétique obtenu par des stimulations optocinétiques classiques mais au cours desquelles l'instruction donnée au sujet est de ne pas suivre les lignes verticales alternées, noires et blanches, mais de regarder droit devant lui, tranquillement. Dans ces conditions, l'amplitude du nystagmus optocinétique est plus petite, la fréquence plus élevée, et le gain* inférieur à celui obtenu dans les conditions de « Look Nystagmus » où le sujet suit attentivement les lignes verticales. Le « Stare Nystagmus » est le vrai nystagmus opto-cinétique réflexe qui entraîne une sensation de circularvection* (sensation de vexion rotatoire).

Cf : « Look Nystagmus ».

STATOCONIE

Cf : Otoconie.

STATOKINESIGRAPHIE

C'est l'enregistrement sur papier de l'évolution du centre de gravité.

Cf : Statokinésimétrie.

STATOKINESIMETRIE

C'est l'étude de l'évolution du centre de gravité projeté dans le plan transversal. Elle est représentée au mieux par le statokinésigramme* ; cet enregistrement est réalisé grâce à une plateforme de statokinésimétrie qui mesure par des jauges de contrainte l'évolution du centre de pression des pieds. Ce signal est transmis à des pré-amplificateurs, et à un convertisseur analogique digital qui permet sur ordinateur l'étude de ce signal donnant la position en x (gauche-droit) et y (avant-arrière), la surface, sa taille et la longueur du chemin parcouru en une unité de temps d'examen (en France 51 secondes). (GAGEY et coll., 1985).

STEREOCIL

Ce sont des mécano-récepteurs de l'oreille interne. Ils sont situés au pôle supérieur des cellules sensorielles vestibulaires ciliées. Ce sont des protrusions de la surface cellulaire, entièrement entourées de la membrane, induisant une énorme augmentation de la surface cellulaire à ce niveau. Ancrés avec des racines dans la plaque cuticulaire, les stéréocils ont une rigidité remarquable, qui leur permet de s'élever tout droit de la surface cellulaire, en tuyau d'orgue, et de pénétrer dans la masse gélatineuse de la cupule ou de la membrane otolithique.

Ils sont composés de filaments d'actine, soudés à la partie apicale du stéréocil et polarisés en direction du corps cellulaire (FLOCK et coll, 1981). Au niveau de la cuticule, partie apicale des cellules sensorielles, les filaments se soudent et sont alors pris dans une substance dense aux électrons suivant un arrangement hexagonal. Les micro-filaments sont susceptibles d'assurer aux stéréocils une certaine élasticité, tout en les maintenant au repos en position érigée. La distance qui sépare les stéréocils entre eux est de l'ordre de 20 nm.

Cf : Epithélium sensoriel vestibulaire, Kinocil, Transduction.

ANT. = KINOCIL.

STOCKAGE DE VITESSE ou VELOCITY STORAGE

Cf : Nystamus post-optocinétique, Intégrateur du tronc cérébral.

SUPPRESSION VISUELLE

Cf : Test de fixation oculaire, Test de suppression visuelle.

SYNCOPE

Une syncope est une perte de conscience complète, toujours brève, dont le mécanisme est l'ischémie cérébrale aiguë et diffuse. Une syncope qui dure est une mort subite.

« Le siège principal du mal dans la syncope est toujours au coeur » X. BICHAT, 1805.

SYNCOPE VAGALE

La cause vagale, vaso-vagale, ou vaso-dépressive, est de loin l'étiologie la plus fréquente de la syncope. Elle est due à un effondrement des résistances périphériques à la suite de stress variés : émotion, terreur, douleur fatigue, hypoglycémie, hémorragie, déshydratation, chaleur, excès alimentaire ou alcoolique.

Cf : Hypotension orthostatique, Lipothymie.

SYNDROME CENTRAL

Cf : Syndrome vestibulaire central.

ANT. = SYNDROME VESTIBULAIRE PERIPHERIQUE.

