

**UNIVERSITE DE NANTES**

---

**FACULTE DE MEDECINE**

---

Année 2016

N° 043

**THESE**

pour le

**DIPLOME D'ETAT DE DOCTEUR EN MEDECINE**

**DES D'OTO-RHINO-LARYNGOLOGIE ET CHIRURGIE CERVICO-FACIALE**

par

*Hélène VITAUX*

*née le 12 Septembre 1986 à Paris*

---

Présentée et soutenue publiquement le *8 Juillet 2016*

---

**INTERET DES POTENTIELS ÉVOQUÉS VESTIBULAIRES MYOGENIQUES  
DANS LES PATHOLOGIES VESTIBULAIRES et NEUROLOGIQUES :  
étude rétrospective sur le CHU de Nantes et revue de la littérature**

---

Président : Monsieur le Professeur PEREON

Directeur de thèse : Monsieur le Professeur BORDURE

# PLAN

<b>LISTE DES ABREVIATIONS.....</b>	<b>4</b>
<b>I. INTRODUCTION.....</b>	<b>5</b>
<b>II. ANATOMIE DESCRIPTIVE DU SYSTEME VESTIBULAIRE.....</b>	<b>7</b>
1. Généralités.....	7
2. Le Labyrinthe osseux.....	7
a. Le Vestibule.....	7
b. Les canaux semi-circulaires osseux.....	9
c. La cochlée.....	10
3. Le Labyrinthe membraneux.....	10
a. Composition.....	10
b. Le Vestibule.....	11
1) L'utricule.....	11
2) Le saccule.....	12
3) Les voies endolymphatiques.....	12
c. Les canaux semi-circulaires.....	13
4. Vascularisation et innervation.....	13
5. Voies vestibulaires centrales.....	15
<b>III. ANATOMIE FONCTIONNELLE DU SYSTEME OTOLITHIQUE.....</b>	<b>20</b>
1. Épithélium vestibulaire.....	20
a. Morphologie cellulaire.....	20
b. Mécanotransduction.....	22
c. Synapse vestibulaire.....	25
1) Morphologie.....	25
2) Pharmacologie.....	26
3) Neurones afférents.....	26
4) Système efférent.....	26
2. Physiologie des macules otolithiques.....	27
a. Anatomie descriptive périphérique.....	27
b. Anatomie fonctionnelle maculaire.....	29
c. Voies otolithiques.....	30
d. Intégration multi sensorielle de l'équilibre.....	34
3. Application pratique à l'exploration fonctionnelle otolithique par les Potentiels Evoqués Vestibulaires myogénique.....	35
a. Stimulation otolithique.....	35
b. Enregistrement des réponses.....	37
<b>IV. ÉPREUVES FONCTIONNELLES VESTIBULAIRES EN PRATIQUE CLINIQUE ...</b>	<b>41</b>
1. Etude de la fonction canalaire.....	41
a. Vidéonystagmographie.....	41
b. Le Video Head Impulse Test.....	42
c. Test Vibratoire Osseux.....	43
2. Etude de la fonction otolithique.....	44
a. Verticale Visuelle Subjective.....	44
b. Test de Rotation autour d'un axe incliné par rapport à la gravité (RAIG).....	44
c. Recherche de cyclotorsion oculaire.....	45
d. Posturographie.....	46
e. Les Potentiels Evoqués Vestibulaires Myogéniques (PEVM).....	47

<b>V.</b>	<b>POTENTIELS ÉVOQUÉS VESTIBULAIRES MYOGENIQUES .....</b>	<b>48</b>
1.	<i>HISTORIQUE.....</i>	48
2.	<i>REALISATION PRATIQUE des PEVM.....</i>	50
a.	PEVM cervicaux .....	50
b.	PEVM oculaires .....	52
3.	<i>Interprétation des résultats.....</i>	53
<b>VI.</b>	<b>ETUDE CLINIQUE .....</b>	<b>54</b>
1.	<i>Objectif .....</i>	54
2.	<i>Matériel et Méthodes.....</i>	54
3.	<i>Résultats .....</i>	55
a.	Caractéristiques de la population .....	55
b.	Bilans réalisés .....	57
2)	Bilan Audio-Vestibulaire et d'imagerie .....	59
c.	Résultats.....	60
	Sujets sains .....	60
<b>VII.</b>	<b>DISCUSSION .....</b>	<b>72</b>
1.	<i>Généralités.....</i>	72
2.	<i>Résultats des PEVM chez les sujets sains .....</i>	73
a.	Valeurs normales.....	73
b.	Evolution avec l'âge.....	76
3.	<i>Résultats des PEVM dans les différentes pathologies .....</i>	79
a.	Syndromes cochléo-vestibulaires.....	79
1)	Maladie de Menière .....	79
2)	Syndrome de Minor et malformations labyrinthiques .....	84
3)	Fistules périlymphatiques .....	88
4)	Schwannome de l'acoustique .....	90
b.	Pathologies vestibulaires pures.....	92
5)	Névrite vestibulaire .....	92
6)	Vertige Positionnel Paroxystique Positionnel Benin .....	93
7)	Vertige otolithique idiopathique.....	94
c.	Pathologies neurologiques .....	96
1)	Migraines vestibulaires .....	96
2)	Sclérose en plaques .....	99
3)	Pathologies vasculaires .....	101
4)	Maladie de Parkinson .....	103
5)	Maladies neuro dégénératives.....	104
6)	Neuropathies.....	105
4.	<i>Modalités de réalisation des PEVM .....</i>	106
a.	installation du patient.....	106
b.	Positionnement des électrodes .....	109
c.	Modalités de stimulation .....	111
1)	Stimulation vestibulaire .....	111
2)	Calibration du stimulus auditif .....	113
<b>VIII.</b>	<b>SYNTHESE DES RECOMMANDATIONS ET PROPOSITION D'UN PROTOCOLE POUR L'ETUDE DES PEVM CERVICAUX ET OCULAIRES .....</b>	<b>122</b>
1.	<i>Réglage des paramètres de stimulation .....</i>	122
2.	<i>Protocole clinique.....</i>	123
<b>IX.</b>	<b>CONCLUSION .....</b>	<b>125</b>
	<b>ANNEXE 1 : CRITERES DIAGNOSTIQUES DE LA MALADIE DE MENIERE .....</b>	<b>126</b>
	<b>ANNEXE 2 : CRITERES DIAGNOSTIQUES DES MIGRAINES VESTIBULAIRES ET DES MIGRAINES BASILAIRES .....</b>	<b>129</b>
	<b>BIBLIOGRAPHIE.....</b>	<b>133</b>

## LISTE DES ABREVIATIONS

AAO-HNS : American Association of Otolaryngology – Head and Neck Surgery  
AICA : Artère Cérébelleux Antéro Inférieure  
AVC : Accident Vasculaire Cérébral  
CSC : Canal Semicirculaire  
dB : Décibel  
dB HL : Décibel « Hearing Level »  
dB nHL : Décibel « normal Hearing Level »  
dB SPL : Décibel « Sound Pressure Level »  
dB pSPL : Décibel « peak Sound Pressure Level »  
EMG : Electromyogramme  
FLM : Faisceau Longitudinal Médian  
ICHD : International Classification of Headache Disorders  
IHS : International Headache Society  
NHANES : National Health and Nutrition Examination Survey  
PEO : Potentiels Evoqués Otolithiques  
PEVM : Potentiels Evoqués Vestibulaires Myogéniques  
PICA : Artère Cérébelleux Postéro Inférieure  
RAIG : Rotation autour d'un Axe Incliné par rapport à la Gravité  
SCM : muscle sterno-cléido-mastoïdien  
SEP : Sclérose en Plaques  
TVO : Test Vibratoire Osseux  
VHIT : Vidéo Head Impulse Test  
VNG : Vidéonystagmographie  
VPPB : Vertige Positionnel Paroxystique Bénin  
VVS : Verticale Visuelle Subjective

## I. INTRODUCTION

Le système vestibulaire est un sens inné chez tous les mammifères qui permet l'orientation spatiale et contribue largement au sens de l'équilibration. Les informations vestibulaires sont intégrées aux informations visuelles, proprioceptives et présentent des interactions neuro-végétatives, corticales et cérébelleuses. Des systèmes de compensation permettent de pallier, plus ou moins efficacement, à un défaut de l'une des fonctions de l'équilibre, rendant parfois difficiles les diagnostics lésionnels ou étiologiques. L'exploration fonctionnelle vestibulaire a pour but de localiser la ou les atteintes des voies vestibulaires centrales ou périphériques.

Le vestibule a un rôle auditif dans l'évolution des espèces. En effet, les poissons ne possèdent pas de cochlée mais sont capables de s'orienter sous l'eau en fonction des stimulations sonores grâce au saccule (1). Avec l'évolution, la partie inférieure du vestibule (cochlée et saccule) a évolué au gré du développement auditif chez les vertébrés. Ainsi la cochlée a remplacé le saccule comme organe auditif mais celui-ci a gardé quelques propriétés auditives.

Les premières études du système vestibulaires datent du XIX<sup>e</sup> siècle. En 1830, Flourens (2) démontre que la destruction de canaux semi circulaires de l'oreille interne du pigeon produit une déviation de la tête, des yeux et du corps de l'animal dans le plan du canal détruit. En 1861, Ménière, reprenant les travaux de Flourens, établit une corrélation entre les vertiges présentés par ses patients et les lésions de l'oreille interne (3). Dès lors, l'exploration de la fonction vestibulaire n'a fait que s'accroître avec une multiplication d'études animales ou cliniques et le développement de nouvelles techniques d'explorations fonctionnelles.

L'équipe allemande de Von Békésy (4) a décrit pour la première fois en 1935 une réponse vestibulaire à une stimulation auditive chez l'homme. Lors de l'application de sons de forte intensité, une réponse myogénique était enregistrée et ce quel que soit le niveau d'audition des patients. Les premiers enregistrements électriques de cette réponse myogénique aux sons forts ont été réalisés par Bickford et al (5) en 1964.

Le test des Potentiels Evoqués Vestibulaires Myogéniques (PEVM), qui fait l'objet de ce travail, découle de ces observations. Il permet, par l'exposition à des intensités sonores intenses, de recueillir et quantifier les réponses myogéniques secondaires à une stimulation vestibulaire. Les PEVM cervicaux, tel que nous les connaissons actuellement, avec un recueil des réponses sacculaires au niveau des muscles sterno-cléido-mastoïdiens, ont été décrits pour la première fois en 1992 par l'équipe australienne de Colebatch et Halmagyi (6). Le nombre de publications sur le sujet ne fait que croître depuis. Une variante de ce test a notamment été décrite avec l'étude des potentiels évoqués oculaires permettant de recueillir les réponses myogéniques oculomotrices secondaires à une stimulation utriculaire (7).

L'objectif de cette étude est d'étudier l'apport diagnostique et l'intérêt des potentiels évoqués vestibulaires myogéniques dans les différentes pathologies vestibulaires ou neurologiques pouvant impliquer les voies vestibulaires.

La première partie de cette étude comprendra un rappel anatomique, physiologique et fonctionnel du vestibule et notamment des organes otolithiques. Ce rappel permettra la compréhension du fondement anatomo-physiologique de l'exploration vestibulaire par les potentiels évoqués vestibulaires myogéniques.

Une deuxième partie comprendra une étude rétrospective sur les résultats des PEVM réalisés dans notre service en fonction des différentes pathologies.

Enfin, une revue de la littérature reprendra les résultats attendus et l'apport des PEVM dans les différentes pathologies ainsi que les conditions optimales pour la réalisation des tests.

## II. ANATOMIE DESCRIPTIVE du SYSTEME VESTIBULAIRE

### 1. Généralités

L'appareil cochléo-vestibulaire situé dans la partie pétreuse de l'os temporal se compose de plusieurs compartiments :

- le labyrinthe osseux, cavité unique creusée dans la pyramide pétreuse ou rocher
- le labyrinthe membraneux, ensemble des cavités à paroi conjonctivo épithéliale tapissant le labyrinthe osseux et rempli d'un liquide, l'endolymphe. Il supporte l'ensemble des épithéliums sensoriels de l'oreille interne.

Les labyrinthes osseux et membraneux sont séparés par l'espace périlymphatique contenant la périlymphe, de composition similaire à celle du liquide céphalo rachidien.

D'un point de vue fonctionnel, l'oreille interne comprend

- le labyrinthe postérieur destiné à l'équilibration composé
  - o d'une cavité centrale appelée vestibule
  - o de canaux semi circulaires s'ouvrant dans le vestibule
  - o de voies endolymphatiques se terminant en une cavité, le sac endolymphatique.
- le labyrinthe antérieur ou cochlée, organe de l'audition.

Nous ne décrivons que très succinctement la cochlée, celle ci ne faisant pas l'objet de ce travail.

### 2. Le Labyrinthe osseux

#### a. Le Vestibule

Le vestibule est la cavité centrale du labyrinthe osseux et constitue une interface entre l'oreille moyenne située en dehors et le reste du labyrinthe. Il s'agit d'un ovoïde irrégulier, aplati transversalement et perpendiculaire à l'axe du rocher. Son axe sagittal mesure 6 mm, son axe vertical 4 mm et son axe transversal 2 mm.

Sa paroi latérale répond à la caisse du tympan. Elle présente à sa partie antéro inférieure la fenêtre ovale ou fenêtre du vestibule, obturée par la platine de l'étrier attachée par son ligament annulaire.

Ses parois supérieure et postérieure présentent les orifices des canaux semi circulaires antérieur et latéral. Le canal postérieur s'abouche dans l'angle postéro inférieur.

Sa paroi inférieure se prolonge par la lame spirale osseuse de la cochlée.

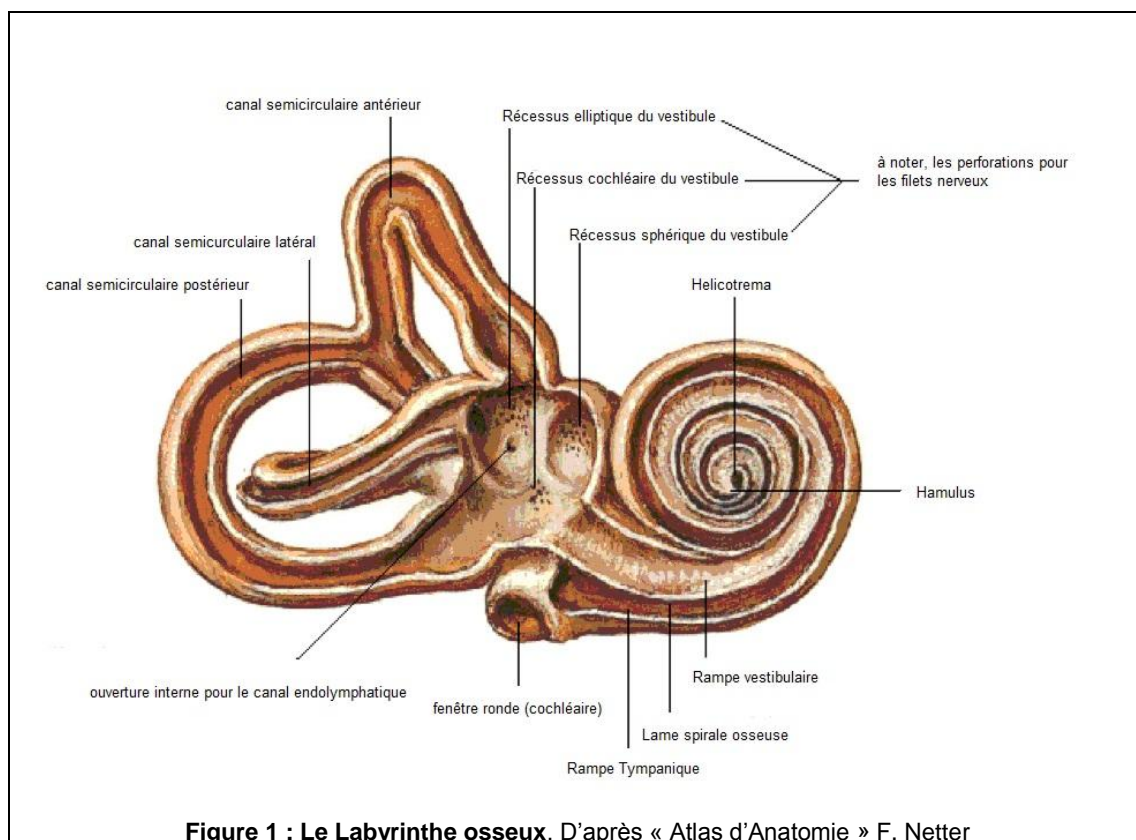
Sa paroi antérieure répond à la première portion du nerf facial en haut et à la cochlée en bas.

Elle reçoit l'aqueduc de Fallope en haut et la base du limaçon cochléaire en bas.

Sa paroi médiale répond au fundus du méat acoustique interne.

Elle présente :

- la **fossette hémisphérique** ou récessus sphérique contenant le saccule. Son fond est constitué de la tâche criblée moyenne, laissant passer des rameaux nerveux des nerfs vestibulaires supérieur et inférieur.
- la **crête du vestibule** bordant la fossette hémisphérique en haut et en arrière. Elle s'élargit en haut afin de constituer une petite épine saillante de 1 à 2 mm appelée pyramide du vestibule. Elle se prolonge également en bas et en arrière pour rejoindre la paroi inférieure du vestibule.
- la **fossette ovoïde** ou récessus elliptique contenant l'utricule. Elle se situe au dessus de la crête du vestibule. Elle est séparée de l'orifice ampullaire du canal semi circulaire supérieur par la crête ampullaire supérieure. La moitié antérieure de cette fossette est occupée par les rameaux du nerf vestibulaire supérieur.
- la **fossette sulciforme** à la limite postérieure de la fossette ovoïde, à l'origine de l'aqueduc du vestibule.





## b. Les canaux semi-circulaires osseux

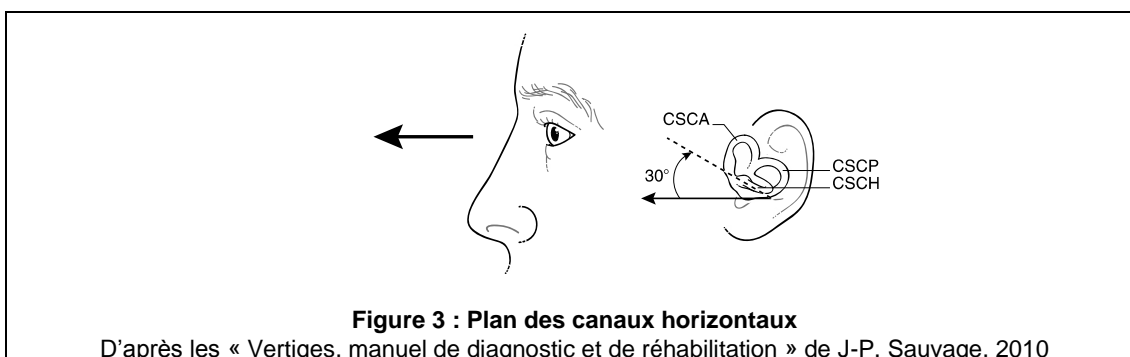
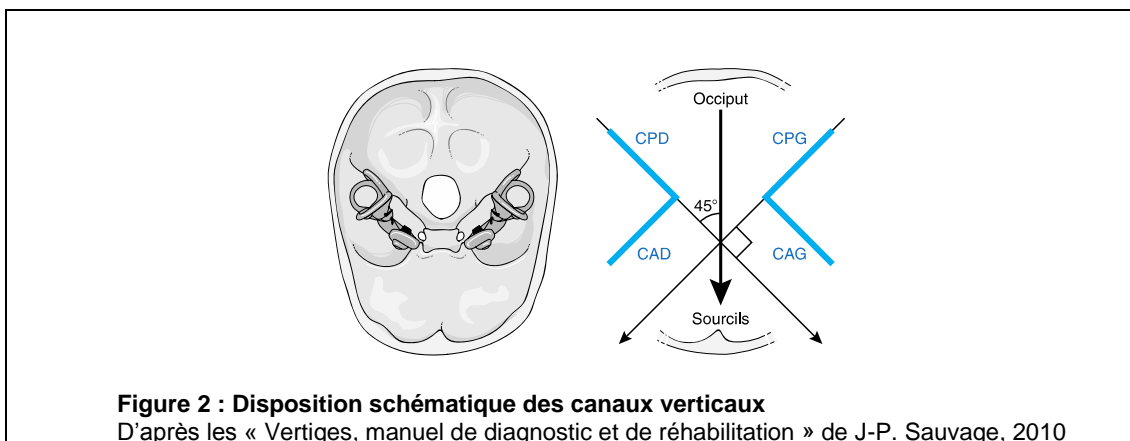
Ils sont au nombre de trois de chaque côté : antérieur (ou supérieur), postérieur (ou inférieur) et latéral (ou horizontal). Ils sont constitués par les deux tiers d'un anneau dont le diamètre interne est de 7 mm.

Chaque canal est constitué d'une extrémité dilatée, l'ampoule osseuse, et d'une extrémité cylindrique, la branche osseuse, s'ouvrant dans la cavité vestibulaire en dehors des branches des canaux postérieur et antérieur se réunissant pour former un conduit commun appelé crus commune.

Ils sont orientés dans les trois plans de l'espace comme suit :

- le canal latéral est orienté selon un plan axial incliné de  $30^\circ$  vers le haut et l'avant.
- les canaux verticaux (antérieur et postérieur) sont orientés selon un plan sagittal décalé de  $45^\circ$  en avant et latéralement.

Les canaux sont perpendiculaires entre eux et sont orientés de manière similaire à droite et à gauche permettant une orientation similaire des canaux latéraux droit et gauche et des couples de canaux antérieurs et postérieurs droits et gauches.



### c. La cochlée

La cochlée osseuse est située immédiatement en avant du vestibule.

Elle est composée d'un canal spiral enroulé autour d'un cône osseux, le modolius. Elle mesure 9 mm à sa base et 5 mm à la base de son apex. Son axe est perpendiculaire à celui de la partie pétreuse de l'os temporal formant ainsi un cône couché en avant et en dehors.

Sa base répond à la moitié antérieure du méat acoustique interne et son apex antéro latéral est fixé en avant du promontoire.

Le canal spiral fait deux tours et demi autour du modolius. Il commence au niveau du vestibule et se termine en cul de sac au niveau de la cupule de la cochlée. Il est cloisonné par la lame spirale qui s'enroule autour du modolius formant deux rampes : une rampe vestibulaire orientée vers l'apex cochléaire et une rampe tympanique placée vers sa base.

Le canal spiral est composé de deux portions : une portion enroulée autour du modolius et une portion non enroulée de 4-5 mm placée sous le vestibule. Cette cavité correspond à l'extrémité de la rampe tympanique, s'ouvrant sur la face médiale à l'oreille moyenne via la fenêtre ronde.

## 3. Le Labyrinthe membraneux

### a. Composition (8.9)

Le labyrinthe membraneux est un ensemble de cavités à paroi conjonctivo-épithéliale tapissant le labyrinthe osseux. Il est constitué de plusieurs cavités reliées par des conduits : la cochlée, l'utricule, le saccule, les canaux semi circulaires et le système endolymphatique.

L'ensemble du tube membraneux est formé de tissu conjonctif sur lequel repose une membrane basale supportant des cellules épithéliales de type pavimenteux. Certaines parties possèdent un épithélium spécialisé, neurosensoriel ou sécrétant, ainsi que des cellules immunitaires et macrophagiques.

La composition du **liquide endolymphatique** se rapproche des liquides intracellulaires, riches en potassium. La concentration de potassium varie selon la zone : autour de 170 mmol/L dans la cochlée, sa concentration diminue de la base à l'apex. Au niveau du vestibule, la concentration potassique est de 150 mmol/L pour atteindre 13 mmol/L au niveau du sac endolymphatique. Son pH est plutôt basique dans la cochlée (7,4) et devient acide dans le sac endolymphatique (6,7). Il est d'environ 7 dans les cavités vestibulaires.

Il est séparé du labyrinthe osseux par un liquide de type extracellulaire, **la périlymphe**, riche en sodium (140 mM) et pauvre en potassium (3 mM), de composition proche de celle du plasma.

Les épithéliums sensoriels sont de deux types : les macules otolithiques et les crêtes ampullaires dont la constitution est expliquée dans les chapitres suivants.

Il existe dans chaque partie du vestibule des épithéliums spécialisés dans le maintien de l'homéostasie des liquides labyrinthiques. Il s'agit des cellules sombres vestibulaires, des cellules transitionnelles, des cellules canalaire et des cellules du sac endolymphatique. Les cellules canalaire sont responsables de la sécrétion du chlore nécessaire à l'électroneutralité de ce milieu. Les cellules transitionnelles réabsorbent activement le calcium et le potassium. Les cellules sombres, situées à la périphérie des épithéliums sensoriels, sécrètent le potassium. Des mucopolysaccharides sont responsables de la viscosité de l'endolymphe.

Les cellules du sac endolymphatique régulent la sécrétion d'ions  $K^+$ ,  $Ca^{2+}$  et l'acidité relative de l'endolymphe par sécrétion de protons.

## **b. Le Vestibule**

### **1) L'utricule**

L'utricule est une formation membraneuse de forme vésiculaire, située dans un plan plutôt horizontal, dont l'extrémité antérieure est accolée à la fossette ovoïde, par un tissu conjonctif contenant les filets nerveux utriculaires.

Les canaux semi circulaires s'abouchent dans l'utricule par 5 orifices distincts, compte tenu d'une extrémité non ampullaire commune des canaux semi circulaires verticaux.

Au pôle postérieur de l'utricule s'abouche la branche utriculaire du canal endolymphatique, qui est typiquement décrite avec un parcours long et fin sous l'utricule avec une extrémité très étroite formant la valvule de Bast.

Le plancher de l'utricule contient l'organe sensoriel, appelé macule utriculaire ou Lapillus, placée dans un plan parallèle à celui des canaux latéraux. La macule utriculaire a une forme incurvée vers le haut à sa partie antérieure et, est régulièrement assimilée à une main qui mendie, paume horizontale tournée vers le haut et doigts en flexion.

Elle est constituée d'un neuro épithélium formé de cellules de soutien et de cellules neuro sensorielles ciliées de deux types (I et II) dont la composition cellulaire est expliquée dans un chapitre ultérieur.

## 2) Le saccule

Le saccule est une vésicule de forme arrondie, directement située sous l'extrémité antérieure de l'utricule, légèrement plus médiale. Il est placé sur le plancher du vestibule et contre la fossette hémisphérique où il est fixé par un tissu conjonctif contenant les fibres nerveuses sacculaires.

A son pôle postéro inférieure nait le Ductus Reniens reliant le saccule au canal cochléaire.

A son pôle postéro interne nait la branche sacculaire du canal endolymphatique.

La paroi médiale du saccule contient l'épithélium sensoriel, appelé macule sacculaire ou Sagitta.

La macule sacculaire est placée dans un plan parallèle à celui du canal semi circulaire antérieur ipsilatéral et présente une forme de crochet convexe vers l'avant et le dedans.

## 3) Les voies endolymphatiques

Elles sont formées par le canal et le sac endolymphatique.

Le canal endolymphatique nait de la réunion des branches utriculaires et sacculaires, d'où sa dénomination de canal utriculo-sacculaire. Il est dilaté dans sa portion vestibulaire puis se rétrécit en pénétrant dans l'aqueduc du vestibule.

Le sac endolymphatique termine le canal en aval de l'aqueduc du vestibule et constitue un prolongement intracrânien du labyrinthe membraneux.

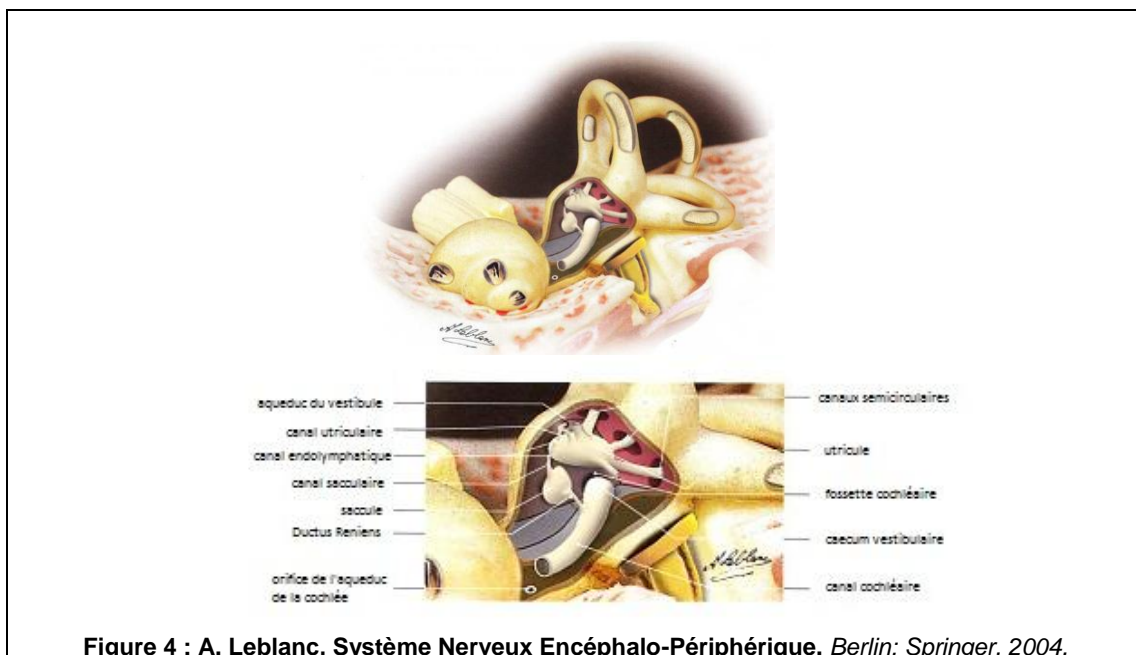


Figure 4 : A. Leblanc, *Système Nerveux Encéphalo-Périphérique*. Berlin: Springer, 2004.

### c. Les canaux semi-circulaires

Les canaux semi-circulaires sont situés au sein des canaux osseux correspondants auxquels ils sont accolés par leur bord périphérique, occupant un quart du diamètre du conduit osseux. Ils sont ouverts par leurs extrémités canales et ampullaires dans la cavité utriculaire du vestibule. Leur forme est la même que celle de leur enveloppe : canal et ampoule.

Chaque ampoule présente un repli semi-lunaire interne. La crête ampullaire, orientée de manière perpendiculaire à l'axe du canal, est le point de départ des nerfs ampullaires correspondants. Elle renferme les capteurs sensoriels des canaux correspondants.

Elle est composée

- d'un neuroépithélium occupant 1/3 du diamètre de l'ampoule
- d'une cupule, masse gélatineuse anhiste obstruant la lumière du conduit

Le neuroépithélium est constitué de cellules de soutien et de cellules ciliées neurosensorielles de type I et II, d'anatomie similaire à celles des macules otolithiques du vestibule

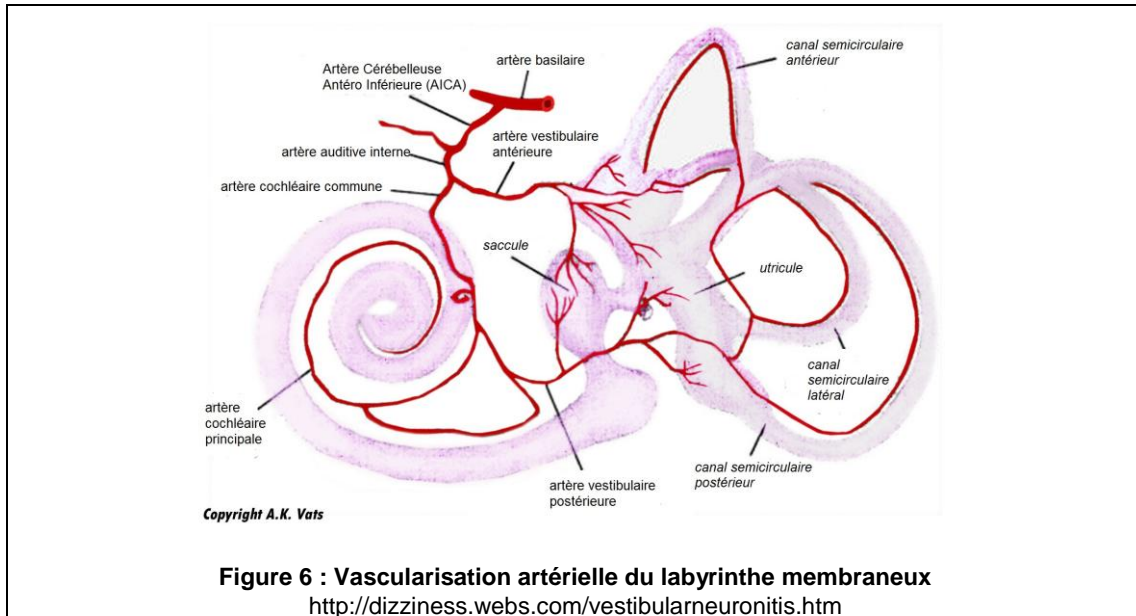
## 4. Vascularisation et innervation

La vascularisation artérielle du labyrinthe provient du système vertébro-basilaire via l'artère cérébelleuse antéro inférieure puis l'artère labyrinthique donnant :

- l'artère vestibulaire antérieure
  - o pour l'utricule, la partie postérieure du saccule, les canaux latéral et antérieur
- l'artère cochléo vestibulaire qui donne deux branches
  - o une pour le saccule et le canal postérieur
  - o une pour la cochlée ou artère cochléaire

Le drainage veineux comporte

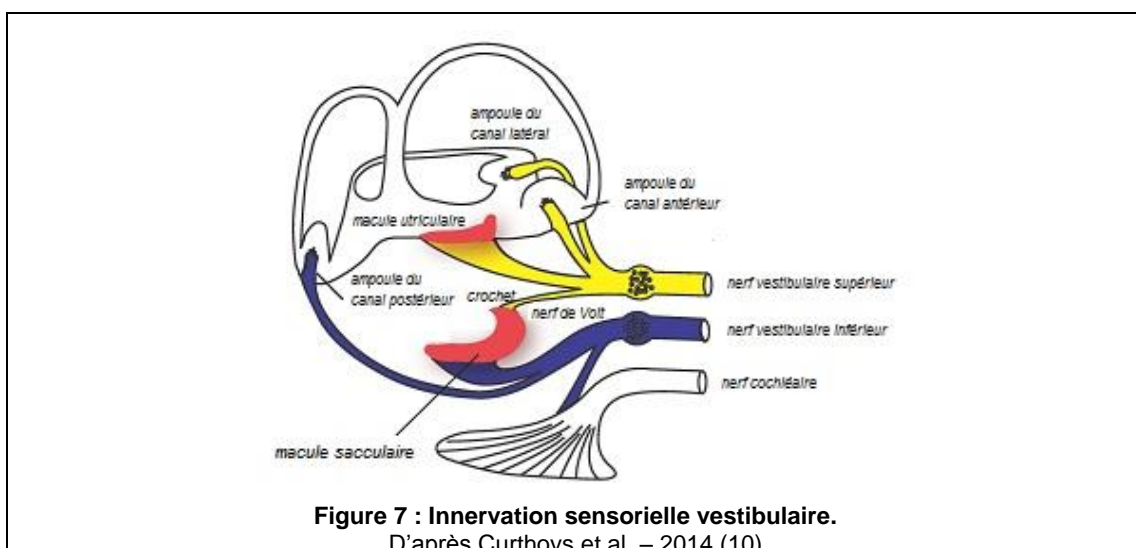
- la veine labyrinthique qui rejoint le sinus pétreux supérieur
- la veine de l'aqueduc de la cochlée qui rejoint le sinus pétreux inférieur
- la veine de l'aqueduc du vestibule qui rejoint le sinus latéral



L'innervation sensorielle vestibulaire est composée de 2 branches principales

- le nerf vestibulaire supérieur pour
  - o le nerf utriculaire
  - o les nerfs ampullaires latéral et antérieur
  - o une petite partie (10%) des afférences sacculaires appelée crochet (ou « hook »)
- le nerf vestibulaire inférieur pour
  - o la majeure partie des afférences sacculaires
  - o le nerf ampullaire postérieur

Les afférences vestibulaires sont regroupées au sein du ganglion de Scarpa au fond du conduit auditif interne.



## 5. Voies vestibulaires centrales (11)

Les fibres provenant des nerfs vestibulaires supérieur et inférieur cheminent via le nerf vestibulaire (VIII) dans le conduit auditif interne jusqu'à l'angle ponto-cérébelleux et les noyaux vestibulaires.

Les noyaux vestibulaires, situés sous le plancher du 4<sup>ème</sup> ventricule, sont au nombre de 4 :

- le noyau Vestibulaire Latéral (NVL ou noyau de Deiters)
- le Noyau Vestibulaire Médian (NVM ou de Schwalbe).
- le Noyau Vestibulaire Inférieur ou Descendant (NVI ou de Roller)
- le Noyau Vestibulaire Supérieur (NVS ou de Bechterew).

En plus de ces noyaux principaux, il existe également de petits groupes cellulaires appelés x, y, z, f, g, l, et le noyau interstitiel de Cajal qui reçoivent des afférences vestibulaires primaires. Le noyau y reçoit exclusivement des projections sacculaires.

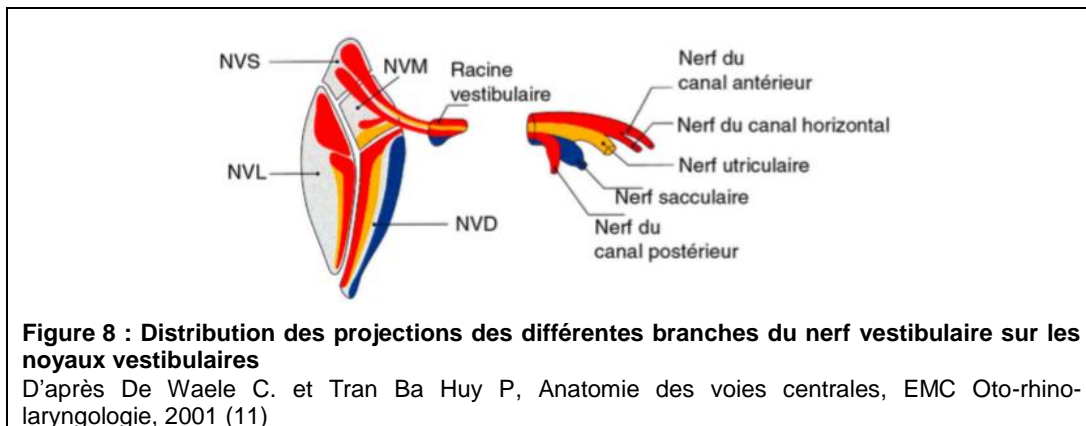
A leur arrivée, les fibres vestibulaires périphériques se divisent en une branche ascendante et une branche descendante.

La branche ascendante innerve essentiellement les noyaux vestibulaires supérieur, médian et latéral et présente des fibres innervant directement le cervelet en empruntant le pédoncule cérébelleux inférieur.

La branche descendante innerve principalement le noyau vestibulaire inférieur.

Cette segmentation anatomique ne correspond cependant pas à la segmentation fonctionnelle. En effet, les afférences ampullaires et otolithiques se projettent sur les différents noyaux. On peut cependant noter une certaine organisation des afférences vestibulaires avec

- des afférences canalaire principalement sur le noyau vestibulaire supérieur, les parties rostrales et caudales du noyau inférieur, dans le noyau médian et de façon moins importante dans la partie médiane du noyau latéral
- des afférences utriculaires au niveau les parties ventrales du noyau latéral, de la partie rostrale du noyau inférieur et de façon moindre dans le noyau médian
- des afférences sacculaires au niveau du noyau latéral et du noyau inférieur.



Les noyaux vestibulaires reçoivent également des afférences du noyau vestibulaire controlatéral dites commissurales, ainsi que des afférences extra vestibulaires : visuelles, proprioceptives spinales, cérébelleuses et corticales. Ils sont de véritables centres d'intégration sensorimotrice.

Une partie du cervelet est impliqué dans le contrôle de l'activité des noyaux vestibulaires, il s'agit du vestibulo-cervelet. Il est composé de parties des hémisphères cérébelleux (flocculus et paraflocculus) et du vermis (nodulus, uvula). Le flocculus et le paraflocculus interviennent principalement dans le contrôle du réflexe vestibulo-oculaire immédiat et d'action rapide alors que le nodulus et l'uvula interviennent plutôt dans les mouvements de longue durée et de basse fréquence (12). Il présente également un rôle dans la résolution des ambiguïtés canalo-otolithiques (13).

Les noyaux vestibulaires envoient des projections

- vers la moelle épinière → système vestibulo-spinal
- vers les motoneurones oculomoteurs → système vestibulo-oculaire
- vers le cervelet → système vestibulo-cérébelleux
- vers le cortex cérébral → système vestibulo cortical

Les noyaux vestibulaires auraient également d'autres connexions notamment trigémino-vestibulaires réciproques permettant d'intégrer les afférences sensibles de la face.

**Le système vestibulo-spinal** participe aux réactions de stabilisation de la tête et du corps dans l'espace. Il répartit en 3 faisceaux : latéral, médial et caudal.

Le faisceau Vestibulo-Spinal Latéral (FVSL) est issu du noyau vestibulaire latéral et descend le long du cordon antérieur de la moelle homolatérale. Ses projections sont cervicales et lombaires avec une organisation somatotopique selon un gradient dorso ventral ; les neurones à axones longs sont situés préférentiellement en position dorsale et ceux à axones courts en position ventrale. Les neurones à axones courts (projections



cervicales) sont majoritairement connectés monosynaptiquement aux neurones vestibulaires primaires alors que les neurones à axones longs (projections lombaires) sont connectés polysynaptiquement.

Les afférences sont

- labyrinthiques : principalement otolithiques, excitatrices ou inhibitrices
- somatosensorielles : excitatrices ou inhibitrices
- cérébelleuses : effet excitateur des afférences du noyau fastigial et un effet inhibiteur via les cellules de Purkinje du lobe antérieur et de façon moindre du lobe postérieur.

Le Faisceau Vestibulo-Spinal Médian (FVSM) est issu de plusieurs noyaux vestibulaires (principalement médian, mais également inférieur et latéral) et chemine au niveau du cordon antérieur de la moelle, bilatéralement.

Les fibres cheminent via le faisceau longitudinal médian descendant et se terminent principalement au niveau cervical, jusqu'aux segments thoraciques supérieurs.

Elles contactent principalement les motoneurones axiaux.

Les afférences de ce faisceau sont

- labyrinthiques : principalement canalaire, excitatrices ou inhibitrices
- cérébelleuses inhibitrices en particulier du vermis du lobe antérieur.