SYNDROME HORMONAL PREMENSTRUEL ou VERTIGE PREMENSTRUEL ou SYNDROME D'OHRESSER

Il s'agit de vertiges, soit isolés, soit accompagnés d'acouphènes, de sensa-

tions de plénitude d'oreille, de céphalées, le tout apparaissant et s'aggravant progressivement dans la période prémenstruelle et immédiatement soulagé par l'apparition des règles (OHRESSER, 1985).

Ces manifestations vertigineuses ont été constatées chez 0,4 % des patients vertigineux. Elles sont survenues surtout dans la période d'hyperoestrogénie et sont donc contemporaines de la mastodynie, de l'irritabilité, de la prise de poids, de l'anxiété et de la nervosité. Il faut éliminer bien entendu les manifestations lipothymiques qui accompagnent la période cataméniale, phase d'hypoestrogénie pendant laquelle s'associent souvent fatigue et asthénie. Le traitement ne s'impose que si le syndrome se répète à chaque cycle ou s'il est particulièrement invalidant. Il semble que la spironolactone donnerait de bons résultats, ainsi que la progestérone.

SYNDROME PERIPHERIQUE

Cf : Syndrome vestibulaire périphérique.

ANT. = SYNDROME VESTIBULAIRE CENTRAL.

SYNDROME VESTIBULAIRE CENTRAL

Nous retenons aujourd'hui comme seule définition du syndrome vestibulaire central celle de J.P. DEMANEZ : devant l'un ou plusieurs des éléments suivants :

- anomalie des saccades* oculaires (hyper* ou hypométrie*) ;
- poursuite* oculaire anormalement saccadique ;
- asymétrie et/ou réduction importante du gain* du nystagmus* optocinétique « show build-up » ;
- nystagmus* spontané de type central (bilatéral, multiple, vertical, ou rotatoire = « gaze nystagmus ») ;
- nystagmus* de position central (vertical ou rotatoire persistant) ;
- test de fixation* oculaire anormal ;
- ralentissement* de la phase rapide du nystagmus ;
- amortissement* de la phase lente du nystagmus provoqué ;
- nystagmus* dissocié ;
- nystagmus* pervers ;
- et nystagmus* rétractorius.

Le syndrome vestibulaire central est considéré comme possible lorsqu'un seul signe d'examen est observé, probable avec deux éléments, et certain avec 3 éléments et plus. (J.P. DEMANEZ, 1984).

ANT. = SYNDROME VESTIBULAIRE PERIPHERIQUE.

SYNDROME VESTIBULAIRE PERIPHERIQUE

Un syndrome vestibulaire périphérique est l'association d'un nystagmus* horizontal-rotatoire battant dans un sens et d'une déviation* corporelle dans l'autre sens. Un tel syndrome est dit harmonieux. Le nystagmus spontané, battant du côté opposé, entraîne une prépondérance* directionnelle dans le même sens aux épreuves* caloriques et rotatoires pendulaires. Généralement, aux épreuves* rotatoires pendulaires classiques amorties, la prépondérance directionnelle est plus nette aux faibles stimulations (phénomène de recrutement* vestibulaire). Il s'y associe une déviation* des index, de la marche aveugle, du piétinement* et du Romberg* du côté de la lésion.

En fait il ne traduit une affection vestibulaire périphérique que s'il existe une hypovalence* aux épreuves caloriques. Car presque toutes les lésions aiguës des voies vestibulaires périphériques ou centrales donnent un syndrome harmonieux. (ex : syndrome de Wallenberg*).

Cependant, un tel syndrome vestibulaire périphérique n'est pas si fréquent et n'accompagne pas tous les désordres de l'organe vestibulaire périphérique. Un vertige paroxystique positionnel bénin, affection typique de la cupule* du canal* semi-circulaire postérieur ne se traduit pas par un tel syndrome. Un déficit vestibulaire bilatéral, type accident ototoxique* aux aminosides ne se traduit ni par un vertige, ni par une hypovalence aux épreuves caloriques, ni par un nystagmus spontané, mais par une grande ataxie, une aréflexie vestibulaire bilatérale et un grand déséquilibre. De plus, une lésion vestibulaire périphérique telle une maladie de Ménière* peut se manifester par des signes inverses à ceux décrits, nystagmus battant du côté de la lésion, (nystagmus* de convalescence), « recovery* nystagmus » et déviation corporelle dirigée du côté opposé.*

ANT. = SYNDROME VESTIBULAIRE CENTRAL.