Le Faisceau Vestibulo-Spinal Caudal est issu principalement du noyau vestibulaire inférieur et de façon moins importante du noyau vestibulaire médian. Il descend bilatéralement jusqu'au niveau lombaire dans la corne ventrale ou dorso-latérale de la moelle. Son effet principal est excitateur.

**Le système vestibulo-oculaire** participe à la stabilisation de l'image visuelle pendant les mouvements de tête. Il relie les différents noyaux vestibulaires aux motoneurones oculomoteurs III, IV et VI via la Faisceau Longitudinal Médian (FLM) ascendant.

Les noyaux oculomoteurs innervent chacun un ou plusieurs des six muscles oculomoteurs (cf tableau). Les afférences vestibulaires de ce faisceau sont principalement labyrinthiques : canalaire et otolithiques (utriculaire principalement).

	Noyau oculomoteur (III)	Noyau trochléaire (IV)	Noyau abducens (VI)
Ipsilatéral	m. droit inférieur m. droit interne m. petit oblique		m. droit latéral
Controlatéral	m. droit supérieur	m. grand oblique	m. droit interne

**Tableau 1 : Projections entre les Noyaux et muscles oculomoteurs (m.)**

**Le système vestibulo-cortical** participe à la perception consciente des déplacements de la tête et à la construction d'un schéma postural et corporel nécessaire à la planification et à la programmation des actes moteurs.

Il envoie des informations vers le noyau ventral postéro inférieur et postéro latéral du thalamus.

Ces deux noyaux se projettent sur le gyrus post central latéral et les cortex insulaire postérieur et temporo-pariétal.

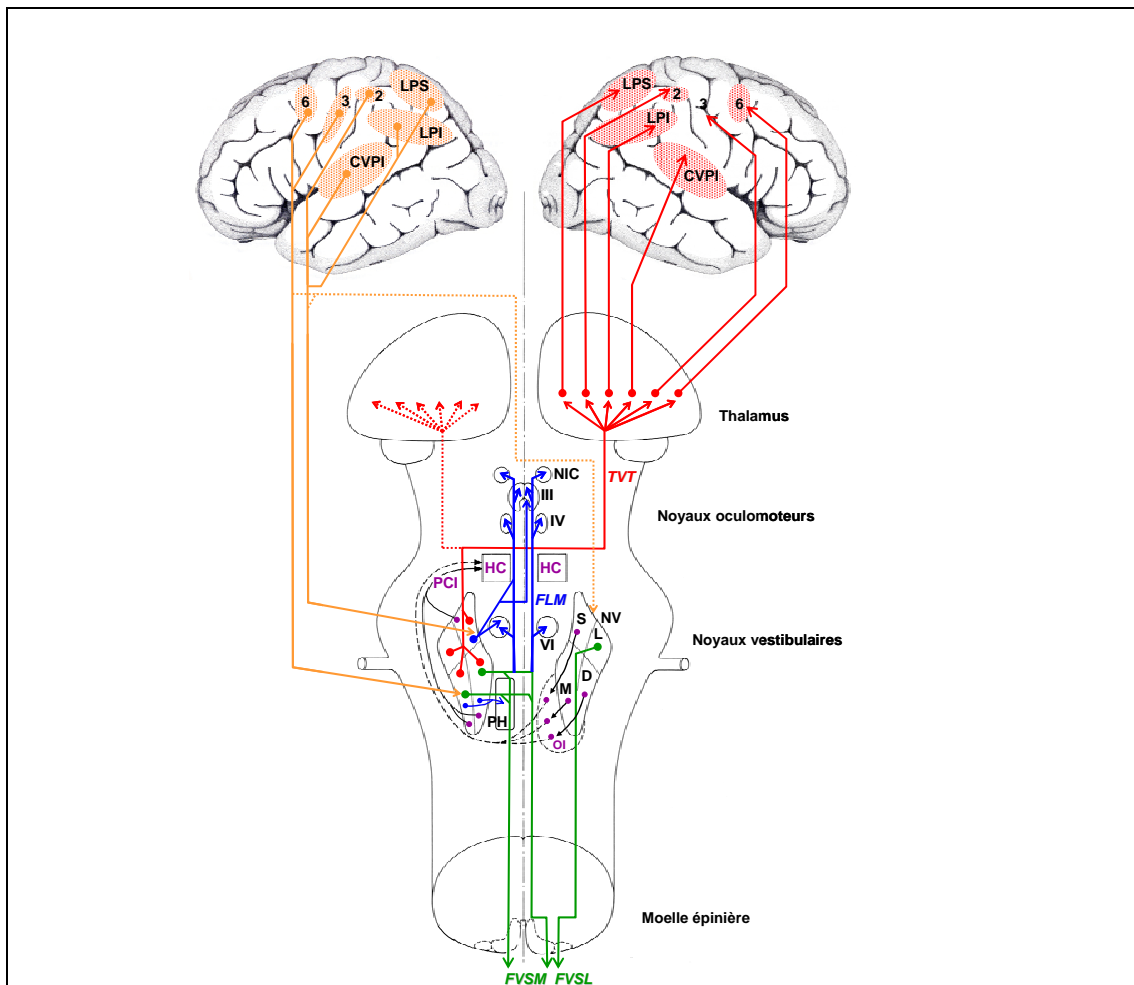
L'existence d'un cortex vestibulaire a été longtemps discutée. Il semble être plurifocal, souvent localisé au niveau de zones d'intégration plurimodales. Il existe néanmoins une région vers laquelle semble converger un grand nombre d'afférences vestibulaires au niveau du cortex pariéto insulaire postérieur. Ses limites ne sont pas précises du fait de ses interconnexions avec les autres aires sensorielles, le cortex pariétal associatif et les voies hippocampiques (14).

**Les systèmes vestibulo-cérébelleux et cérébello-vestibulaires** assurent la coordination du mouvement selon les variations de la posture.

Le lobe flocculo-nodulaire reçoit les informations vestibulaires par le pédoncule cérébelleux inférieur et les contrôle.

Après un relai dans le noyau fastigial, les efférences cérébelleuses se projettent via le pédoncule cérébelleux inférieur sur les noyaux vestibulaires. Ce pédoncule envoie un ordre moteur coordonné vers la formation réticulaire et les cornes ventrales de la moelle. Il assure le maintien de la station érigée.

Les noyaux vestibulaires stimulent les noyaux de la formation réticulaire ponto-mésencéphalique et, par le faisceau réticulo-spinal ventral, activent les neurones  $\gamma$ , renforçant le tonus des muscles anti-gravifiques.



**Figure 1. Anatomie des systèmes vestibulo-cortical et cortico-vestibulaire.** Représentation schématique des quatre principales voies de sortie des noyaux vestibulaires : le système vestibulo-spinal (*en vert*), le système vestibulo-oculaire (*en bleu*), le système vestibulo-cérébelleux (*en violet*) et le système vestibulo-cortical (*en rouge*). Les projections cortico-fuges des aires vestibulaires sur les noyaux vestibulaires (système cortico-vestibulaire) sont représentées en orange. 2, 3, 6 : aires 2, 3 et 6 de Brodmann ; CVPI : cortex vestibulaire pariéto-insulaire ; FLM : faisceau longitudinal médian ; FVSL : faisceau vestibulo-spinal latéral ; FVSM : faisceau vestibulo-spinal médian ; HC : hémisphère cérébelleux ; III : noyau oculomoteur commun ; IV : noyau trochléaire ; VI : noyau abducens ; LPI : lobule pariétal inférieur ; LPS : lobule pariétal supérieur ; NIC : noyau interstitiel de Cajal ; NV : complexe des noyaux vestibulaires ; OI : olive inférieure ; PCI : pédoncule cérébelleux inférieur ; PH : noyau prepositus hypoglossi ; S, L, M et D : noyaux vestibulaires supérieur, latéral, médian et descendant ; TVT : tractus vestibulo-thalamique. Modifié d'après Nieuwenhuys *et al.* (1988).

D'après C. Lopez : Perception de la verticalité et représentation dans les aires corticales vestibulaires, Posture et équilibre, 2005 (14)

### III. ANATOMIE FONCTIONNELLE du SYSTEME OTOLITHIQUE

Le système vestibulaire représente au cours de l'évolution des espèces la partie la plus ancienne de l'oreille interne. Déjà présent chez les poissons primitifs, il est essentiel à la régulation du mouvement et au contrôle du déplacement.

Il participe à trois grandes fonctions chez l'homme :

- le codage du mouvement de la tête dans les trois plans de l'espace et ses six degrés de liberté (trois linéaires : haut-bas, droite-gauche, devant-derrrière et trois rotationnels : un horizontal et deux verticaux) ;
- le contrôle postural ;
- l'adaptation oculomotrice pour la stabilité du regard lors du mouvement ;
- l'organisation du schéma corporel.

Ce chapitre a comme objectif de détailler les bases physiologiques du codage du mouvement par les récepteurs périphériques au niveau cellulaire. L'anatomie fonctionnelle otolithique qui en découle, étudiée dans les Potentiels Evoqués Vestibulaires Myogéniques, sera principalement détaillée.

#### 1. Épithélium vestibulaire (8,9)

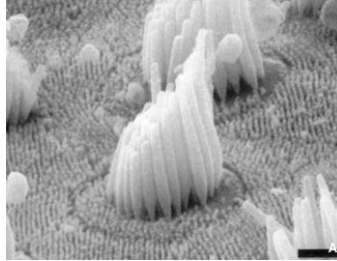
L'épithélium neurosensoriel vestibulaire est réparti au niveau des macules otolithiques et des ampoules canalaies. Il est formé de cellules ciliées de deux types, aux propriétés et origines différentes ainsi que de cellules de soutien.

##### a. Morphologie cellulaire

Les cellules ciliées vestibulaires présentent à leur pôle endoluminal une touffe ciliaire composée de 40 à 100 stéréocils en rangées et regroupés de manière hexagonale de taille décroissante à coté d'un unique kinocil, définissant la polarité de la cellule. Il se produit, lors du déplacement de la touffe ciliaire vers le kinocil, une dépolarisation de la cellule et une hyperpolarisation dans le sens inverse. Les stéréocils sont formés de filaments d'actine et sont fixés à un réseau d'actine, de myosine et de tropomyosine sous membranaire ou plaque cuticulaire. Le kinocil est formé d'une armature de microtubule et naît d'un corps basal dans le cytoplasme. Les stéréocils et le kinocil sont unis par des liens latéraux et des liens apicaux, les *tip-links*, qui les rendent solidaires dans le mouvement et les maintiennent séparés de 10 nm chacun.

Comme toute cellule très active, les cellules ciliées sont richement pourvues de mitochondries. Dans leur cytoplasme, près du pôle basal, se trouvent des formations pré

synaptiques spécifiques, les rubans, qui sont des structures spécialisées dans le transport, le guidage et le recyclage des vésicules pré-synaptiques.



**Figure 10 : Photo à microscopie électronique à balayage de la surface d'un utricule de crapaud Bufile.** Echelle 2  $\mu$ m. D'après Chabbert et al, 2015. (9)

Il existe deux types de cellules ciliées : les cellules du type I et les cellules de type II (figure 11).

Les cellules ciliées de type I :

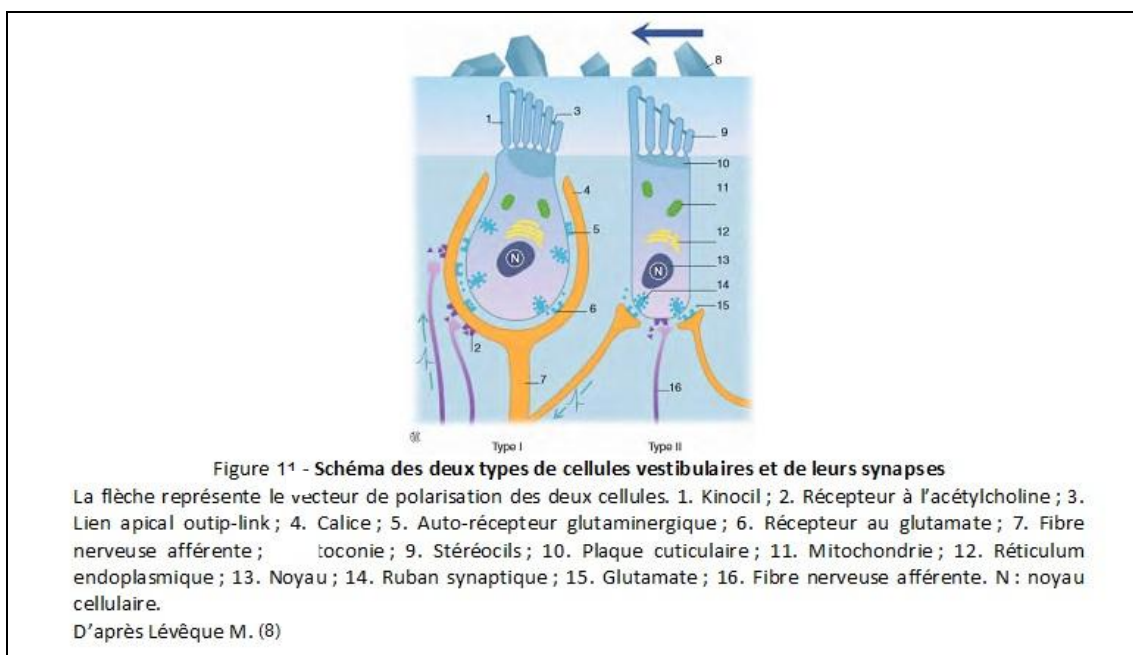
- sont en forme d'amphore,
- leurs rangées de stéréocils sont larges et denses,
- et sont situées au sommet des crêtes ampullaires et au centre des macules au niveau de la Striola.
- Elles sont totalement enserrées dans un calice nerveux afférent, et
- des fibres nerveuses efférentes viennent au contact de ce calice sans toucher la paroi de la cellule.
- Elles ont un potentiel de repos de -70 mV.
- Elles sont dites phasiques et reliées aux neurones primaires à fréquence de décharge irrégulière.

Les cellules de type II:

- sont de forme rectangulaire,
- leurs rangées de stéréocils sont plus petites et moins denses, et
- elles sont situées en périphérie des crêtes ampullaires et des macules.
- Elles font directement synapse avec les terminaisons afférentes et efférentes en bouton.
- Elles ont un potentiel de repos de -45mV.
- Elles sont dites toniques et reliées aux neurones primaires à fréquence de décharge régulière.

Les cellules ciliées sont séparées les unes des autres par des cellules de soutien dont la fonction dépasse la simple fonction de stabilisation et d'organisation de l'épithélium. Elles présentent à leur surface de petites microvillosités parfaitement ordonnées qui

pourraient contribuer à la régulation de la composition ionique de l'endolymphe. Dans leur partie basolatérale, les cellules de soutien expriment des protéines membranaires impliquées dans le recyclage du glutamate de la zone synaptique. Elles pourraient également avoir un rôle essentiel dans la stabilisation et le maintien des connexions synaptiques avec les neurones du ganglion de Scarpa, via la libération de neurotrophines.



## b. Mécanotransduction

Les cellules ciliées sont des mécanorécepteurs, elles permettent de transformer une énergie mécanique de mouvement ciliaire en activité nerveuse. Lors d'une stimulation vestibulaire, le mouvement liquidien au sein de l'endolymphe entraîne un mouvement du kinocil de la cellule responsable par un phénomène de transduction, d'une augmentation ou d'une diminution de la fréquence de décharge des fibres afférentes.

Le processus de transduction mécanoélectrique (figure 12) est initié par la mise en mouvement de la touffe ciliaire. Le glissement des stéréocils adjacents entraîne une élongation des liens apicaux directement reliés à des canaux ioniques membranaires, appelés canaux de transduction, ce qui entraîne l'entrée de cations  $K^+$  et  $Ca^{2+}$ . L'entrée de  $Ca^{2+}$  permet localement le glissement des molécules de myosine le long des filaments d'actine. Cette action entraîne le repositionnement des stéréocils et la fermeture des canaux de transduction par le relâchement des liens apicaux.

Cette entrée de cations crée un courant intracellulaire qui dépolarise la cellule et active les canaux calciques voltage-dépendants. Le flux calcique permet la fusion des vésicules présynaptiques à la membrane plasmique via les rubans présynaptiques et le relargage du neurotransmetteur glutaminergique dans la synapse. Il existe une période réfractaire secondaire avec une captation des cations  $\text{Ca}^{2+}$  par le réticulum endoplasmique, réservoir calcique de la cellule.

Une partie des canaux de transduction (estimée à 15%) (15) reste ouverte au repos. Cela permet d'entretenir une activité de repos qui maintient une décharge électrique de base dans le nerf vestibulaire. Ainsi un déplacement de la touffe ciliaire vers le kinocil entraîne une ouverture de la totalité des canaux de transduction, tandis qu'un basculement dans le sens opposé provoque la fermeture de ces canaux.

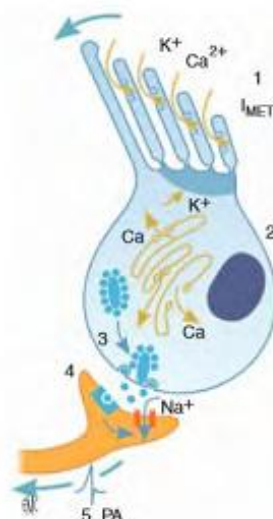


Figure 12 - Schéma de la mécanotransduction de la cellule ciliée vestibulaire en cinq étapes

1. La déflexion dans le sens de dépolarisation de la cellule induit l'ouverture des canaux de transduction potassique et la genèse d'un courant de mécanotransduction  $I_{MET}$ .
2. Le courant de mécanotransduction  $I_{MET}$  provoque la dépolarisation cellulaire qui ouvre les canaux calciques voltage-dépendants du réticulum endoplasmique (en orange).
3. L'augmentation du calcium cytosolique induit la fusion des vésicules synaptiques à la membrane et le relargage de glutamate dans la synapse.
4. Le récepteur au glutamate postsynaptique est activé et ouvre les canaux sodiques voltage-dépendants.
5. L'entrée de sodium dans la fibre nerveuse génère le potentiel d'action (PA).

D'après Lévêque M. ( 8 )

Le potentiel de repos est différent dans les cellules ciliées de type I et II. Dans les cellules de types II, la dépolarisation peut atteindre 30 à 40 mV et le potentiel de repos étant assez élevé (-45 mV), l'ouverture des canaux calcique est rendue possible.

Dans les cellules de type I, le potentiel de repos est très faible et le mécanisme de mécanotransduction est différent (figure 13). Il existe un large courant potassique sortant qui hyperpolarise la cellule au repos et qui annule les effets des courants de mécanotransduction (potentiel de récepteur autour du mV). La dépolarisation n'est pas suffisamment efficace pour déclencher l'activation calcique. La mécanotransduction s'effectue donc par d'autres

mécanismes. Le flux basal sortant est majoré par l'entrée ionique intracellulaire apicale liée aux mouvements ciliaires et son accumulation dans l'espace calicéal peut permettre des phénomènes de dépolarisation limités à la membrane basale, activant localement les canaux calciques et la libération de neurotransmetteurs. De plus, le courant potassique sortant, activé à un potentiel très bas, est constamment actif à l'état basal et peut être modulé par le système efférent vestibulaire au niveau caliciel. Il met en jeu les récepteurs muscariniques de l'acétylcholine présents sur la membrane cellulaire de la cellule ciliée de type I. Cette modulation permet d'augmenter le potentiel de récepteur de la cellule.

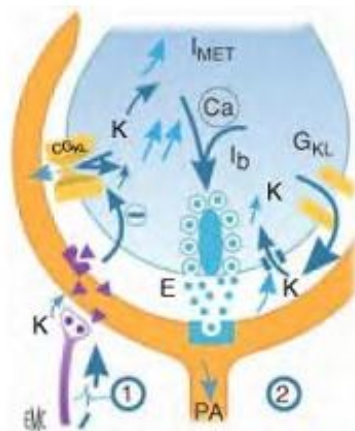


Figure: 13 Synapse vestibulaire de cellule de type I

Les deux mécanismes de mécanotransduction (1 et 2) sont schématisés de part et d'autre de la voie centrale qui conduit au relargage de glutamate dans la synapse.

E : espace calicéal ;  $I_b$  : courant de dépolarisation basal ;  $I_{MET}$  : courant de mécanotransduction ;  $CG_K$  : canaux potassiques responsables du courant sortant  $G_{KL}$  ; Ca : calcium ; PA : potentiel d'action ; triangles : acétylcholine ; points : glutamate ; récepteurs à triangle : récepteur à acétylcholine ; récepteur à point : récepteur glutaminergique. Fibre à gauche : fibre efférente.

1. Modulation de l'activité des canaux potassiques induisant le courant sortant  $G_{KL}$  par le système efférent. La stimulation efférente acétylcholinergique entraîne la fermeture des canaux potassiques. Cela induit une augmentation du potassium cytosolique et la genèse d'un courant de transduction  $I_{MET}$  par la déflexion de la touffe ciliaire.

2. Accumulation de potassium dans l'espace calicéal par l'activation de la touffe ciliaire et les courants potassiques sortant  $G_{KL}$ .

Il existe une réentrée de potassium au pôle basal qui entraîne un courant de dépolarisation basal  $I_b$  qui peut induire la dépolarisation cellulaire et par conséquent la libération de glutamate.

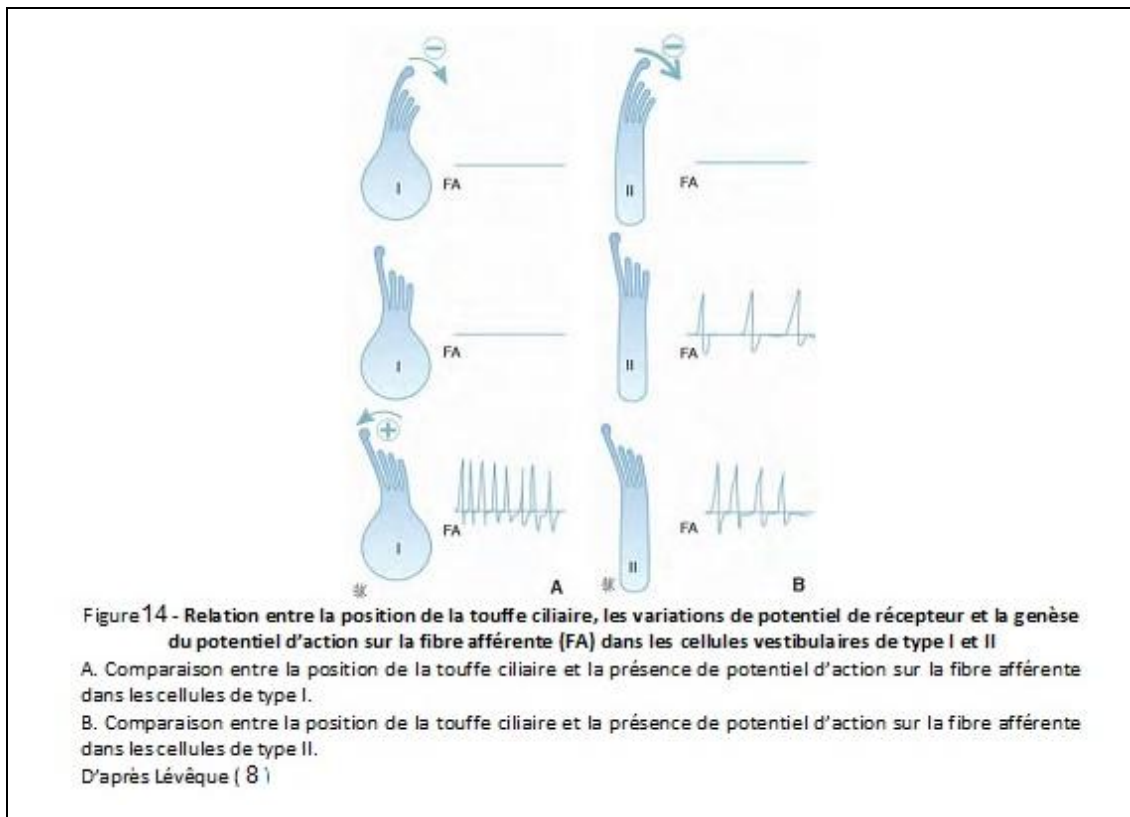
D'après Lévêque M. ( 8 )

La relation du potentiel de récepteur avec la position des stéréocils est également différente entre les deux types de cellules.

Les cellules de type II sont dites toniques, c'est-à-dire qu'elles déchargent au repos (potentiel de récepteur positif au repos) et que la mobilité de la touffe ciliaire va accroître (sens de la polarisation) ou décroître (sens inverse) l'activité électrique.

A l'inverse, les cellules du type I sont dites phasiques, c'est à dire qu'elles ne répondent qu'en cas de mouvement de la touffe ciliaire dans le sens de la polarisation cellulaire.





### c. Synapse vestibulaire

#### 1) Morphologie

Dans les cellules de type II, les synapses se font par différentes branches du neurone qui forment des connexions en bouton.

Certaines cellules de type I présentent une morphologie similaire mais la majorité est connectée à une fibre dont l'extrémité s'épanouit largement en un calice qui va entourer la cellule ciliée, les synapses se formant alors en divers endroits du calice.

Des travaux récents de Glowatzki (16) et al ont pu montrer, au moyen d'enregistrements électrophysiologiques en « patch clamp » réalisés directement au niveau du terminal en calice des crêtes ampullaires de rat, que la stimulation de la cellule ciliée de type I provoque une accumulation progressive de glutamate dans la « citerne » présynaptique. Cette accumulation entraîne une dépolarisation lente des potentiels post synaptiques excitateurs (PPSE) avec pour conséquence une augmentation de décharge des terminaisons en calice. Cela explique la fréquence de décharge irrégulière de ces neurones reliés uniquement ou en partie à des synapses en calice.

La même fibre nerveuse peut parfois faire des synapses sur une cellule de type I et II, soit uniquement en boutons, soit en bouton sur une cellule de type II et en calice sur une cellule de type I. De plus, une fibre nerveuse est en général connectée à plusieurs cellules,

surtout pour les cellules de type II, ce qui a pour avantage de sommer les informations de mouvements émanant d'une région du neuroépithélium.

## **2) Pharmacologie**

Le neurotransmetteur libéré est, de façon prédominante, le glutamate. Sa liaison avec son récepteur spécifique sur l'extrémité neuronale de la synapse entraîne l'ouverture de canaux sodiques qui dépolarisent la cellule et génèrent le potentiel d'action. Il existe également des autorécepteurs glutaminergiques sur la cellule ciliée vestibulaire qui, lorsqu'ils sont activés facilitent la libération de glutamate synaptique. Ces récepteurs ne s'activent que lors de la neurotransmission liée à une activité ciliaire et permettraient un effet d'accentuation des décharges liées aux mouvements.

Il existe également à l'étage synaptique d'autres molécules comme l'acide gamma-amino-butérique (GABA) et la substance P. Le GABA augmente la décharge des fibres afférentes des cellules de type I mais n'aurait aucun effet sur les fibres de type II. La substance P augmenterait également la genèse des potentiels d'action sur la fibre afférente et réaliserait une boucle de rétro contrôle synaptique sur le système efférent. Elle n'est présente qu'aux crêtes ampullaires et en périphérie des macules.

Il a également été trouvé des molécules modulant la décharge des neurones postsynaptiques comme l'ATP, l'histamine et l'adénosine.

## **3) Neurones afférents**

Les neurones afférents présentent une fréquence de décharge de repos, qui est aux alentours de 100 potentiels d'action par seconde.

On distingue deux types de neurones, les neurones réguliers et les neurones irréguliers.

Les neurones réguliers déchargent en permanence et sont modulés par les mouvements ; leur fibre est plus petite et à vitesse de conduction plus lente. Ils innervent plutôt la périphérie des macules et correspondent aux cellules ciliées de type II.

Les neurones irréguliers déchargent au mouvement, ont des axones plus gros et des vitesses de conduction supérieures. On les retrouve en plus petit nombre innervant le centre de la macule. Ils correspondent aux afférences des cellules de type I.

## **4) Système efférent**

Il existe sur les synapses des fibres efférentes en boutons qui se branchent directement sur la cellule de type II et font synapse sur la fibre afférente calicéale des cellules de type I. Le neurotransmetteur prédominant est l'acétylcholine.

Leurs corps cellulaires se situent principalement dans la formation réticulaire parvocellulaire, latéralement au noyau abducens, mais également au niveau des cellules de Purkinje situées dans le cervelet.

Au niveau des cellules de type II, l'activation des récepteurs cholinergiques provoque une entrée massive de  $Ca^{2+}$  responsable d'une ouverture des canaux  $K^+$  et permettent une sortie de  $K^+$  selon son gradient électrochimique. Il s'en suit une hyperpolarisation responsable d'une diminution voire d'un arrêt de la neurotransmission afférente.

Au niveau du terminal en calice des cellules de type I, l'activation des récepteurs cholinergique a principalement une action dépolarisante qui va conduire à une activation de la neurotransmission efférente. Ainsi en situation statique ou lors de faibles déplacements de la tête, ce sont les synapses en bouton, présentant un gain de réponse élevé, qui vont principalement être responsables du transfert de l'information sensorielle vestibulaire. En revanche, lors de la mise en jeu de mouvements rapides et plus amples, l'activité de saturation des synapses en bouton parvenant au tronc cérébral va activer la boucle efférente qui sera responsable d'une part de l'inhibition des synapses en bouton, et d'autre part de l'activation des synapses en calice. Ces dernières, non saturables et beaucoup mieux adaptées à la transmission des mouvements amples pourront informer les centres supérieurs pour la mise en jeu de réactions motrices adaptées.

L'activité du système efférent est sous la dépendance de plusieurs systèmes sensoriels. L'activité vestibulaire régule les efférences à divers niveaux mais on retrouve également un contrôle par les afférences visuelles et proprioceptives.

Ce système apparaît comme un dispositif permettant de basculer rapidement d'un mode de contrôle postural continu à un mode de contrôle postural anticipant un mouvement volontaire. Il s'agit d'un système anticipatif qui contrôle les récepteurs vestibulaires en prévoyant les conséquences d'un mouvement volontaire de la tête excitant le vestibule.

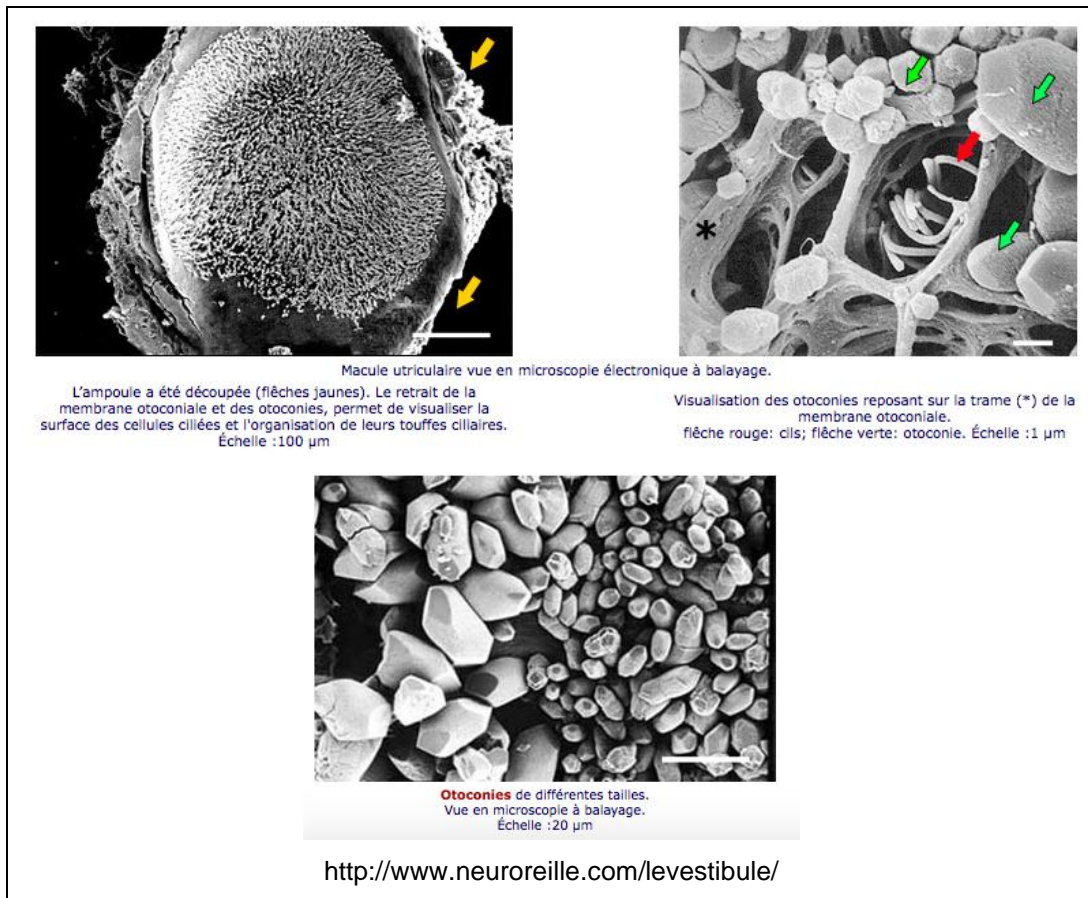
## **2. Physiologique des macules otolithiques**

### **a. Anatomie descriptive périphérique**

Les macules utriculaires et sacculaires présentent la même composition, à l'exception d'une orientation inversée des kinocils des cellules ciliées.

L'épithélium neurosensoriel maculaire est recouvert d'un revêtement otolithique. Il est constitué de 3 couches (de dedans en dehors) :

- la couche de maillage sous membranaire formée de protéines fibrillaires qui forment un réseau en mailles entre lesquelles s'enchevêtrent les extrémités ciliaires des cellules neurosensorielles.
- la couche gélatineuse, composée d'un gel de mucopolysaccharides englobant les cellules ciliées
- la couche otolithique, composée de cristaux de carbonate de calcium ou otoconies. Ce sont des formations polygonales internes, riches en carbonate de calcium avec une densité de 2,7 et disposées sur une couche d'environ 50  $\mu\text{m}$  d'épaisseur.



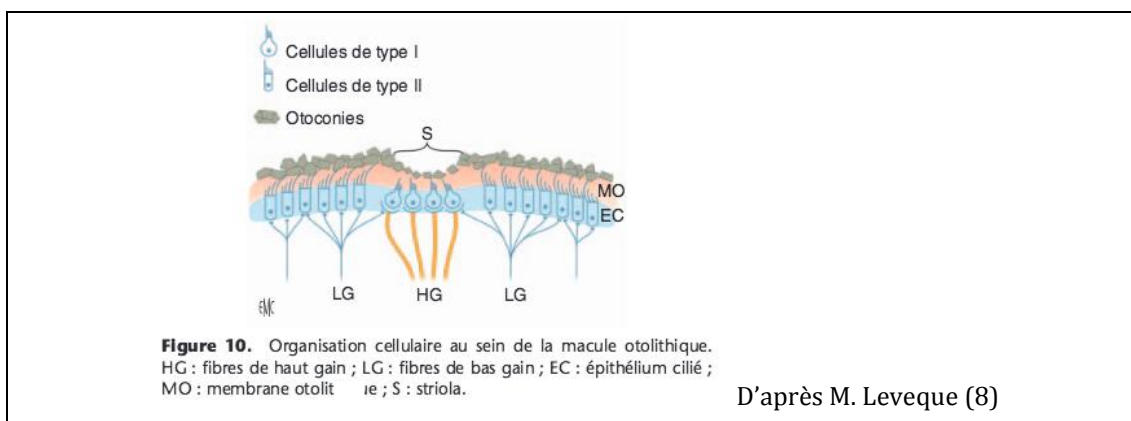
La surface des macules permet de distinguer une zone étroite formant une ligne sinueuse, la Striola, qui sépare chaque macule en deux zones de surface égale. De chaque côté de la Striola, les cellules ciliées sont orientées en « push-pull », de telle sorte que toutes les cellules ont leur kinocil orienté du côté de la Striola pour l'utricule et du côté inverse pour le Sacculle. Comme la Striola a une forme incurvée, la totalité des vecteurs directionnels est codée par les cellules ciliées.

La Striola est identifiable grâce à sa composition moins riche en otoconies et à ses touffes ciliaires plus larges, plus courtes et plus denses que dans les autres régions. On y trouve préférentiellement des cellules phasiques de type I aux afférences calicielles. Ces

afférences prennent souvent en charge une cellule unique ou un faible nombre de cellules. L'intérêt de cette organisation est de pouvoir répondre rapidement et précisément à des stimulations de grande intensité, c'est à dire les mouvements rapides.

Les zones extrastriolaires ont formées par des cellules dont les touffes ciliaires sont moins denses, avec un kinocil plus grand. Les cellules de type II y sont surreprésentées et les afférences font synapses à plusieurs cellules à la fois. Cette zone produit des potentiels d'action toniques par sommation en fonctionnant probablement en binôme avec les cellules à polarisation inverse de l'autre coté de la Striola. Leur rôle semble donc plus important dans le codage des basses fréquences et de la position.

On retrouve en périphérie de la macule utriculaire des cellules transitionnelles et sombres qui régulent les flux ioniques de l'endolymphe au plus près des cellules sensorielles. Ces cellules ne sont pas retrouvées au niveau sacculaire.



## b. Anatomie fonctionnelle maculaire

La membrane otoconiale représente une masse inertielle exerçant une poussée sur les cellules ciliées au repos, liée à la gravité. Lors de variations linéaires de l'accélération comme un déplacement horizontal ou vertical, ou une inclinaison de la tête, cette masse va défléchir les cils sensoriels et engendrer la mécanotransduction.

L'information générée subit un premier traitement des informations au niveau cellulaire par des phénomènes d'auto-régulation. Cette auto-régulation a pour but d'augmenter le contraste entre les cellules stimulées et leurs voisines en hyperactivant les premières et en inhibant les secondes.

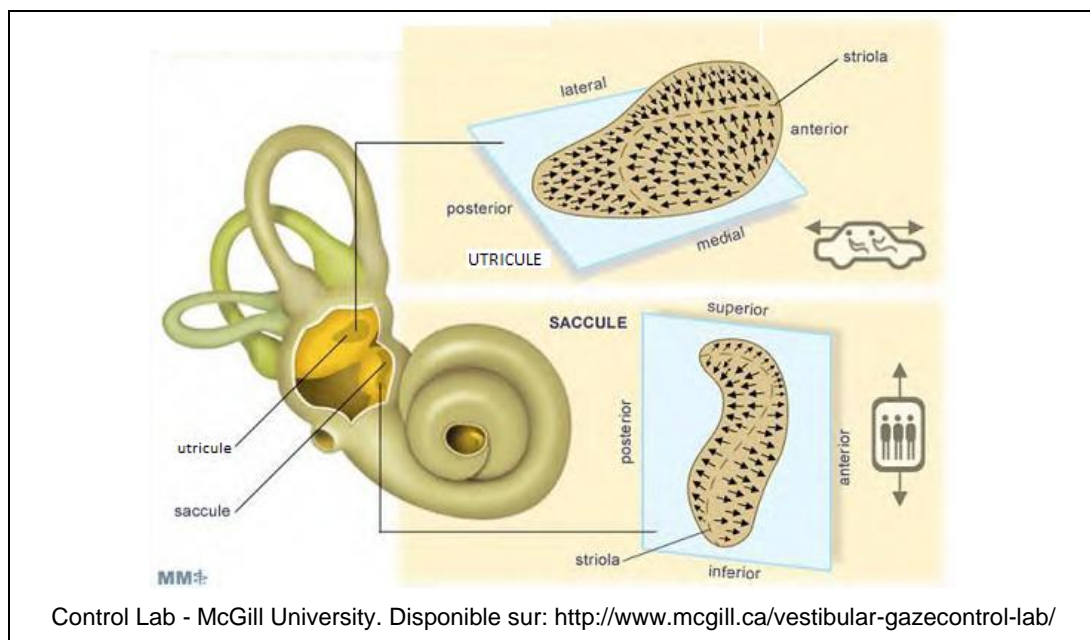
L'activité tonique permanente des saccules et des utricules entraîne une stimulation permanente prédominant sur les extenseurs aux membres inférieurs et les fléchisseurs aux membres supérieurs. Elle permet de coder les informations gravitationnaires.

Le noyau vestibulaire latéral reçoit des afférences inhibitrices du lobe antérieur du cervelet pour contre-balancer les afférences facilitant le tonus musculaire.

La macule sacculaire répond aux mouvements de la tête dans un plan vertical (de haut en bas et inclinaison avant-arrière).

La macule utriculaire répond aux mouvements de la tête dans un plan horizontal (inclinaison latérale et mouvements latéraux).

Les neurones afférents répondent par une modulation de leur fréquence de décharge de repos. Les neurones à fréquence de décharge régulière, reliés principalement aux cellules ciliées de type II et à faible vitesse de conduction, permettent une détection des stimulations de basse fréquence lors de mouvements lents de la tête ou de l'immobilité. Les neurones à fréquence de décharge irrégulière, reliés principalement aux cellules ciliées de type I et très myélinisées, permettent la détection des mouvements brusques, de haute fréquence.



### c. Voies otolithiques

Les voies otolithiques ont principalement été étudiées chez l'animal et de manière indirecte chez l'homme par la suite. Nous exposerons principalement ici les résultats issus de travaux chez le chat réalisés par l'équipe d'Uchino et al. (17)

On peut individualiser deux grandes voies émanant des macules sacculaires et utriculaires : une voie maculo-spinale et une voie maculo-oculaire.

Les deux organes otolithiques présentent, à divers degrés, des projections vers ces deux voies.

Les voies maculo-spinales ont pour rôle principal le maintien de la tête lors des accélérations linéaires.

Les voies maculo-oculaires ont pour rôle principal la stabilisation de l'image rétinienne lors des mouvements linéaires.

### **Voies maculo-spinales**

La stimulation du nerf sacculaire chez le chat (18–20) induit

- des potentiels disynaptiques excitateurs au niveau des motoneurones des muscles extenseurs ipsilatéraux et trisynaptiques pour les muscles extenseurs controlatéraux ;
- des potentiels disynaptiques inhibiteurs au niveau des muscles fléchisseurs ipsilatéraux et trisynaptiques pour les muscles fléchisseurs controlatéraux ;
- des potentiels disynaptiques au niveau du muscle Sterno-cléido-mastoïdien (SCM) et une quasi absence de réponses controlatérales.

La majorité de ces neurones (59 à 63%) chemine dans le faisceau vestibulo spinal médian et gagnent la région cervicale et thoracique haute. Une partie plus réduite chemine dans le faisceau vestibulo latéral ipsilatéral (30 à 35%) et controlatéral (7%). Seuls 20% cheminent jusqu'aux segments lombaires.

La stimulation du nerf utriculaire (19–22) chez le chat induit

- des potentiels disynaptiques excitateurs dans les motoneurones extenseurs et fléchisseurs du cou ipsilatéraux ;
- des potentiels trisynaptiques inhibiteurs dans les motoneurones extenseurs et fléchisseurs controlatéraux ;
- Des potentiels disynaptiques inhibiteurs pour le SCM principalement ipsilatéraux et des potentiels disynaptiques excitateurs principalement controlatéraux.