SYNDROME « 1 et 1/2 »

Cf : Un et demi (Syndrome).

T

TARAGE ou CALIBRATION ou ETALONNAGE

Opération qui permet, par le réglage du gain des amplificateurs d'électro-nystagmographie, d'établir un rapport entre le déplacement de la plume et celui de l'oeil. Généralement et par convention, 10 = 10 mm.

TEST DE FIXATION OCULAIRE

La fixation visuelle d'une mire inhibe ou diminue l'intensité des nystagmus spontanés d'origine périphérique et des nystagmus provoqués par les épreuves instrumentales, chez les sujets indemnes d'affection de la fosse postérieure (tronc cérébral et cervelet). A l'opposé, la fixation visuelle augmente ou ne modifie peu l'intensité des nystagmus d'origine neurologique, ou ceux provoqués par les épreuves* instrumentales chez les patients atteints d'affections de la fosse postérieure. J-P DEMANEZ proposa un indice de fixation* oculaire.

Cliniquement, le praticien peut faire un test de fixation oculaire chez tous les patients, même en l'absence de nystagmus spontané. On demande au sujet de tenir une baguette ou un stylo des deux mains, coudes au corps et de regarder attentivement cette mire pendant qu'il oscille lentement des épaules ou encore que le praticien le fait tourner d'une manière sinusoidale. Pendant que le patient fixe attentivement la mire, le praticien observe les yeux du patient qui doivent être normalement maintenus immobiles pendant cette manœuvre. Le résultat pathologique est la présence d'un nystagmus qui bat dans le sens du mouvement, s'inversant donc à chaque alternance. Une telle persistance du nystagmus, dans ces conditions, traduit une perte du contrôle cérébelleux de la fonction vestibulaire.

La technique la plus simple chez le jeune enfant est de le prendre dans les bras, de lui soutenir la tête d'une main et de se regarder mutuellement dans les yeux pendant qu'on effectue des mouvements de rotation alternée. La réponse normale est un regard immobile. En cas d'immaturité (jusqu'à un an environ) ou encore d'affection neurologique cérébelleuse, on constatera le plus souvent une persistance anormale du nystagmus pendant ce test.

Cf : Indice de fixation oculaire.

TEST DE SUPPRESSION VISUELLE

Terme créé par S.TAKEMORI en 1972, équivalant au test de fixation oculaire de J.P. DEMANEZ de 1968. Ce test de suppression visuelle s'étudie en mesurant et en comparant la vitesse de la phase lente du nystagmus calorique dans le noir, les yeux ouverts, et à la lumière avec fixation d'une mire. Le taux de suppression visuelle est le pourcentage de vitesse ainsi réduite. L'indice de fixation oculaire est le pourcentage de vitesse persistant. 100 - l'un = l'autre.

THALAMUS VESTIBULAIRE

Après de longues polémiques, on peut affirmer aujourd'hui l'existence de projections vestibulaires ascendantes au niveau thalamique. Trois régions distinctes semblent être impliquées :

- l'une dans le *thalamus somesthésique* ;
- une autre parmi les *noyaux du groupe postérieur (PO)*, et principalement dans la partie magnocellulaire du corps géniculé médian.
- un troisième site de projection vestibulaire thalamique a été mis en évidence au niveau du *noyau central latéral du complexe intralaminar* par M. MAGNIN en 1980. Il faut cependant reconnaître que lors de syndrome thalamique, il n'a jamais été constaté ni trouble vestibulaire à type de vertige, ni nystagmus, ni déviation de la posture.

TULLIO (phénomène de)

Le phénomène de TULLIO est un vertige accompagné de nystagmus et d'un déséquilibre provoqué par un son fort. Généralement le phénomène est optimum pour la fréquence 750 Hz. Ce phénomène rare a été décrit pour la première fois par TULLIO en 1929. Les observations anciennes avaient montré l'association avec une syphilis (hyperlaxité du ligament annulaire) ou avec une otite chronique présentant souvent un signe de la fistule*.