La majorité de ces neurones (73%) chemine dans le faisceau vestibulo-spinal ipsilatéral et gagne la région cervico-thoracique. Certains cheminent également dans le faisceau vestibulo-spinal médian ipsilatéral ou vestibulo-spinal latéral controlatéral.

D'un point de vue fonctionnel, les voies sacculo-spinales ont pour rôle le maintien de la tête dans les mouvements verticaux avec une organisation du système de façon bilatéral et symétrique. Les voies utriculo-spinales, quant à elles, ont pour rôle la stabilisation de la tête et du cou par rapport au tronc dans les mouvements horizontaux avec une organisation principalement axiale droite-gauche. Ainsi lors d'un déplacement du tronc vers la droite, l'activation de la macule utriculaire droite va entraîner une contraction des muscles nucaux droits et vont s'opposer à la bascule de la tête sur le tronc vers la gauche.

### **Voies maculo-oculaires**

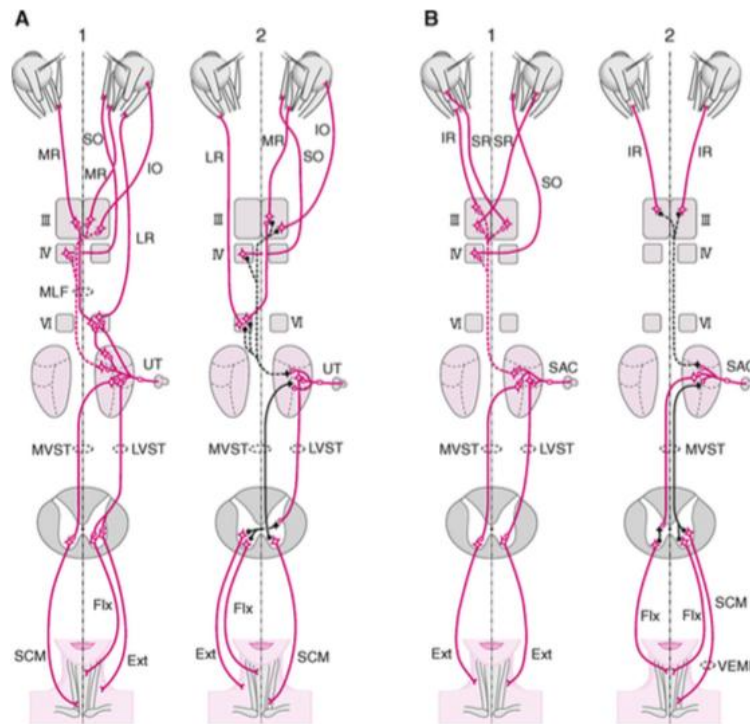
La stimulation du nerf utriculaire (19,21,22) chez le chat induit

- des potentiels monosynaptiques excitateurs au muscle droit latéral ipsilatéral et disynaptiques inhibiteurs au muscle droit latéral controlatéral, via les noyaux abducens (IV)
- des potentiels monosynaptiques inhibiteurs au muscle droit médial ipsilatéral et disynaptiques excitateurs au muscle droit médial controlatéral, via le noyau oculomoteur (III)
- des potentiels excitateurs vers le muscle oblique supérieur controlatéral (via le noyau trochléaire (VI)) et inhibiteur vers le muscle oblique inférieur ipsilatéral (via le noyau du III)

Les voies sacculo-oculaires sont beaucoup plus faibles. La majorité des motoneurones extra oculomoteurs ne présentent aucune réponse à une stimulation du nerf sacculaire. (23) Seulement 30% d'entre eux répondent et ces potentiels postsynaptiques sont longs et probablement polysynaptiques (24). Ces connexions sont par conséquent faibles comparées aux autres connexions sacculo-spinales ou utriculo-spinales ou oculaires.

D'un point de vue fonctionnel, les connexions utriculo-oculaires ont un rôle important dans la stabilisation du regard dans les mouvements horizontaux oculaires lors de translations latérale et rotatoire pendant les inclinaisons ou centrifugations (17). Elles expliquent également le syndrome oculomoteur observé dans les heures suivant une neurotomie vestibulaire qui comporte, outre le nystagmus d'origine canalaire, une cyclotorsion oculaire d'origine otolithique et une diplopie verticale.





**Figure 17 : Représentation schématique des voies maculo-cervicales et maculo-oculaires, d'après Uchino et al, 2011. (17)**

(A) système utriculaire. (B) système sacculaire. Dans chaque figure "1" indique le circuit synaptique excitateur et "2" indique le circuit synaptique inhibiteur. Les traits rouges indiquent les neurones excitateurs et les noirs les neurones inhibiteurs. Les traits pointillés signalent des connexions plus faibles.

Ext : muscles extenseurs, Flx : muscles fléchisseurs, IO : muscle oblique inférieur, IR : muscle droit inférieur, LR : muscle droit latéral, MR : muscle droit médian, SR : muscle droit supérieur, SO : muscle oblique supérieur, UT : nerf utriculaire, SAC : nerf sacculaire, LVST : Tractus Vestibulo Spinal latéral, MLF : Faisceau Longitudinal Médian.

#### **d. Intégration multi sensorielle de l'équilibre**

Les afférences vestibulaires se projettent sur le cervelet, les noyaux gris centraux, le cortex insulaire via des relais sur le thalamus.

Les informations d'origine otolithique et canalaire se rassemblent et connectent les afférences des autres voies sensorielles de l'équilibre : la vision et la proprioception.

Les neurones vestibulaires secondaires se projettent sur les noyaux dentelés et fastigial du cervelet et répondent aux rotations et inclinaisons de la tête. Le cervelet joue un rôle de chef d'orchestre pour le maintien de la posture statique et dynamique en recevant des informations de multiples afférences sensorielles. Il intervient donc aussi en modulant l'activité de tel ou tel système sensoriel.

Le vestibule envoie aussi des afférences thalamiques, mais il n'existe pas d'aire corticale dévolue au vestibule et les afférences se mélangent aux afférences proprioceptives. Une partie des afférences sont utilisées par les noyaux gris centraux dans la régulation extrapyramidale du mouvement et l'adaptation des tâches automatiques. Une autre partie est envoyée au cortex vestibulaire. L'existence de ce cortex a été longtemps discutée mais elle semble se situer au niveau de l'insula. Ses limites ne sont pas précises du fait de ses interconnexions avec les autres aires sensorielles et le cortex pariétal associatif.

### **3. Application pratique à l'exploration fonctionnelle otolithique par les Potentiels Evoqués Vestibulaires myogénique**

Nous avons détaillé jusqu'ici l'anatomie descriptive et fonctionnelle des macules otolithiques dans les mouvements de translation et d'inclinaison de la tête.

Afin de pouvoir étudier et quantifier le fonctionnement de ces macules otolithiques, il a été décrit plusieurs tests d'exploration fonctionnelle comme la conception de fauteuils permettant la centrifugation. L'étude de la cyclotorsion oculaire a également été décrite, de manière directe (fond d'œil) ou indirecte par l'étude des verticales et horizontales subjectives.

Plus récemment, l'étude des Potentiels Evoqués Vestibulaires Myogéniques (PEVM) par des stimulations sonores a été décrite pour l'évaluation de la fonction otolithique.

Nous allons décrire dans ce chapitre, les bases électrophysiologiques permettant l'application de cet examen, pour l'étude des réponses maculo-spinales et maculo-oculaires.

#### **a. Stimulation otolithique**

Des études ont montré que les cellules réceptrices vestibulaires isolées répondent à tous les stimuli qui entraînent une déflexion des stéréocils (15).

Habituellement, les stéréocils sont mobilisés par des accélérations linéaires ou angulaires qui entraînent un déplacement de la cupule ou de la macule.

La question principale soulevée par l'application de potentiels évoqués vestibulaires est de reproduire une stimulation de ces cellules.

La vibration par conduction osseuse génère des vagues de pression qui voyagent à travers et autour du crâne. Des mesures par des accéléromètres linéaires aux mastoïdes ont montré que cela résultait en une accélération linéaire aux mastoïdes (25). Par conséquent, la vibration par conduction osseuse semble être un stimulus adéquat pour les macules otolithiques.

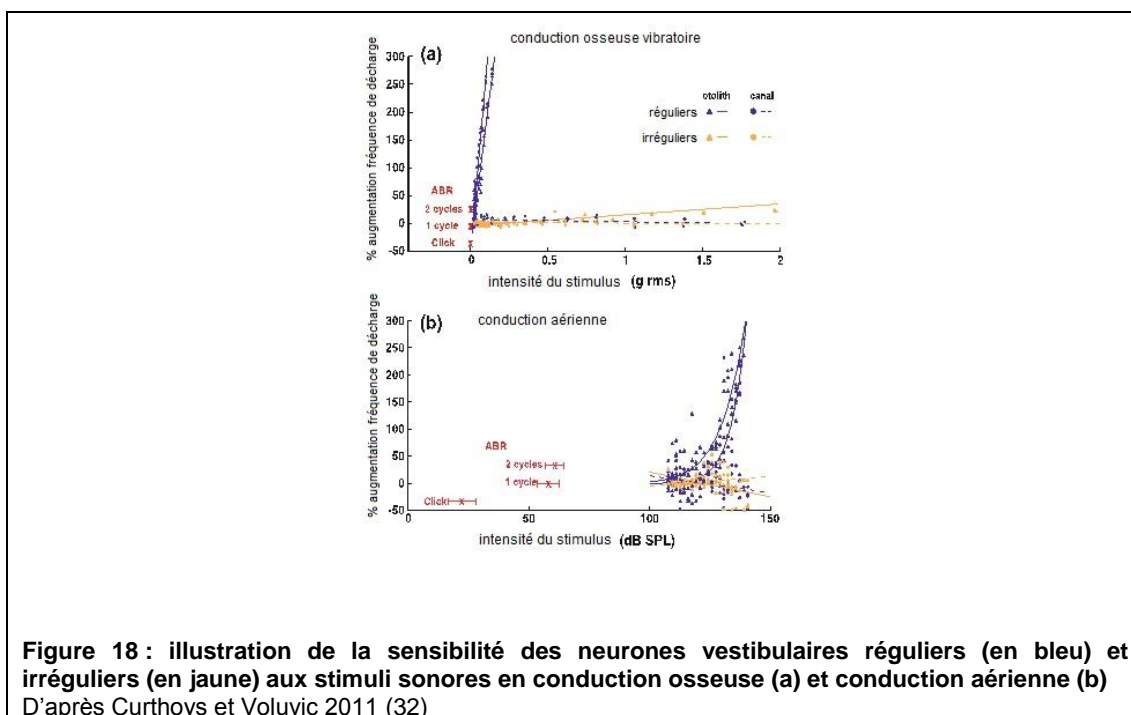
Les stimulations sonores très intenses peuvent aussi activer les afférences primaires vestibulaires (26,27) probablement par le mouvement de la platine stapédienne générant une vague de pression dans le liquide endolymphatique du fait de la proximité des macules et du stapès (28,29).

Les études portant sur les neurones otolithiques reliés aux cellules ciliées de type I ont retrouvé un « phase locking » proche du fonctionnement cochléaire. Ce phénomène est bien connu au niveau cochléaire. Certaines cellules ont la capacité de synchroniser leur cadence de décharge de potentiels d'action sur la périodicité du stimulus. Cela est possible pour les sons de basse fréquence grâce aux vibrations de la membrane basilaire (30). Le

mécanisme précis par lequel les cellules ciliées maculaires se mettraient en verrouillage de phase lors de stimuli sonores est encore peu clair.

Curthoys et al (31), dans un article récent en 2015, ont proposé que les stimulations sonores en conduction aérienne ou osseuse seraient responsables de mouvements liquidiens mobilisant les cils des cellules ciliées de type I au niveau striolaire, en shuntant les mécanismes habituels de la macule otolithique et de son revêtement otoconial. Ils supportent leur hypothèse par les propriétés anatomiques des cellules ciliées de type I qui possèdent des stéréocils courts, rigides et peu ou pas couplés à la membrane otoconiale. Ils seraient ainsi capables d'une activation une fois par cycle avec un verrouillage de phase

Curthoys et al, en 2011 (32,33), ont étudié les réponses aux stimuli sonores en conduction osseuse et aérienne chez des cobayes anesthésiés grâce à l'enregistrement de micro électrodes placées dans le ganglion de Scarpa. Afin de déterminer l'origine des neurones enregistrés, les animaux étaient soumis à des translations et à des rotations durant l'enregistrement. Ils ont montré que les neurones des canaux semicirculaires (à décharge régulière et irrégulière) ainsi que les neurones à décharge régulière des macules otolithiques ne montraient pas ou très peu de modification de leur fréquence de décharge aux stimuli sonores. Les neurones à décharge irrégulière otolithiques ont, par contre, montré une grande augmentation de leur fréquence de décharge avec l'augmentation de l'intensité du stimulus utilisé. Ils ont ainsi démontré que seuls les neurones à fréquence de décharge irrégulière otolithiques étaient sensibles aux stimuli utilisés pour les PEVM sur un modèle animal de cobaye.



Ils ont réalisé par la suite des expériences similaires avec le marquage des neurones à fréquence de décharge irrégulière stimulés avant de réaliser une analyse histologique des os temporaux des mêmes animaux. Ces neurones étaient originaires des régions striolaires des macules sacculaires et utriculaires.

L'explication de la non activation des cellules ciliées ampullaires et des cellules ciliées phasiques maculaires peut se trouver dans leur configuration différente au sein des épithéliums neurosensoriels. En effet, contrairement aux cellules ciliées de type I situées dans la région striolaire des macules otolithiques, ces cellules ne seraient pas aussi sensibles aux faibles mouvements liquidiens créés par les stimulations sonores.

Ces données ont été également retrouvées par d'autres équipes. Certaines comme celle de Murofushi (26,34) ont travaillé sur les cobayes également. D'autres ont travaillé sur différentes espèces comme Young et al (35) avec des expérimentations sur des singes écureuils, Zhu et al (36) sur des rats, McCue et Guinan (27,37) sur des chats, ou encore Wit et al (38) sur des pigeons. Ils retrouvaient également une excitation forte des afférences otolithiques à fréquence de décharge irrégulière par les stimuli acoustiques.

L'origine purement otolithique de ces réponses est débattue. Cependant certains auteurs ayant travaillé sur des espèces différentes (Zhu (39) sur des rats, Young (35) et Zhou (40) sur les singes écureuils) ont retrouvé, en plus des réponses otolithiques, des réponses canalaire aux stimulations sonores. Curthoys et al en 2015 (31), ont montré que certains stimuli (500 Hz) étaient spécifiques pour l'activation otolithique, pouvant expliquer qu'en fonction des stimuli utilisés, les résultats puissent montrer des réponses canalaire.

## **b. Enregistrement des réponses**

### ***Enregistrement des réponses cervicales***

Nous avons exposé dans le chapitre précédent les connexions maculo-spinales aux muscles fléchisseurs et extenseurs retrouvés lors d'études animales. Ces études ont principalement porté sur les muscles fléchisseurs et extenseurs.

Cependant l'étude des PEVM cervicaux a rapidement été portée sur la contraction du muscle sterno-cléido-mastoïdien (SCM) compte tenu de la meilleure sélectivité de ses réponses en lien avec son anatomie (6).

Le muscle SCM est un muscle ayant une action de flexion et de rotation du cou. Kushiro et al (20) ont étudié les projections sacculaires et utriculaires chez le chat, retrouvant une action différente à celle des muscles fléchisseurs étudiés jusque là. En effet, la stimulation du nerf sacculaire induit des potentiels disynaptiques inhibiteurs au niveau du muscle SCM ipsilatéral et une quasi absence de réponses controlatérales. La stimulation utriculaire induit des

potentiels disynaptiques inhibiteurs principalement ipsilatéraux et des potentiels disynaptiques excitateurs principalement controlatéraux.

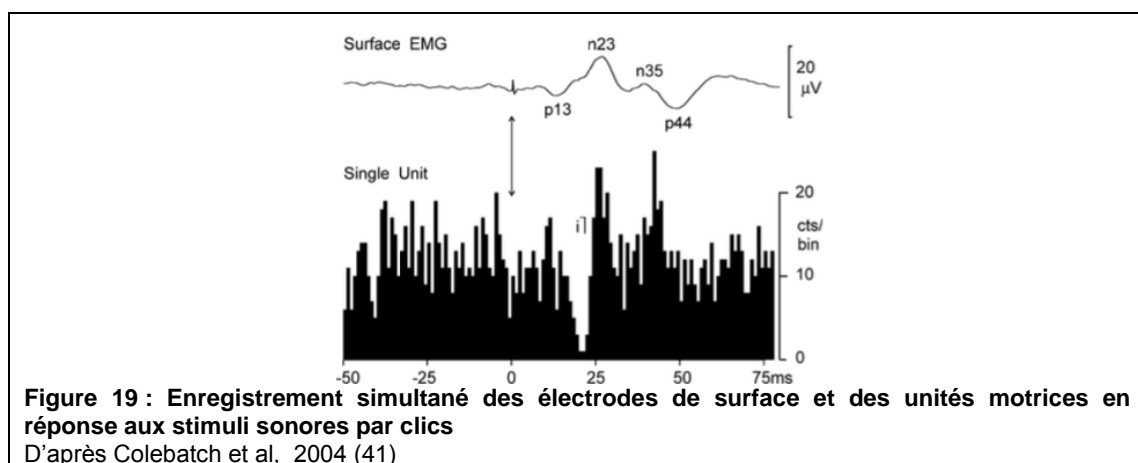
Les réponses enregistrées au niveau du muscle SCM sont principalement sacculaires compte tenu du fait que les projections utriculo-spinales au niveau des muscles cervicaux ipsilatéraux ne sont pas aussi fortes (18).

Les voies sacculo-spinales à destination du muscle SCM passent par le faisceau vestibulo-spinal latéral ipsilatéral puis par le nerf accessoire XI jusqu'aux unités motrices correspondantes.

Les stimuli sonores utilisés dans les PEVM cervicaux ont pour objectif une stimulation maculaire. Compte tenu des études exposées ci dessus, la stimulation sacculaire entraîne le déclenchement de potentiels post synaptiques inhibiteurs au niveau du muscle SCM.

Colebatch et al (41) ont étudié chez l'homme les réponses des unités motrices du muscle SCM aux stimuli acoustiques utilisés dans les PEVM.

Ils ont tout d'abord montré qu'en cas d'anesthésie du muscle, aucune réponse n'était enregistrée, prouvant par conséquent l'origine myogénique de ces réponses. Ils ont ensuite enregistré les activités des unités motrices du SCM autour et pendant le stimulus acoustique. Ces enregistrements ont permis de confirmer l'effet inhibiteur de la stimulation sacculaire sur le muscle SCM ipsilatéral avec une inhibition de courte latence et de courte durée des unités motrices, et exciteur sur le muscle SCM controlatéral. Les faibles variations retrouvées nécessitaient un moyennage sur un nombre important de stimulations sonores.



Wit et al (42) ont montré par la suite, grâce à une modélisation des PEVM, que, contrairement aux potentiels évoqués classiques, les PEVM sont le résultat d'une interruption d'activité et non à la somme des potentiels d'action synchronisés. Il est donc important de maintenir une contraction musculaire suffisante afin de pouvoir recueillir cette interruption d'activité.

### ***Enregistrement des réponses oculaires***

Nous avons exposé dans le chapitre précédent les connexions maculo-oculaires. Compte tenu du fait que les projections utriculaires sur le système oculomoteur sont fortes et que les projections sacculaires sont faibles, les réponses produites par les stimulations maculaires sont principalement utriculaires.

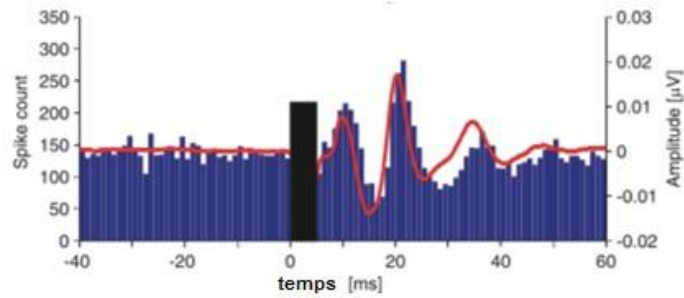
Les connexions utriculo-oculaires sont bilatérales sur l'ensemble des études animales réalisées et décrites ci dessus. Elles peuvent être résumées comme suit : la stimulation utriculaire entraîne

- une contraction des muscles oblique inférieur, droit inférieur et droit latéral controlatéraux
- une contraction des muscles oblique supérieur, droit supérieur et droit médial controlatéraux.

Ces données ont été retrouvées de manière similaire dans des études chez l'homme (43) avec l'enregistrement de mouvements oculaires horizontaux, verticaux et rotatoires en réponse aux stimuli sonores de haute intensité.

Les stimuli sonores utilisés dans les PEVM oculaires ont pour objectif une stimulation utriculaire. Compte tenu des études exposées ci dessus, la stimulation sacculaire entraîne le déclenchement de potentiels post synaptiques excitateurs ou inhibiteurs, ipsi ou controlatéraux en fonction des muscles étudiés.