TOROK (lunettes de)

Les lunettes de TOROK sont constituées d'un système de photo-nystagmographie monté sur des lunettes permettant leur mise en fonction rapidement. Un oeil est libre et peut ainsi regarder une cible visuelle, l'autre oeil est enregistré par cette méthode.

Cette technique permet de recueillir les mouvements oculaires horizontaux à l'aide de cellules photo-électriques sensibles à l'infra-rouge qui reçoivent l'énergie réfléchie d'un faisceau lumineux projeté sur le limbe scléro-cornéen (surface de l'oeil). Ces lunettes ont pour avantages la pose immédiate sur le patient (intérêt pour l'enfant), et surtout l'absence de bruit électro-encéphalographique.

Mais elles ont pour inconvénients de masquer un oeil, condition suffisante pour faire apparaître un nystagmus* latent, de ne pouvoir mesurer les déplacements verticaux, de ne pouvoir mesurer qu'un seul oeil à la fois.

Des techniques plus sophistiquées, avec port d'un casque, permettent la mesure des déplacements horizontaux des deux yeux, mais elles restent des techniques de laboratoire (EMIR).

Cf: EMIR.

TRANSDUCTION

Transformation d'une énergie mécanique en une énergie bioélectrique.

Les cellules sensorielles vestibulaires sont des transducteurs.

Lorsqu'une pression est exercée sur la cupule*, qui tend à déplacer la touffe de stéréocils* vers le kinocil*, des canaux de *transduction* s'ouvrent, les ions potassium de l'endolymphe* entrent dans la cellule. Cette entrée diminue la différence de potentiel entre la cellule et l'endolymphe : c'est une *dépoléarisation*. Elle se propage à toute la cellule et provoque la libération d'un neuroméiateur* qui était contenu dans des vésicules (pré-synaptiques) au pôle basal de la cellule.

Ce neuroméiateur augmente l'activité de repos du neurone* vestibulaire de premier ordre.

U

UN ET DEMI (Syndrome de)

En 1967, C.M. FISCHER décrit l'association d'une paralysie de la latéralité atteignant les mouvements ipsilatéraux (« un ») et d'une ophtalmoplégie internucléaire atteignant des mouvements controlatéraux (« et demi »). Il s'agit d'une lésion unilatérale du tronc cérébral à l'étage protubérantiel intéressant d'une part le noyau du VI, la formation* réticulée pontique et d'autre part, le faisceau* longitudinal médian qui contient les neurones internucléaires venant du noyau du VI opposé.

Il en résulte que le seul mouvement horizontal que le patient peut effectuer est un mouvement d'abduction* de l'oeil controlatéral à la lésion. Lorsqu'il fixe en abduction, cet oeil est animé d'un nystagmus* (horizontal) monoculaire, celui de l'ophtalmoplégie internucléaire. (Ch. PIERROT-DESEILLIGNY, 1985)

UNTERBERGER (test d')

En cas de déficit* vestibulaire unilatéral récent, une constellation de signes et symptômes est retrouvée : vertige*, nystagmus* battant du côté opposé au déficit, déviation* corporelle du côté du déficit et nausées.

La déviation corporelle associe typiquement une inclinaison latérale de la tête et du tronc.

Le test d'UNTERBERGER consiste à demander au sujet de piétiner sur place, en gardant les bras tendus devant lui. Le sujet normal ne dévie pas, il garde le cap. En cas de déficit vestibulaire unilatéral récent, le patient pivote

progressivement sur place, tournant « vers sa lésion ». FUKUDA* (1959) en proposa une quantification.

Cf: Fukuda (test de), Crânio-corpo-graphie, Compensation.