Weber et al (44) ont réalisé des enregistrements des unités motrices des muscles obliques inférieurs et droits inférieurs pendant les stimulations acoustiques habituelles des PEVM oculaires chez des sujets sains, en complément des électrodes de surface habituelles. Ces enregistrements ont permis de montrer une augmentation puis une diminution de la fréquence de décharge des unités motrices du muscle oblique inférieur concomitantes des ondes n1-p1 recueillies en surface. Les enregistrements au niveau du muscle droit inférieur ont également retrouvé ces modulations mais avec une latence significativement plus longue que pour les muscles obliques inférieurs ( $14,5 \pm 0$  vers  $10,5 \pm 1,1$  ms).



**Figure 20 : Enregistrement simultané des électrodes de surface et des unités motrices du muscle oblique inférieur en réponse aux stimuli sonores.**  
D'après Weber et al, 2012 (44)

Ces résultats sont concordants avec l'anatomie des muscles oculomoteurs retrouvant une superficialisation plus importante du muscle oblique inférieur lors de l'excentration du regard utilisée en pratique pour ces tests et donc un recueil plus aisé de celui ci par les électrodes de surface.

Des études (45–47) ont également montré que ces potentiels recueillis correspondaient à une modulation de l'activité tonique des unités motrices précédant la commande de déclenchement du mouvement en réponse aux stimuli sonores. Le délai électromécanique entre les ondes retrouvées et le début du mouvement oculaire était de 2,3 à 5,4 ms.



## IV. ÉPREUVES FONCTIONNELLES VESTIBULAIRES EN PRATIQUE CLINIQUE

L'étude des Potentiels Évoqués Vestibulaires Myogénique s'intègre dans l'ensemble des explorations fonctionnelles disponibles en pratique clinique. L'étude de la fonction vestibulaire s'est considérablement développée durant les dernières décennies permettant d'explorer les différentes parties du labyrinthe.

Nous décrivons dans ce chapitre les principaux examens disponibles dans l'exploration vestibulaire en pratique courante. Nous ne détaillerons pas l'examen clinique, qui n'est pas l'objet de cette thèse.

### 1. Etude de la fonction canalaire

#### a. Vidéonystagmographie

La Vidéonystagmographie (VNG) comporte une étude de l'oculomotricité, des épreuves cinétiques et des épreuves caloriques

#### ***Epreuves caloriques***

Ce test est le plus ancien et le plus courant des tests vestibulaires. Il est fondé sur les constatations de Robert Bárány qui lui ont valu en 1914 le prix Nobel de physiologie ou médecine<sup>1</sup> « pour son travail en physiologie et pathologie sur l'appareil vestibulaire de l'oreille ».

Il permet par une stimulation thermique froide (30°) et chaude (44°) dans le conduit auditif externe de tester la réactivité du canal semicirculaire latéral ipsilatéral. Cette variation de température de plus ou moins sept degrés par rapport à la température corporelle entraîne un courant de convection du liquide endolymphatique. La stimulation calorique à 44° entraîne un courant ampullipète excitateur et la stimulation calorique à 30° entraîne un courant ampullifuge inhibiteur.

Cette étude de la réactivité du canal latéral est dite à basse fréquence (0,003 Hz) compte tenu de la vitesse de convection des liquides.

L'étude successive des réponses nystagmiques provoquées en vitesse et en fréquence permet de tester la réactivité des canaux semi circulaires latéraux droit et gauche et de rechercher une asymétrie de fonctionnement (figure 21).

#### ***Les épreuves cinétiques***

Les épreuves cinétiques testent la réactivité des canaux semi circulaires latéraux lors de mouvements à des basses fréquences (inférieures à un Hertz).

Le patient est installé tête fléchie à 30° dans un fauteuil rotatoire soumis à des impulsions variables. Le test le plus fréquent utilise un mouvement de sinusoïdale amorti de type Burst à environ 0,25 Hz.

<sup>1</sup> Les prix de Nobel de physiologie et de médecine n'étaient pas séparés à l'époque

Ces épreuves permettent de tester le reflexe vestibulo-oculaire grâce à la stimulation du canal latéral ipsilatéral au sens de rotation du fauteuil produisant un mouvement oculaire réflexe avec un nystagmus battant du coté opposé au sens de rotation.

Cela permet de comparer la réflectivité droite et gauche et par conséquent une éventuelle prépondérance directionnelle. Il permet également de tester la capacité du système nerveux central à inhiber ce réflexe lors de la fixation d'une cible solide au fauteuil, appelé index de fixation oculaire (figure 21)

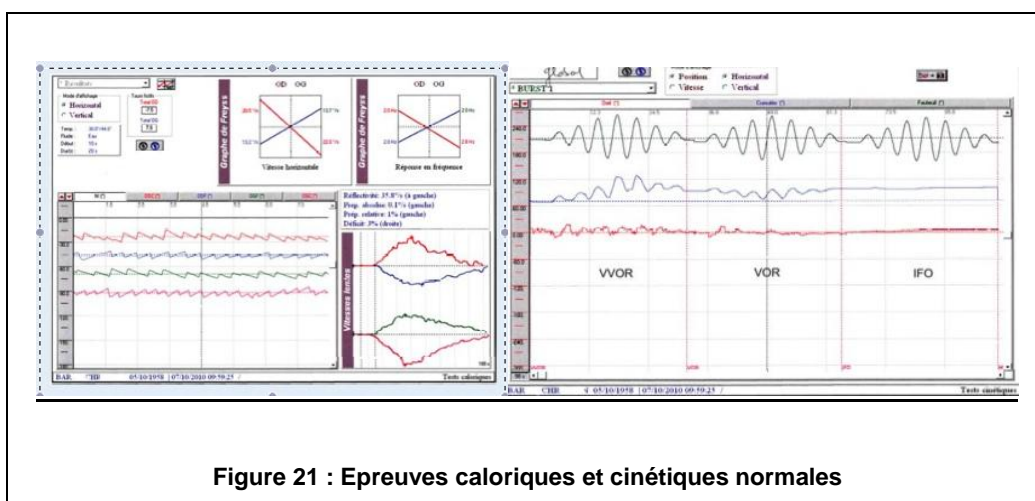


Figure 21 : Epreuves caloriques et cinétiques normales

## b. Le Video Head Impulse Test

Cette exploration fonctionnelle développée en pratique clinique en 2005 (48) est basée sur le test clinique décrit par Hamalgyi en 1988 (49) : le Head Impulse Test.

Elle teste le réflexe vestibulo-oculaire à haute vitesse de chaque canal semi circulaire séparément.

Lors d'impulsions de la tête à haute vitesse (> 100 degrés par seconde), seul le reflexe vestibulo-oculaire permet à l'œil de rester fixe sur une cible.

Pour tester ce réflexe, l'examineur réalise des impulsions rotatoires imprévisibles de la tête dans le plan des canaux semi circulaires en demandant au patient de maintenir le regard fixe sur une cible. Le gain normal soit être proche de 1 signifiant que le mouvement de l'œil est de même vitesse mais de sens opposé au mouvement de la tête permettant au patient de maintenir son regard fixé sur la cible.

Lors d'un déficit vestibulaire, on observe une diminution du gain ainsi que des saccades correctrices d'origine non vestibulaire (oculaires ou centrales) permettant de replacer secondairement l'œil sur la cible.

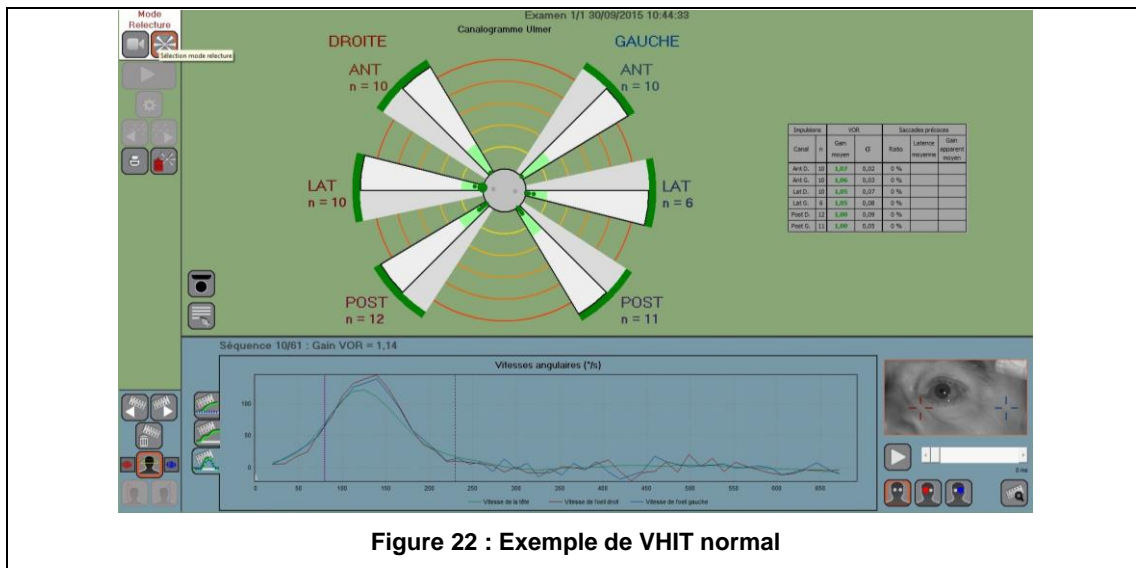


Figure 22 : Exemple de VHIT normal

### c. Test Vibratoire Osseux

Le test vibratoire osseux a été optimisé dans les quinze dernières années par l'équipe du Pr Dumas. Il permet, par un test simple, la recherche d'une asymétrie vestibulaire aux hautes fréquences (50). IL consiste à placer un vibreur osseux au niveau des mastoïdes ou du front du patient, à une fréquence habituelle de 100 Hz, pendant une durée de 5 à 10 secondes. Les réponses sont recueillies à l'aide de lunettes de vidéoscopie voire d'un enregistrement vidéonystagmographique (figure 23). Ce test permet de tester la symétrie de l'ensemble de l'appareil vestibulaire.

Les réponses recueillies sont un nystagmus battant vers le côté sain dans la majorité des déficits vestibulaires périphériques. Dans 30% des cas, le nystagmus observé dans les syndromes de Minor est un nystagmus vertical supérieur. Il n'est pas influencé par la compensation vestibulaire. Dans 20% des maladies de Menière, 10% des névrites vestibulaires et 8% des schwannomes vestibulaires, le nystagmus observé bat du côté pathologique (51).

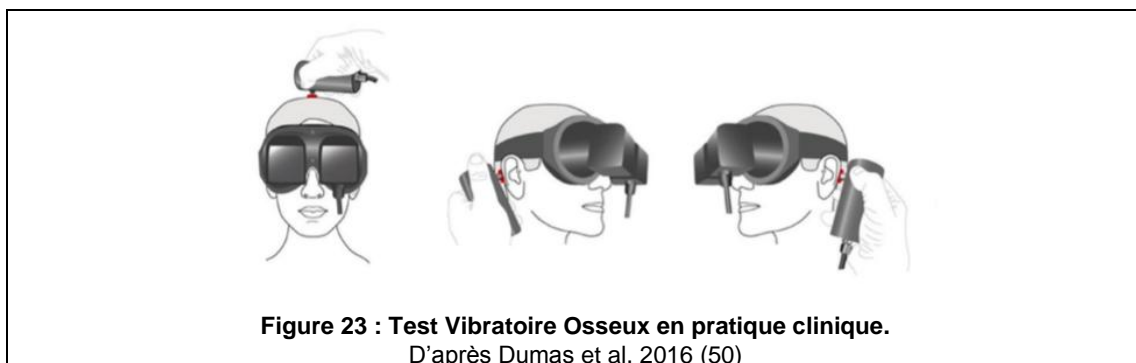


Figure 23 : Test Vibratoire Osseux en pratique clinique.  
D'après Dumas et al, 2016 (50)

## 2. Etude de la fonction otolithique

### a. Verticale Visuelle Subjective

Le test de la verticale visuelle subjective (VVS) est un indicateur d'une mauvaise perception de la verticalité. Elle peut être modifiée dans différentes pathologies centrales ou périphériques (visuelles, somatosensorielles et otolithiques).

Il consiste à demander à un sujet placé dans l'obscurité de positionner une barre lumineuse inclinée en position verticale ou horizontale. En cas de dysfonctionnement unilatéral aigu des récepteurs otolithiques, on observe une déviation de la barre de plus de 2-3 degrés vers le côté lésé.

La mesure de la VVS permet de tester les fonctions vestibulaires (utricules), les voies vestibulaires afférentes et le cortex multi sensoriel vestibulaire.

Une des principales limites de ce test est sa normalisation dans les pathologies déficitaires périphériques par un phénomène de compensation centrale et controlatérale. Celle-ci intervient en 1 an environ après une neurotomie vestibulaire (52).

Une autre limite est la présence de valeurs normales en cas de déficits bilatéraux. De plus ce test n'est pas spécifique d'une lésion périphérique puisque l'on observe une déviation de la verticale subjective lors de lésions allant du vestibule au cortex vestibulaire central.

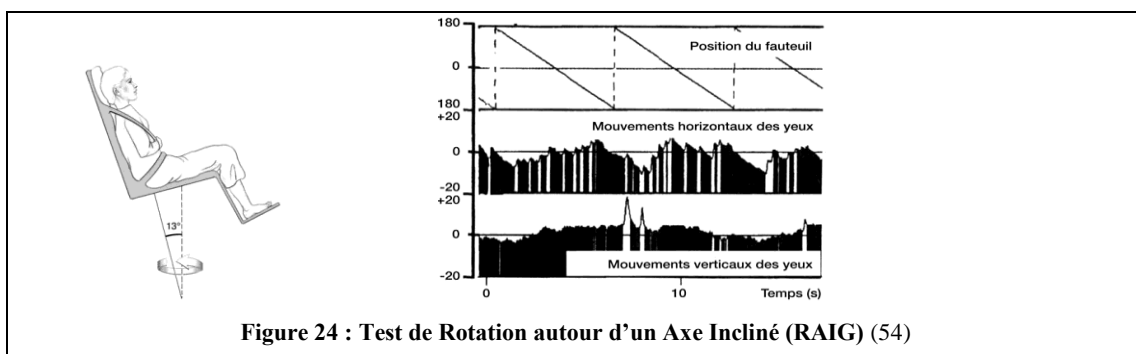
### b. Test de Rotation autour d'un axe incliné par rapport à la gravité (RAIG)

Le test RAIG (de Rotation autour d'un Axe Incliné par rapport à la Gravité) aussi appelé OVAR (Off Vertical Axis Rotation) est un test cinétique de la fonction otolithique sacculaire développé à la fin des années 1980.

Il consiste à placer le sujet sur une chaise tournante dans l'obscurité et à mesurer les mouvements oculaires par une électro-oculographie. Après une accélération initiale, la chaise tourne autour d'un axe incliné de 13 degrés par rapport à la verticale avec une accélération constante de 60 degrés par seconde, de sens horaire ou anti horaire (53) (figure 24).

Il permet de tester spécifiquement la fonction otolithique puisqu'à vitesse constante, les ampoules des canaux semi circulaires ne sont plus stimulées.

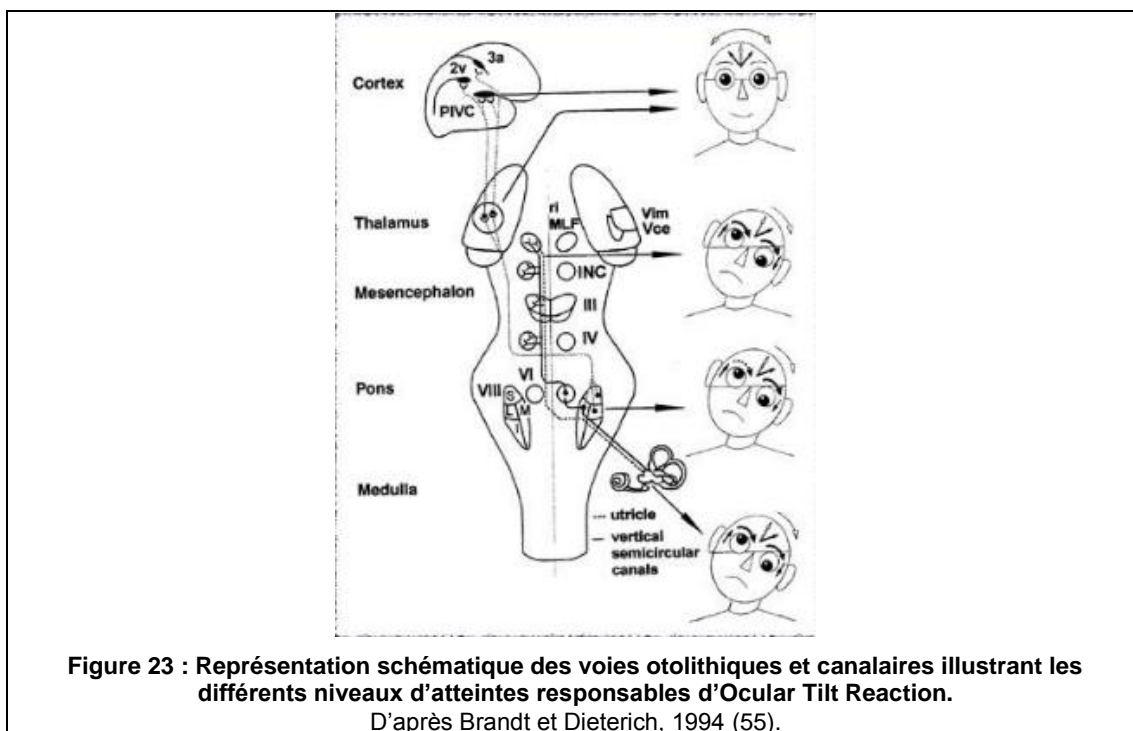
Les principales limites de ce test sont la complexité du matériel nécessaire et le déclenchement de nausées importantes chez les sujets rendant difficile les mesures.



### c. Recherche de cyclotorsion oculaire

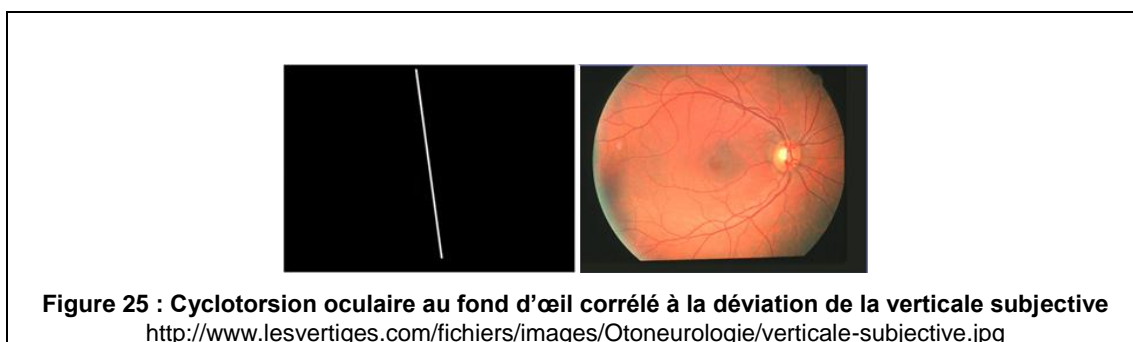
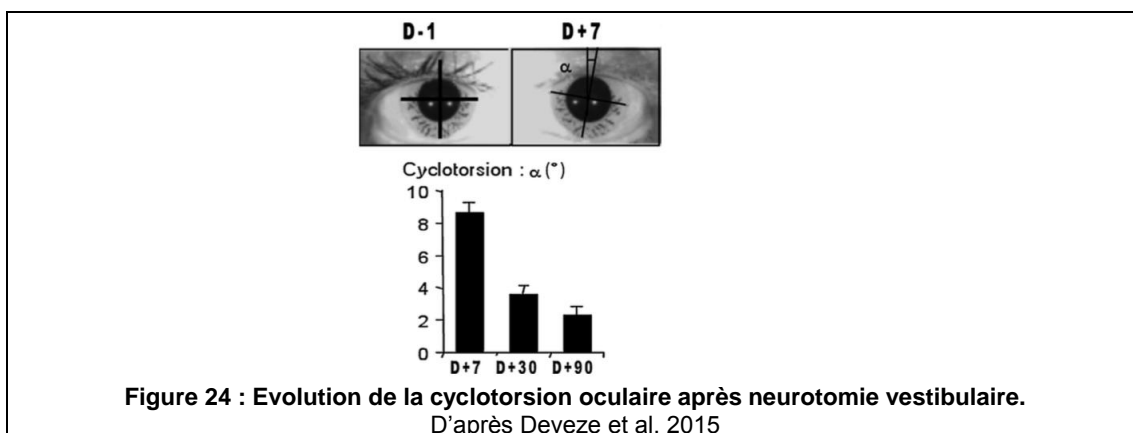
Le réflexe vestibulo-oculaire a comme fonction primaire de maintenir la position de l'œil et de la stabiliser pendant les mouvements de la tête et du corps. Les canaux semi-circulaires et les organes otolithiques (principalement l'utricle, cf chapitre d'anatomophysiologie) ont des projections oculomotrices bilatérales. En cas de désafférentation aiguë vestibulaire, comme lors d'une neurectomie chirurgicale, il est observé, en plus du nystagmus de désafférentation canalaire, une « ocular tilt reaction ». Ce syndrome clinique comprend une déviation de la tête vers le coté atteint, un désalignement vertical des yeux avec une hypotropie de l'œil et une torsion oculaire dans le même sens que la déviation de la tête. Les voies otolithiques utriculaires centrales décussant juste après le noyau vestibulaire, la même symptomatologie clinique peut correspondre soit à une atteinte otolithique de l'organe périphérique jusqu'à la partie basse du tronc cérébral homolatérale au tilt de la tête, soit à une atteinte controlatérale de la partie haute du tronc cérébral (55,56) (figure 23).