UTRICULE

L'utricule forme avec le saccule* le système otolithique. Il a une forme aplatie dans le sens transversal. Il est collé contre la fossette semi-ovoïde de la paroi interne du vestibule (partie du labyrinthe osseux). Il présente à ce niveau la macule utriculaire ou lapillus, en forme de cuillère, principalement située dans un plan horizontal. La macule est constituée d'un épithélium sensoriel recouvert de la membrane* otoconiale et des otoconies*.

L'utricule (partie du système otolithique) est un récepteur statesthésique, c'est-à-dire sensible aux accélérations linéaires et donc à la position de la tête dans l'espace, du fait de la permanence de l'action de l'accélération de la pesanteur.

V

VERTIGE

Ce mot vient du latin « vertere » tourner. Le sens médical de ce mot correspond à une sensation erronée de déplacement de l'environnement ou du corps, c'est une illusion de mouvements. A un degré majeur, il peut s'agir d'un grand vertige rotatoire, c'est-à-dire de tourbillons qui s'accompagnent parfois d'impression d'élévation d'une sensation de cyclone interminable. Il peut s'agir aussi d'une impression de déplacement, de roulis, de tangage, de chute.

VERTIGE DES HAUTEURS

C'est l'association de deux phénomènes, l'un physiologique, l'autre psychologique. Il s'agit tout d'abord d'une *déstabilisation visuelle*. Les mouvements de notre tête modifient les rapports des objets du champ visuel entre eux, des plus proches aux plus lointains. Il s'agit ainsi d'un réglage de position de la tête dans l'espace par rapport à ce monde visuel en 3 dimensions. Si le spectacle est devenu trop lointain pour que le mouvement de tête n'effectue d'insensibles mouvements des objets les uns par rapport aux autres, on ressent une déstabilisation visuelle qui peut être désagréable du fait du danger que cela représente en hauteur. De plus, une telle situation angoissante peut créer un *réflexe conditionné* qui peut prendre de grandes proportions malades (phobies : ex l'*acrophobie**). Une telle situation de déstabilisation visuelle peut être expérimentée facilement en se plaçant devant une fenêtre ouverte. On peut sentir dans la périphérie visuelle le bord de la fenêtre et le bord de la rembarde. Si nous avançons encore un peu plus, ces repères sortent du champ visuel et nous pouvons ressentir alors ce « vertige des hauteurs ». Ce vertige n'est pas, bien entendu, un vertige vrai mais un sentiment d'insécurité. Il n'y a pas de thérapeutique médicamenteuse pour cette affection, pas de thérapeutique immédiate. Il faut lentement se déconditionner et se reconconditionner par des expériences positives de psychothérapie.

VERTIGE D'HYPERVERTILATION

Cf : Spasmophilie.

VERTIGE PAROXYSTIQUE DE L'ENFANT

(Ou vertige paroxystique bénin de l'enfant, ou vertige paroxystique idiopathique de l'enfant).

Cette affection décrite par BASSER en 1964, est caractérisée par des crises de vertiges répétées (vestibulopathie* récurrente) souvent très sévères, à début brusque, qui durent de quelques secondes à quelques minutes, avec rémission rapide et complète. Ce vertige n'est accompagné d'aucun signe d'atteinte cochléaire ou de topographie centrale. Les attaques se manifestent chez les enfants de 1 à 2 mois jusqu'à 10 à 12 ans, avec des intervalles de quelques jours, quelques semaines à quelques mois, et l'affection disparaît spontanément dans la plupart des cas au bout de quelques années. Rarement, ce vertige paroxystique de l'enfant évolue ensuite vers une authentique maladie de Ménière*, parfois il existe une forme de passage entre ce vertige paroxystique et la migraine*.

Il faut absolument distinguer cette appellation trompeuse d'avec le vertige paroxystique positionnel bénin ou cupulolithiase, les deux affections n'ayant aucun lien.

VERTIGE PAROXYSTIQUE BENIN OU VERTIGE PAROXYSTIQUE POSITIONNEL OU CUPULOLITHIASIS.

Il s'agit du plus fréquent des vertiges périphériques. Comme son nom l'indique, c'est un vertige *positionnel*, c'est-à-dire dû aux mouvements de la tête dans l'espace, *paroxystique*, qui dure quelques 13 secondes et qui se répète mécaniquement à chaque fois que la position est reprise. La période d'attaque de ce vertige peut aller de quelques heures à quelques mois. Il s'agit donc d'un vertige exclusivement déclenché par les mouvements brusques de la tête (il n'est jamais constaté au repos), apparaissant avec une latence brève de une à deux secondes entre la fin du mouvement et l'apparition du vertige. Le vertige est toujours bref, de quelques secondes, et toujours inférieur à 30 secondes.

Le mouvement inverse produit également un vertige qui s'accompagne fréquemment de nausées. Souvent le patient ressent lui-même que la répétition des mouvements entraîne une diminution des vertiges. D'autre part un mouvement de tête qui n'a pas été exécuté depuis longtemps entraînera plus facilement un vertige (par exemple le matin au lever). L'évolution est toujours spontanément régressive en quelques semaines, mais elle est souvent récidivante dans la vie du malade. La manoeuvre de DIX et HALLPIKE* est le temps capital de l'examen, provoquant un nystagmus quasi-pathognomonique, contemporain du vertige.

Le substratum anatomique de cette affection est la modification de la sensibilité de la cupule du canal semi-circulaire postérieur par un dépôt de substance minérale. Ce dépôt serait attribué à la déminéralisation des otocories de la macule utriculaire. Cette masse, déposée sur la cupule du canal postérieur, la rend anormalement sensible à la pesanteur. La durée brève du vertige s'explique par le temps nécessaire pour la cupule pour se remettre en position d'équilibre. Ainsi en décubitus latéral du côté de l'affection, le nys-

tagmus bat dans le plan du canal semi-circulaire postérieur, c'est-à-dire rotatoire battant vers l'oreille la plus basse. Au retour en position assise, soit le nystagmus peut être rotatoire, soit vertical inférieur. La thérapeutique peut en être soit la manoeuvre de BRANDT* et DARROFF, soit la manoeuvre de SEMONT*. Le succès en est toujours rapide (80 % à la première séance) et durable. En Amérique du Nord, l'intervention de section du nerf vestibulaire postérieur a été proposée par GACEK en traitement médical et définitif (10 % de cophose post-opératoire).

Cf : Brandt et Darroff (manoeuvre de), Semont (manoeuvre de), Hallpike (manoeuvre de).

VERTIGE PAROXYSTIQUE POSITIONNEL

Depuis 1986, appellation française du Vertige Paroxystique Bénin

VERTIGE PHOBIQUE

Cf : Agoraphobie, Vertige des hauteurs.

VERTIGE POST-OURLIEN

Il n'est pas rare que la parotidite ourlienne s'accompagne d'une cophose unilatérale. Les vertiges semblent être en fait rarement rapportés par les patients. Quatre sortes de vertiges paraissent être en rapport avec cette atteinte virale, et s'accompagnent tous d'une cophose unilatérale :

— Une *névrite* ourlienne*.

Grande crise de vertige rotatoire, unique, durant plusieurs heures avec des signes neuro-végétatifs

— Une *Vestibulopathie* récurrente*.

Grande crise de vertige rotatoire, inaugurale, durant plusieurs heures avec des signes neuro-végétatifs et récidivant une fois au moins dans la vie du malade.

— Un « *Delayed* Vertigo* » *post-ourlien* (vertige retardé).

La cophose ourlienne unilatérale s'installe sans vertige, mais plus tard le patient présentera de grandes crises de vertiges, sans signe cochléaire.

— Un « *Delayed* Endolymphatic Hydrops* » *post-ourlien*.

Après l'installation de la cophose ourlienne unilatérale, le patient présentera plusieurs fois une symptomatologie d'hydrops : acouphènes de tonalité grave, sensation de plénitude de l'oreille, et vertige rotatoire.

La plupart de ces patients présentent un déficit vestibulaire, tout le reste du bilan oto-neurologique est normal, y compris le scanner. Il semble ainsi exister un continuum progressif entre la symptomatologie de la névrite* et de la maladie de Ménière* dans une authentique étiologie virale (TOUPET, 1985).