Le principal problème réside sur le fait que ce syndrome peut être partiel (57) et est en général de résolution spontanée par compensation centrale (figure 24).



**Figure 23 : Représentation schématique des voies otolithiques et canales illustrant les différents niveaux d'atteintes responsables d'Ocular Tilt Reaction.**  
D'après Brandt et Dieterich, 1994 (55).

Sur le même principe que la mesure de la verticale ou horizontale subjective qui cherche à objectiver cette cyclotorsion oculaire, il est possible de mesurer celle-ci en mesurant l'obliquité de l'axe maculo-papillaire par rapport à l'horizontale (figure 25).



#### d. Posturographie

Le but de la Posturographie est d'évaluer la posture en situation statique ou dynamique. La personne est placée sur une plateforme munie de capteurs de pression qui vont permettre de calculer un certain nombre de paramètres : position du centre de gravité, surface des déplacements, chemin parcouru, etc. Ils sont étudiés en situation statique, ou dynamique, avec des oscillations de plateforme.

Il existe des plateformes motorisées qui permettent de faire varier les oscillations et l'environnement visuel de manière à évaluer les composantes vestibulaire, visuelle et proprioceptive.

Ces plateformes explorent la voie vestibulo spinale, mais ne sont pas spécifiques des afférences otolithiques. Elles constituent plus un outil d'évaluation de la fonction d'équilibration qu'un moyen de diagnostic.

**e. Les Potentiels Evoqués Vestibulaires Myogéniques (PEVM)**

Les potentiels évoqués otolithiques (PEO) ou Potentiels évoqués Vestibulaires myogéniques (PEVM), qui font l'objet de ce travail, permettent par l'intermédiaire de la stimulation du réflexe vestibulo-colique et vestibulo-oculaire de tester les fonctions sacculaires et utriculaires. Ils se basent sur la sensibilité vestibulaire aux stimulations sonores de haute intensité.

Ces tests ont été décrits dans leur forme actuelle en 1992 par Colebatch et Halmagyi pour les PEVM cervicaux et Rosengren en 2005 pour les PEVM oculaires.

L'historique et la description détaillée de ces tests font l'objet du chapitre suivant.

## V. POTENTIELS ÉVOQUÉS VESTIBULAIRES MYOGENIQUES

Les potentiels évoqués vestibulaires myogéniques ont trouvé leur place au sein de l'exploration fonctionnelle vestibulaire compte tenu du faible nombre d'explorations otolithiques simples disponibles en pratique courante.

Après un bref rappel historique de la découverte de ce test, nous verrons le contexte dans lequel il s'intègre au sein des explorations fonctionnelles pour terminer par sa réalisation pratique et par son interprétation.

### 1. HISTORIQUE

Le rôle auditif du vestibule dans l'évolution des espèces est plus ou moins important. Fay et Popper (1,58) ont montré dans leurs travaux l'importance du saccule chez le poisson. En effet, les poissons, ne possédant pas de cochlée, sont capables de s'orienter en fonction des stimulations sonores grâce au saccule. Avec l'évolution, la partie inférieure du vestibule (cochlée et saccule) s'est modifiée au gré du développement auditif chez les vertébrés. Ainsi la cochlée a remplacé le saccule comme organe auditif mais celui-ci a gardé quelques propriétés auditives (59).

Von Békésy (4) a été le premier, en 1935, à décrire une réponse vestibulaire secondaire à une stimulation auditive chez l'homme. Lors de l'application de sons de haute intensité (114 à 134 dB SPL) une réponse myogénique de la tête était enregistrée et cela quelque soit le niveau d'audition des patients.

Les premiers enregistrements de cette réponse ont été réalisés par l'équipe de Bickford en 1964 (5). Une réponse réflexe de courte latence débutant 12 ms après le début de la stimulation sonore était enregistrée au niveau de muscles de la nuque, appelée « inion response ».

De nombreuses études ont été réalisées pour étayer l'origine vestibulaire de cette réponse, notamment par Mikaelian et al (60) retrouvant ces réponses chez un modèle de souris mutantes sans cochlée après fenestration du labyrinthe osseux. Le rôle du saccule a par la suite été évoqué compte tenu de la dissociation des réponses avec les épreuves caloriques et leur disparition chez les patients atteints de maladie de Ménière pour lesquels des traitements visant à endommager le saccule avaient été effectués (61). Ces résultats ont été confirmés et précisés sur de nombreuses études animales chez le singe (Young et al (35) ), le cobaye (Curthoys et al (26), Murofushi et al (34), Cazals et al (62) ), ou bien encore le chat (Uchino et al (19)).

Le test des Potentiels Evoqués Vestibulaires Myogéniques cervicaux ou « cervical Vestibular Evoked Myogenic Potential » (cVEMP) tel que nous le connaissons aujourd'hui a



été décrit pour la première fois par l'équipe australienne de Colebatch et Halmagyi en 1992(6). Ils ont été les premiers à enregistrer les réponses au niveau du muscle Sterno-cléido-mastoïdien pour permettre une meilleure sélectivité des réponses musculaires et un enregistrement indépendant droit et gauche.

Par la suite, un deuxième test dérivé des cVEMP a été décrit pour étudier la fonction maculo-oculaire : les Potentiels Evoqués Vestibulaires Myogéniques oculaires ou « ocular Vestibular Evoked Myogenic Potentials » (oVEMP).

Les premières descriptions de l'enregistrement de potentiels évoqués de la voie vestibulo-oculaire ont été réalisées par l'équipe de Rodionov (63) avec de mouvements imposés de la tête, puis par l'équipe du Dr De Waele (64) avec à une stimulation électrique du nerf vestibulaire sous anesthésie générale.

Le test des oVEMP tel que nous le connaissons aujourd'hui a été décrit par l'équipe australienne de Rosengren en 2005 (7). Ils ont enregistré des réponses myogéniques sous orbitaires en réponse à des stimulations sonores de haute intensité, en conduction osseuse initialement. Des études ultérieures ont permis de montrer l'origine utriculaire de cette réponse et de préciser les voies utriculaires vestibulo-oculaires (cf explications électrophysiologiques des PEVM dans le chapitre précédent).

## 2. REALISATION PRATIQUE des PEVM

### a. PEVM cervicaux

La réalisation pratique des Potentiels Evoqués Vestibulaires myogéniques cervicaux a été standardisée au niveau international par la publication en 2014 de recommandations de bonne pratique sous la forme d'un consensus entre les sociétés savantes vestibulaires des Etats-Unis, du Japon, de l'Australie et du Royaume-Uni (65).

L'installation du patient doit permettre une bonne contraction du muscle sterno-cléido-mastoïdien (SCM) ipsilatéral à la stimulation sonore. En effet, les PEVM sont produits par des impulsions inhibitrices transmises au muscle par le reflexe vestibulo-colique. Deux installations principales ont été décrites. La première consiste à placer le sujet allongé à plat ou la tête légèrement surélevée sur une table d'examen et à lui demander de lever la tête plus ou moins en rotation sur le coté. La deuxième consiste à placer le sujet en position assise et à lui demander de tourner la tête du coté opposé à la stimulation sonore.

Le placement des électrodes de recueil doit être rigoureux avec la mise en place d'une électrode active entre le centre et le tiers supérieur du muscle Sterno Cléido Mastoïdien, une électrode de référence sur ou proche du sternum et une électrode neutre qui peut être placée sur le front. Les électrodes positives et négatives peuvent être placées de manière à servir de référence ou d'électrode active avec comme conséquence une inversion de la polarité des courbes sur les tracés. Les recommandations de bonne pratique suggèrent de placer l'électrode positive (« non inverting electrode ») sur le muscle avec comme résultante des potentiels positifs représentés par des déflexions négatives (figure 26).

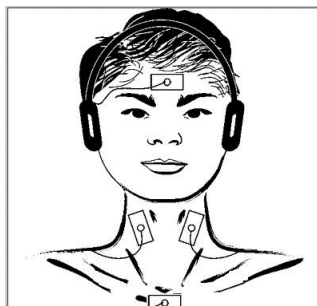


Figure 26 : Schéma illustrant le placement des électrodes pour les PEVM cervicaux.

Le mode de stimulation vestibulaire le plus utilisé est la conduction aérienne. Les autres modes de stimulation (conduction osseuse et galvanique) seront discutés dans un chapitre ultérieur.

Les PEVM cervicaux peuvent être retrouvés différents stimuli sonores (Clics, Tone Burst, etc), qui seront détaillés dans le chapitre de discussion sur les modalités du test. Compte tenu du niveau élevé d'intensité nécessaire pour induire les réponses vestibulaires par conduction aérienne, il est recommandé d'utiliser un matériel calibré afin d'éviter les traumatismes sonore induits. L'intensité recommandée se situe entre 120 et 135 dB SPL, avec un maximum acceptable de 140 dB SPL.

Les recommandations pour les différentes caractéristiques du stimulus sont détaillées dans les tableaux suivants.

PEVM cervicaux	
<b>Nombre de canaux</b>	1 <sup>a</sup> ou 2
<b>Amplification</b>	5000x
<b>Filtre passe haut</b>	5 à 30 Hz
<b>Filtre passe bas</b>	1000 à 3000 Hz
<b>Taux d'échantillonnage</b>	2500 à 10 000 Hz <sup>b</sup>
<b>Temps de balayage</b>	100 ms
<b>Rejet d'artéfacts</b>	Aucun
<b>Nombre de sommations</b>	100 à 250
<b>Electrode active</b>	Entre le centre et le tiers moyen du SCM
<b>Electrode de référence</b>	Jonction sterno-claviculaire
<b>Electrode neutre</b>	Front ou thorax

<sup>a</sup> en cas de canal unique, il doit être placé en ipsilatéral à l'oreille testée

<sup>b</sup> le taux d'échantillonnage doit être au moins le double du filtre passe haut

Caractéristiques du stimulus en conduction aérienne	
<b>Type</b>	Tone Burst (400 à 600 Hz de 7 ms) ou Clic (0,1 ms)
<b>Intensité</b>	120 à 135 dB <sub>SPL</sub> (maximum 140 dB <sub>SPL</sub> )
<b>Fréquence de répétition</b>	5 Hz (de 2 à 10 Hz)
<b>modalité</b>	Stimulation unilatérale de préférence

**Tableaux 2 et 3 : Caractéristiques de stimulation ds PEVM cervicaux**, d'après « International guidelines for the clinical application of cervical Vestibular Evoked Myogenic Potentials: an expert consensus report » », Papathanasiou et al, 2014 (65)

Les réponses recueillies sont sous forme d'une onde biphasique avec une déflexion vers le bas (en cas de mise en place des électrodes positives sur le muscle) suivie d'une déflexion vers le haut. Par convention, la première déflexion est appelée p13 et la seconde n23 (figure 28a).

## **b. PEVM oculaires**

La description des PEVM oculaires est plus récente et ne fait pas l'objet de recommandations de bonnes pratiques comme les PEVM cervicaux. Cependant les différents auteurs utilisent des installations globalement similaires pour le recueil des réponses.

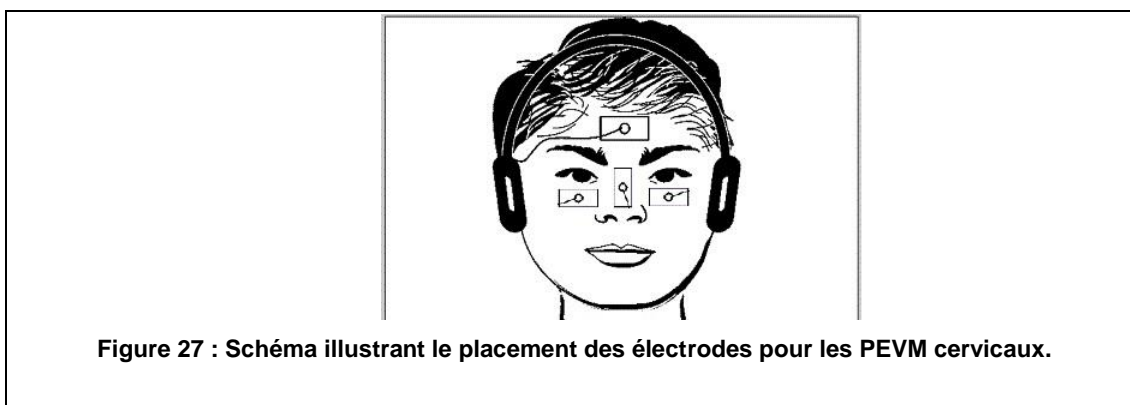
L'installation du patient est variable dans la littérature. Les patients sont soit couchés soit assis. Govender et al. en 2009 (66) ont montré qu'il n'y avait pas d'effet de la position de la tête ou du cou ni du reste du corps sur le recueil des réponses utriculaires.

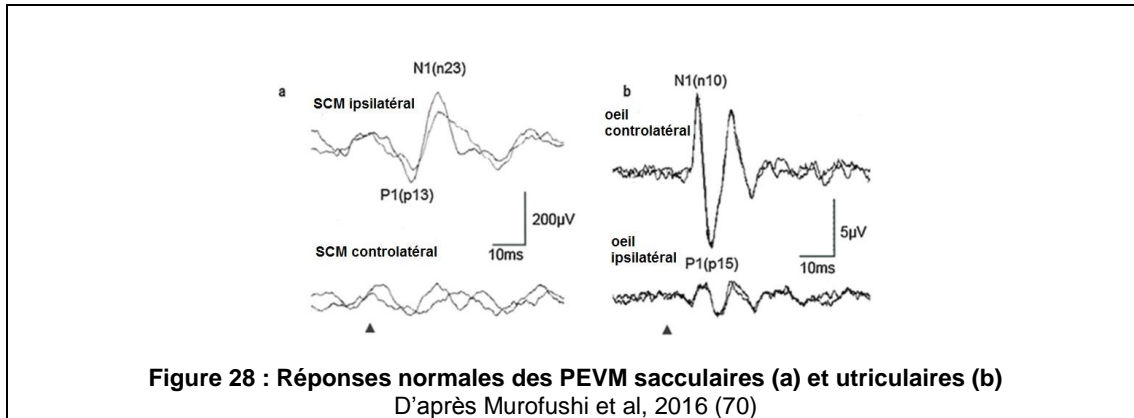
Il est cependant important d'obtenir une excentration suffisante du regard (de plus de 20 ou 30 degrés selon les auteurs) afin d'enregistrer les réponses du muscle oblique inférieur. Par conséquent, il est proposé de placer une cible sur le mur ou au plafond en fonction de la position du patient, à plus de 2 mètres du patient, afin d'éviter les phénomènes de convergence oculaire (67–69).

Le placement des électrodes est également différent selon les équipes. L'électrode active est placée de manière médiane sous chaque œil. L'électrode de référence peut être placée immédiatement ou à 2-3 cm sous l'électrode active ou de manière centrale sur le nez ou le menton du patient. L'électrode neutre est généralement placée sur le front du patient. (figure 27) Il est possible, comme pour les PEVM cervicaux, d'invertir les électrodes positives et négatives avec comme résultante une inversion de la polarité des courbes recueillies

Le mode de stimulation vestibulaire a initialement été décrit en conduction osseuse par Rosengren et al. en 2005 (7) mais de nombreux auteurs utilisent également la conduction aérienne. La calibration du stimulus vestibulaire est la même que pour les PEVM cervicaux.

Les réponses recueillies sont sous forme d'une onde biphasique avec une déflexion positive (en cas de mise en place des électrodes positives immédiatement sous l'œil) suivie d'une déflexion négative. Par convention, la première onde est appelée n1 et la seconde p1 (figure 28b).





### 3. Interprétation des résultats

Les principaux paramètres analysés sont les suivants :

- la présence ou non des ondes p13-n23 pour les PEVM sacculaires et n1-p1 pour les PEVM utriculaires
- la latence de ces ondes
- le ratio d'asymétrie entre les cotés droit et gauche.
- le seuil ou l'intensité minimale nécessaire pour le recueil des ondes

**Les latences normales** ne sont pas clairement définies dans la littérature mais se situent, pour les PEVM cervicaux, autour de 13 ms pour p13 et autour de 23 ms pour n23. Les recommandations internationales suggèrent à chaque laboratoire d'établir ou de confirmer les normes sur un groupe de sujets sains.

**Le ratio d'asymétrie** est défini dans les recommandations selon la formule suivante : Ratio d'asymétrie (en %) =  $100 (A_L - A_S) / (A_L + A_S)$ .

$A_L$  correspond à l'amplitude la plus large du complexe p13-n23 et  $A_S$  la plus petite amplitude du complexe p13-n23.

Les recommandations proposent qu'un ratio d'asymétrie supérieur à 50% est de manière certaine anormal, mais les normes sont très variables entre les études avec des ratios moyens allant de 7 à 27%. La limite supérieure de normalité est majoritairement inférieure à 30% pour les PEVM oculaires et inférieure à 50% pour les PEVM sacculaires (65) (cf chapitre sur les généralités au début de la discussion).

**Le seuil des PEVM** correspond à l'intensité minimale à laquelle un complexe p13-n23 est retrouvé. Il est déterminé en réalisant des paliers d'intensité de 5 à 10 dB de manière décroissante. Il n'existe pas non plus de valeurs normatives.

Pour les PEVM oculaires, les seuils sont moins utilisés mais sont de manière constante plus élevés que les seuils des PEVM cervicaux.

## VI. ETUDE CLINIQUE

### 1. Objectif

L'objectif principal de cette étude est d'étudier les résultats des Potentiels Evoqués Vestibulaires Myogéniques cervicaux et oculaires obtenus dans les différentes pathologies vestibulaires et neurologiques testées dans notre service.

L'objectif secondaire est d'étudier les données de la littérature disponibles sur les Potentiels Evoqués Vestibulaires Myogéniques sacculaires et utriculaires, de les comparer aux résultats de notre étude afin d'en extraire un protocole de recommandation de réalisation des PEVM. Cette revue de la littérature sera exposée dans le chapitre de discussion.

### 2. Matériel et Méthodes

#### ***Population étudiée***

Nous avons réalisé une étude rétrospective, monocentrique, dans le service d'oto-rhino-laryngologie et chirurgie cervico-faciale du Centre Hospitalier Universitaire de Nantes incluant tous les patients ayant bénéficié d'un bilan vestibulaire comprenant des PEVM cervicaux et oculaires entre Mars 2015 et Mai 2016.

Nous avons également réalisé une étude des PEVM sur un groupe de sujets sains. Ce groupe était constitué sur la base du volontariat à partir de connaissances ou de personnel soignants du service d'ORL du CHU de Nantes.

#### ***Constitution de la base de données***

Nous avons réalisé le recueil de l'ensemble des patients ayant bénéficié de la réalisation de Potentiels Evoqués Vestibulaires Myogéniques dans notre service sur le matériel habituel (Evoked-Potential Device Centor USB, Deltamed). Une étude de l'ensemble de leur dossier médical informatique et des résultats de l'ensemble des bilans vestibulaires a été effectuée. Lorsque les données étaient manquantes sur la base de données informatiques, une relecture des dossiers papiers a été effectuée.

Les patients ont ensuite été séparés en différents groupes en fonction de leur pathologie.

### **Modèle statistique**

Les informations recueillies sur les dossiers médicaux ont été traitées confidentiellement conformément à la loi n° 78-17 modifiée relative à l'informatique, aux fichiers et aux libertés. Les données ont été reportées sur un fichier Excel anonymisé (version 2007). Les analyses statistiques ont été réalisées avec le logiciel XLS STAT 2015 (version 4.01).

Les résultats sont exprimés sous forme de moyenne  $\pm$  écart-type. Certains résultats comportent les valeurs minimales et maximales recueillies.

Une analyse descriptive simple a été réalisée sur l'ensemble de la population d'étude.

### **Données règlementaires**

Cette étude étant une étude rétrospective et descriptive, conformément à la législation française (articles L. 1121-1 alinéa 1 et R 1121-2, du Code de Santé Publique), l'approbation préalable du comité d'éthique n'a pas été nécessaire pour utiliser les données des patients pour cette étude. La dérogation à l'obligation d'information individuelle a été justifiée par les articles 32 et 57 de la loi relative à l'informatique, aux fichiers et aux libertés.

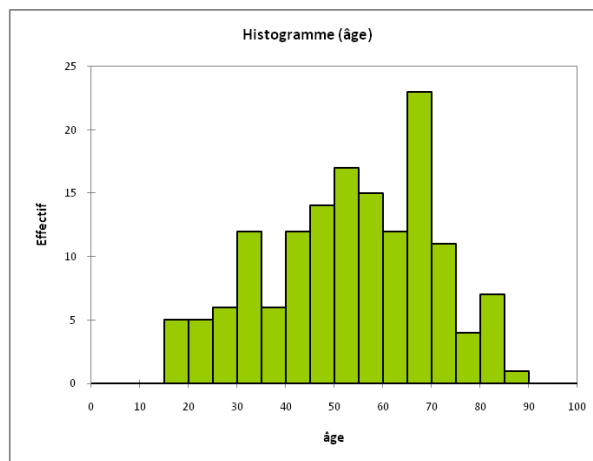
## **3. Résultats**

### **a. Caractéristiques de la population**

Le groupe contrôle été inclus dans cette étude était composé de 12 volontaires sains sans aucun antécédent cochléaire, vestibulaire ou neurologique, âges de  $37,1 \pm 10$  ans.

Le groupe de patients comprenait 150 patients (87 femmes et 63 hommes) âgés de 16 à 86 ans avec une moyenne de  $53,7 \pm 17$  ans.

La répartition de l'âge de la population est représentée en figure 29.