VESTIBULAIRE

Qui concerne le vestibule, organe de l'équilibre.

VESTIBULE

Au sens anatomique strict, le vestibule est la partie du labyrinthe* osseux postérieur qui contient l'utricule.

Dans un sens plus large et plus universellement reconnu, le vestibule est le labyrinthe postérieur, partie postérieure de la capsule otique. Il est formé du vestibule proprement dit et des canaux* semi-circulaires osseux. Il contient le

labyrinthe* membraneux postérieur dont il est séparé par la périlymphe*. Le labyrinthe membraneux postérieur est la partie postérieure du labyrinthe membraneux. Il comprend le sacculé, l'utricule et les canaux semi-circulaires. Il est rempli d'endolymphe* et est tapissé d'un épithélium dont deux différenciations sont particulières : les cellules* sombres, partie sécrétoire de l'endolymphe, et les cellules* ciliées, partie sensorielle. L'épithélium sombre (fait des cellules sombres) se trouve de part et d'autre des cellules sensorielles des crêtes* ampullaires. Les cellules sensorielles sont groupées en différents endroits : les ampoules* des canaux semi-circulaires et les macules* des organes otolithiques, utricule et sacculé.

Cf : Labyrinthe.

« VESTIBULO-CEREBELLUM »

Sont ainsi nommées les structures cérébelleuses sur lesquelles projettent les noyaux vestibulaires : Flocculus, Paraflocculus, Nodulus et Uvula. Une lésion du « vestibulo-cerebellum » entraîne une perturbation des mouvements de poursuite* de type saccadique, une atteinte du système optocinétique*, une diminution de la vitesse maximum de la phase lente, une incapacité à rejoindre rapidement cette vitesse (« slow* build-up ») et une atteinte des interactions visuo-vestibulaires : une absence de suppression du nystagmus par la fixation* d'une cible visuelle. De plus, il est fréquemment observé une augmentation du gain* de réflexe vestibulo-oculaire ce qui se traduit par une hyper-réflexivité* vestibulaire aux épreuves* caloriques et rotatoires pendulaires.

VESTIBULOPATHIE RECURRENTE

C'est une affection caractérisée par de grandes crises de vertiges rotatoires pouvant durer de plusieurs minutes à plusieurs heures, sans signe auditif pendant la crise. Il n'y a pas d'accentuation d'un acouphène qui peut néanmoins préexister, ni modification d'une hypoacousie qui peut aussi préexister (TOUPET 1984). C'est ce que l'on appelait autrefois « maladie de Ménière* dissociée à forme vestibulaire pure ».

L'apparition, dans la maladie de Ménière, de la triade caractéristique (surdité, vertiges, acouphènes) est parfois décalée dans le temps. Pour certains auteurs l'audition sera toujours la première touchée. Pour d'autres, dont THOMAS et HARRISON, le vertige peut être le premier signe à apparaître dans 50 % des cas, alors que le second signe apparaît dans 76 % des cas dans les 2 ans et dans 97 % des cas dans les 5 ans (statistiques faites sur une série de 318 authentiques cas de maladie de Ménière).

OOSTERVELD, en 1983, montra une série de variante de vestibulopathies récurrentes que l'on pouvait distinguer en différents groupes selon l'existence ou non de troubles de l'audition ou d'acouphènes pendant la crise de vertiges. Cette étude montrait que, s'il faut garder l'appellation de maladie de Ménière pour une symptomatologie classique, il existe néanmoins un continuum dans la pathologie, allant de la belle symptomatologie de la maladie de Ménière jusqu'à des formes très dégradées = la vestibulopathie récurrente sans signe auditif, sans acouphène et dont les crises durent moins longtemps et altèrent peu la fonction vestibulaire (ne donnant que peu d'hypovalence* à l'épreuve* calorique).

En 1981, BARBER et LELIEVRE ont fait des constatations analogues sur un même groupe nosologique, mais ont montré que les deux extrêmes, maladie de Ménière et vestibulopathie récurrente sans signe auditif, sans acouphène, étaient significativement différents.

VIRCHOW (plan de)

Plan passant le nasion (articulation frontal-os propres du nez) et les deux conduits auditifs externes et qui sert de référence anatomique.

Cf : Canaux* semi-circulaires et référentiel Oxyz.

W

WALLENBERG (syndrome de)

En 1895, WALLENBERG a décrit un ensemble de signes dont l'origine fut attribuée très tôt à une ischémie de l'artère de la fossette latérale du bulbe, branche de l'artère cérébelleuse postéro-inférieure, elle-même branche du tronc basilaire. La cause de cette atteinte latérale bulbaire est généralement située plus en amont : il s'agit le plus souvent (75 % des cas) d'un athérome de l'ostium de l'artère vertébrale ipsilatérale.

Les manifestations en sont un grand vertige rotatoire qui peut durer plusieurs semaines, accompagné parfois de céphalées et de hoquets. A l'examen clinique, il existe un nystagmus* spontané controlatéral et une déviation* corporelle ipsilatérale. C'est un faux syndrome vestibulaire périphérique harmonieux, comme le prouve la suite de l'examen. Les signes neurologiques sont :

- un hémisindrome cérébelleux ipsilatéral à la lésion ;
- un syndrome de Claude BERNARD-HORNER* ipsilatéral (énophtalmie, ptosis, myosis) ;
- une anesthésie faciale ipsilatérale dissociée, touchant la sensibilité thermique et douloureuse, contrastant avec une héli-anesthésie des membres du corps de type dissocié, controlatérale à la lésion, touchant aussi la sensibilité thermique et douloureuse ;
- il s'y associe les paralysies ipsilatérales de l'hémivoile, de l'hémi-pharynx, et d'une corde vocale ;
- les signes vestibulaires et oculomoteurs sont particulièrement intéressants. La vigueur de la latéropulsion ipsilatérale du corps et des extrémités a frappé les observateurs. De même les saccades* oculaires volontaires et involontaires sont déviées du côté de la lésion par une hypermétrie*, et du côté opposé par une hypométrie : *latéropulsion* oculaire*. Lors de la fermeture des paupières, les deux yeux sont déviés du côté de la lésion, ce qui peut être constaté en demandant au sujet de réouvrir rapidement les paupières. Ce signe apparaît aujourd'hui comme un des signes les plus cruciaux pour le diagnostic à minima de la lésion bulbaire. C'est un signe important, mais non spécifique. Il s'y associe parfois une *skew*-déviaton* et un syndrome cérébelleux de l'oculomotricité par l'atteinte du pédoncule cérébelleux inférieur : poursuite oculaire* anormalement saccadique, « gaze* nystagmus » test* de fixation oculaire anormal et gain du système optocinétique anormalement faible.

Cf : Latéropulsion oculaire, « Skew déviaton ».

YEE (syndrome de)

En 1982 YEE et Collaborateurs ont décrit un retard d'initiation des phases rapides, des nystagmus optocinétiques et vestibulaires, qu'ils ont constaté dans certains désordres neurologiques supra-nucléaires, tels que l'apraxie oculomotrice congénitale ou l'ataxie télangiectasie. Cette anomalie provient de l'allongement de la latence des saccades* volontaires (intervalle de temps entre le déplacement de la cible et le début de la saccade oculaire et la déviation tonique des yeux). Ainsi lors du tracé électronystagmographique de l'épreuve rotatoire pendulaire chez le sujet normal, la position moyenne de l'oeil se trouve du côté de la phase rapide. En cas de retard d'initiation des phases rapides, la position moyenne de l'oeil se trouve du côté de la phase lente.

Cf. Champ du nystagmus.

FIN

POSTFACE

Il est dans la nature même de ce type d'ouvrage malgré le soin et l'application de tous les participants, que de contenir des imperfections de toutes dimensions. Notre reconnaissance est par conséquent, d'ores et déjà acquise à tous ceux qui souhaiteraient nous faire part de leurs nouvelles propositions.

Docteur Michel TOUPET - Centre d'Explorations Fonctionnelles
10 Rue Faiguère - 75015 PARIS