**Figure 29 : Représentation graphique de l'age moyen**

Le groupe a été séparé selon les pathologies retrouvées comme suit :

- Maladie de Menière (n=36)
- Hydrops endolymphatique (n=29)
- Pathologie post traumatique (n=20)
- Syndrome de déhiscence du canal semi circulaire supérieur ou malformation labyrinthique (n=4)
- Schwannome vestibulaire (n=5)
- Syndromes cochléo vestibulaires (n=7)
- Névrite vestibulaire (n=8)
- Pathologies otolithiques (n=6)
- Pathologies centrales (n=25) dont migraine vestibulaire (n=10)
- Surdit e profonde et Implant cochl eaire (n=7)
- Divers (n=3)

Les caract eristiques de chaque groupe sont d etaill ees dans le tableau suivant (tableau 4)

	<b>effectif</b>	<b>Sexe (H/F)</b>	<b>Age (moyenne d'�age ± DS)</b>
<b>Sujets contr�oles</b>	12	1/11	37,1 ± 10
<b>Maladie de Meni�re</b>	36	19/18	52,9 ± 14,1
<b>Hydrops endolymphatique</b>	29	10/19	50,7 ± 16,5
<b>Pathologies post traumatiques</b>	20	10/10	45,6 ± 13,9
<b>Syndrome de d�ehiscence du canal semi circulaire sup�erieur ou malformation labyrinthique</b>	4	1/3	29,3 ± 20,6
<b>Schwannome vestibulaire</b>	5	3/2	71,2 ± 8,9
<b>Syndromes cochl�eo vestibulaires</b>	7	3/4	62 ± 21,3
<b>N�evrite vestibulaire</b>	8	2/6	49,4 ± 12,9
<b>Pathologies otolithiques</b>	6	3/3	62,6 ± 13,8
<b>Pathologies centrales</b>	25	9/16	55,4 ± 17,4
<b>dont migraines</b>	10	5/5	50,5 ± 18,5
<b>Surdit�e profonde et Implant cochl�eaire</b>	7	3/4	61,7 ± 22,1
<b>Divers</b>	3	0/3	47,3 ± 22,1

**Tableau 4 : Caract eristiques de la population d' tude**



## **b. Bilans réalisés**

L'ensemble des patients a bénéficié d'un bilan audio-vestibulaire dans notre service, orienté selon les constatations cliniques.

### **1) Potentiels Evoqués Vestibulaires Myogéniques**

#### *Paramètres de stimulation et d'enregistrement*

L'ensemble des tests a été effectué par deux praticiens du service, habitués à réaliser ces tests.

La stimulation était présentée de manière monaurale avec masquage de l'oreille controlatérale à l'aide d'un casque Beyerdynamic DT 38.

Le matériel utilisé est le suivant : Evoked-Potential Device Centor USB, Deltamed avec une interface logicielle Deltamed Centor-USB version 7.16.

Les caractéristiques du stimulus sont détaillées dans les tableaux suivants (tableaux 5 et 6).

<b>Paramètres de stimulation</b>	
Nombre de canaux	2
Filtre passe haut	5 Hz
Filtre passe bas	3200 Hz
Temps de balayage	100 ms
Rejet d'artéfacts	10%
Nombre de sommations	100

<b>Caractéristiques du stimulus</b>	
<b>Type</b>	Clic (0,1 ms)
<b>Intensité</b>	105 dB HL
<b>Fréquence de répétition</b>	5 Hz
<b>modalité</b>	Stimulation unilatérale Avec masquage controlatéral

**Tableaux 5 et 6 : Caractéristiques de stimulation des PEVM cervicaux et oculaires dans notre étude**

### Déroulement du test

#### **PEVM cervicaux**

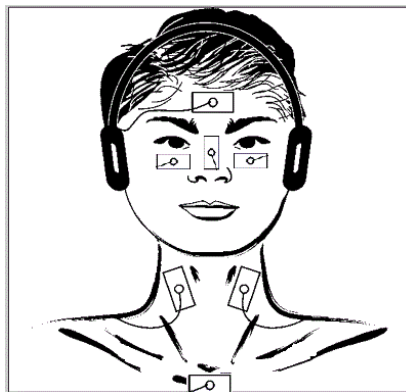
Les patients étaient installés en position semi assise. Les électrodes étaient placées après préparation cutanée à l'aide d'une pâte abrasive type Reegaponce®. Les électrodes actives (positive ou « non invertant ») étaient placées au niveau de la jonction tiers moyen – tiers supérieur du muscle sterno-cléido-mastoïdien (SCM). Une électrode de référence (négative ou « invertant ») unique était placée au niveau de la partie supérieure du manubrium sternal. L'électrode neutre était placée au niveau du front du patient. L'ensemble des impédances étaient vérifiées et inférieures à 5 Ohm.

Il était demandé au patient de lever la tête et d'effectuer une rotation du coté inverse à la stimulation sonore, de manière à contracter le muscle SCM du coté ipsilatéral au stimulus sonore. Il était réalisé 2 à 3 séries de 100 stimulations entrecoupées de période de repos musculaire. Lorsqu'une étude des seuils était effectuée, le seuil minimal permettant le recueil de la réponse était recherché par paliers décroissants de 5 dB nHL.

#### **PEVM utriculaires**

Les patients étaient installés en position allongée. Les électrodes étaient placées après préparation cutanée à l'aide d'une pate abrasive type Reegaponce®. Les électrodes actives (positive ou « non invertant ») étaient placées sous les yeux du patient, de manière centrée par rapport à la pupille oculaire en position neutre. Une électrode de référence (négative ou « invertant ») unique était placée au niveau de l'arrête nasale du patient

L'électrode neutre était placée au niveau du front du patient. L'ensemble des impédances étaient vérifiées et inférieures à 5 Ohm. Il était demandé au patient de fixer une cible placée sur le mur derrière la table d'examen, à environ 1 à 2 mètres de la tête du patient, de manière à obtenir une excentration maximale du regard. Il était réalisé 2 à 3 séries de 100 stimulations entrecoupées de période de repos musculaire. Lorsqu'une étude des seuils était effectuée, le seuil minimal permettant le recueil de la réponse était recherché par paliers décroissants de 5 dB nHL.



**Figure 30 : Schéma illustrant le placement des électrodes pour les PEVM cervicaux et oculaires.**

### Analyse des résultats

Les latences des ondes p13 et n23 pour les PEVM cervicaux et n1 et p1 pour les PEVM oculaires étaient déterminées comme la durée entre le début de la stimulation et le pic de l'onde étudiée, positive ou négative.

L'amplitude pic à pic était calculée en microvolt ( $\mu V$ ).

Le ratio d'asymétrie était calculé selon les recommandations internationales avec la formule suivante : Ratio d'asymétrie (en %) =  $100 (A_L - A_S) / (A_L + A_S)$ .  $A_L$  correspond à l'amplitude la plus large du complexe p13-n23 et  $A_S$  la plus petite amplitude du complexe p13-n23.

## **2) Bilan Audio-Vestibulaire et d'imagerie**

Le bilan auditif comportait un bilan audiométrique tonal et vocal effectué dans une cabine insonorisée à l'aide d'un audiomètre Otometrics® Madsen Astera avec casque auditif calibré TDH-39.

Le bilan vestibulaire comportait, en plus de l'étude des PEVM, une Vidéonystagmographie (VNG) dans 93 % des cas et un Video Head Impulse Test (VHIT) dans 96 % des cas.

La VNG a été effectuée dans une salle dédiée. Elle comprenait une étude de l'oculomotricité, des épreuves cinétiques de type sinusoïdale amortie (Burst) réalisées grâce à un fauteuil motorisé (Kinetic Rotatory Stimulator MED4, Synapsys®) et des épreuves caloriques bi thermiques calibrées. L'ensemble de l'enregistrement et des analyses était réalisé grâce au logiciel Synapsys® d'Ulmer (version 3.4).

Le VHIT a été effectué dans une salle dédiée avec le matériel VHIT Ulmer II, Synapsys® (logiciel version 3.4).

Un bilan d'imagerie était réalisé si nécessaire, comprenant une Imagerie par résonance Magnétique (IRM) et/ou un Scanner en coupes fines des rochers.

### c. Résultats

#### Sujets sains

Les potentiels évoqués vestibulaires myogéniques ont été retrouvés chez l'ensemble des sujets sains aux niveaux cervical et oculaire.

Il n'y avait pas de différence significative entre les cotés droits et gauches et par conséquent les réponses droites et gauches ont été moyennées.

#### *PEVM cervicaux*

Les réponses cervicales induites par la stimulation sonore étaient de forme biphasique avec une onde positive puis négative au niveau du muscle SCM ipsilatéral comme montré sur un exemple en figure 31a.

Les latences moyennes de p13 et n23 étaient respectivement de  $12,2 \pm 1,2$  ms et de  $19,8 \pm 1,8$  ms.

L'amplitude moyenne pic à pic était de  $128,8 \pm 126,1$   $\mu$ V.

Le ratio d'asymétrie entre les côtés droit et gauche variait de 1 à 41 % avec une moyenne de  $14,7 \pm 13,7$  %.

Nous avons défini la latence normale moyenne comme inférieure à 2 déviations standards des valeurs retrouvées chez les sujets normaux.

Les résultats sont résumés dans le tableau 7.

#### *PEVM oculaires*

Les réponses oculaires induites par la stimulation sonore étaient de forme biphasique avec une onde négative puis positive au niveau du muscle SCM ipsilatéral comme montré sur un exemple en figure 31b.

Les latences moyennes de n1 et p1 étaient respectivement de  $8,6 \pm 1$  ms et de  $12,3 \pm 1,2$ .

L'amplitude moyenne pic à pic était de  $10,18 \pm 8,12$   $\mu$ V.

Le ratio d'asymétrie entre les côtés droit et gauche variait de 3 à 40 avec une moyenne de  $21,3 \pm 12$  %.

Nous avons défini la latence normale moyenne comme inférieure à 2 déviations standards des valeurs retrouvées chez les sujets normaux.

Les résultats sont résumés dans le tableau 8.

PEVM cervicaux (n= 12)	
Amplitude (moyenne en $\mu V \pm DS$ ) (min-max)	128,8 $\pm$ 126,1 (16,17-513)
Ratio d'asymétrie (moyenne en % $\pm DS$ ) (min-max)	14,7 $\pm$ 13,7 (1-41)
Seuil (moyenne en dB nHL $\pm DS$ ) (min-max)	88,3 $\pm$ 4 (80-95)
Latence de p13 (moyenne en ms $\pm DS$ ) (min-max)	12,2 $\pm$ 1,2 (10,6-14,8)
Latence de n23 (moyenne en ms $\pm DS$ ) (min-max)	19,8 $\pm$ 1,8 (7-24,4)

Tableau 7 : Résultats des PEVM cervicaux dans la groupe de sujets sains

PEVM oculaires (n= 12)	
Amplitude (moyenne en $\mu V \pm DS$ ) (min-max)	10,2 $\pm$ 8,1 (2,2-31,9)
Ratio d'asymétrie (moyenne en % $\pm DS$ ) (min-max)	21,3 $\pm$ 12 (3-40)
Seuil (moyenne en dB nHL $\pm DS$ ) (min-max)	92,7 $\pm$ 3,7 (85-95)
Latence de p13 (moyenne en ms $\pm DS$ ) (min-max)	8,6 $\pm$ 1 (7,4-11,6)
Latence de n23 (moyenne en ms $\pm DS$ ) (min-max)	12,3 $\pm$ 1,2 (10-14,8)

Tableau 8 : Résultats des PEVM oculaires dans la groupe de sujets sains

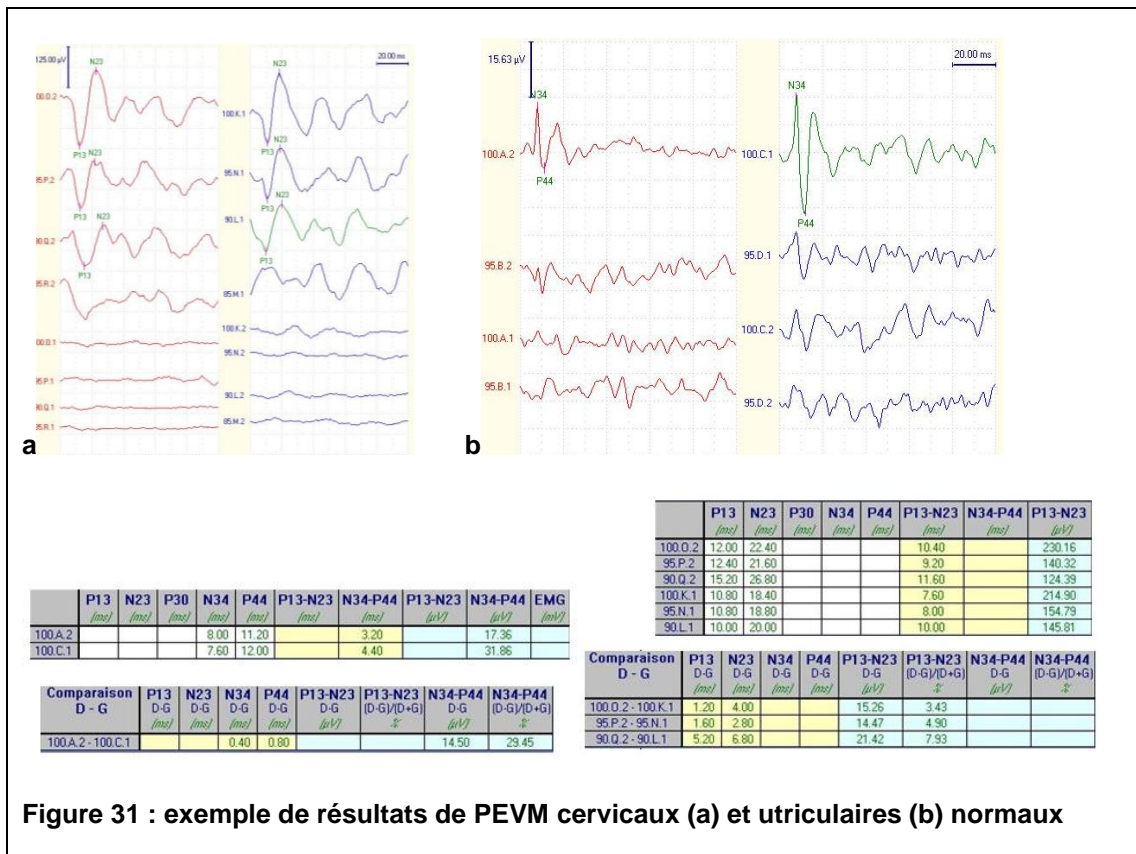


Figure 31 : exemple de résultats de PEVM cervicaux (a) et utriculaires (b) normaux

## **Groupes de patients**

### ***Maladie de Menière (n=36)***

Ce groupe comprenait 36 patients présentant une maladie de Menière probable (n=9) ou une maladie de Menière définitive (n=27) selon les critères de l'American Academy of Otolaryngology – Head and Neck Surgery (AAO-HNS) révisés en 2015 (annexe I)

Tous les patients ont, dans le cadre du bilan, réalisé une IRM cérébrale centrée sur les conduits auditifs internes afin d'éliminer une pathologie rétro-cochléaire. Parmi ces patients, 10 ont bénéficié d'une chirurgie de décompression du sac endolymphatique et 7 d'injections transtympaniques de Gentamicine, dont 3 patients ayant bénéficié des deux thérapeutiques. Six patients présentaient une forme de Tumarkin.

Les résultats sont présentés en deux groupes : avec ou sans labyrinthectomie chimique.

#### *PEVM cervicaux*

Dans le groupe sans labyrinthectomie chimique (n=29), les PEVM cervicaux étaient absents de manière bilatérale chez 3 patients, et uniquement du côté pathologique chez 9 patients. Parmi les patients présentant des réponses de manière bilatérale, 11 patients présentaient des réponses symétriques, 4 patients présentaient une augmentation de plus de 40% de leur ratio d'amplitude (3 diminutions et 1 augmentation du côté atteint). Les autres patients (n=12) avaient des réponses symétriques. Une patiente présente une absence de réponse du côté controlatéral et une présence de réponses du côté pathologique, pouvant être expliqué compte tenu d'un syndrome cochléo vestibulaire secondaire controlatéral.

Le taux d'anomalies était similaire entre les groupes définitive et probable.

Un patient a bénéficié d'une mesure du saccule sur une IRM dédiée. Ce patient présentait une absence de PEVM cervicaux du côté pathologique.

Dans le groupe avec labyrinthectomie chimique (n=7), les PEVM cervicaux étaient absents chez 4 patients, absents du côté pathologique chez 1 patient et présents de manière bilatérale avec un ratio d'asymétrie de plus de 40% chez les deux derniers patients.

#### *PEVM oculaires*

Dans le groupe sans labyrinthectomie chimique (n=29), les PEVM oculaires étaient absents de manière bilatérale chez 6 patients, et uniquement du côté pathologique ou sain chez respectivement 4 et 3 patients. Parmi les patients présentant des réponses de manière bilatérale, 12 patients présentaient des réponses symétriques, 4 patients présentaient une augmentation de plus de 40% de leur ratio d'amplitude (3 avec une augmentation d'amplitude coté pathologique et 1 avec une diminution d'amplitude coté pathologique). Les PEVM oculaires étaient normaux chez le patient présentant une dilatation sacculaire évocatrice d'hydrops sur l'IRM.

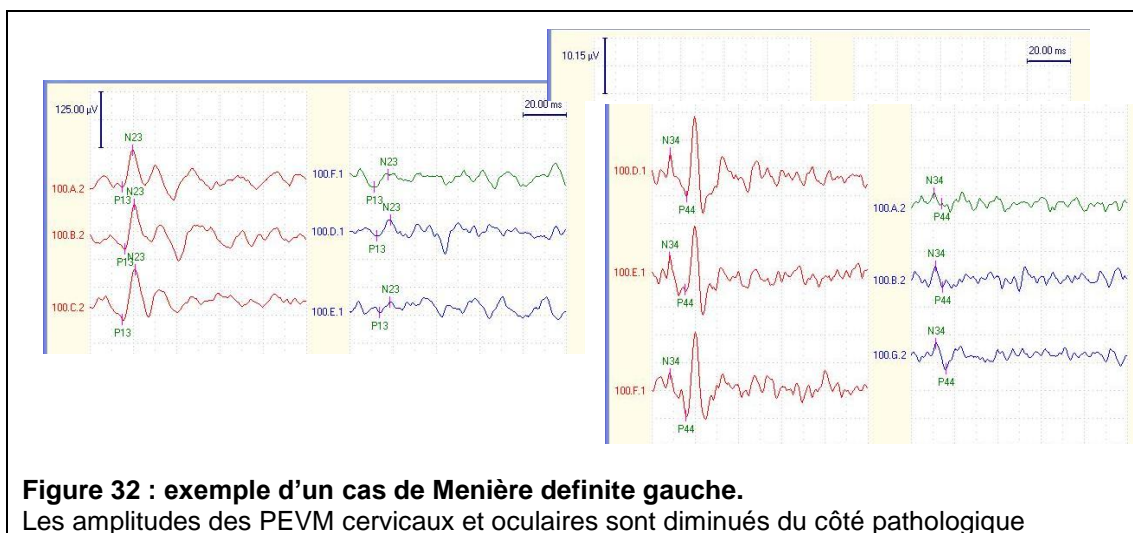
Dans le groupe avec labyrinthectomie chimique (n=7), les PEVM oculaires étaient absents de manière bilatérale chez 3 patients, absents du côté pathologique chez 3 patients et présent de manière bilatérale avec une diminution significative des amplitudes côté pathologique chez le dernier patient.

### Résultats cumulés

Dans le groupe sans labyrinthectomie chimique (n=29), Les PEVM cervicaux et oculaires étaient tous les deux pathologiques pour 13 patients. Les PEVM oculaires et cervicaux étaient respectivement les seuls atteints pour 4 patients.

Dans le groupe avec labyrinthectomie chimique (n=7), les PEVM cervicaux et oculaires étaient tous les deux pathologiques pour l'ensemble des patients.

Les patients présentant une forme de Tumarkin (n=6) présentaient 100% d'anomalies combinées avec une absence bilatérale dans chez 1 et 4 patients respectivement pour les PEVM cervicaux et oculaires. Les autres patients présentaient des PEVM asymétriques avec une absence unilatérale chez 4 et 2 patients pour les PEVM sacculaires et utriculaire. Un patient présentait une diminution d'amplitude concordante entre les PEVM cervicaux et oculaires.



### ***Hydrops endolymphatique (n=28)***

Ce groupe comprenait 28 patients, présentant des symptômes cochléo-vestibulaires fluctuants évocateurs de troubles pressionnels, mais ne rentrant pas dans les critères de maladie de Menière définitive ou probable.

Une IRM avec mesure du saccule 4 heures après une injection intraveineuse de Gadolinium a pu être effectuée chez certains patients avec une confirmation de la dilatation sacculaire confirmant le diagnostic chez 3 patients.

#### *PEVM cervicaux*

Parmi les 28 patients étudiés, les PEVM cervicaux étaient absents de manière bilatérale chez 4 patients, et du côté pathologique chez 6 patients. Parmi les patients présentant des réponses bilatérales, 3 présentaient un ratio d'asymétrie supérieur à 40% (avec diminution de l'amplitude côté pathologique chez 2 patients et augmentation chez 1 patient). Les autres patients (n=15) présentaient des PEVM cervicaux symétriques.

#### *PEVM oculaires*

Parmi les 28 patients étudiés, les PEVM oculaires étaient absents de manière bilatérale chez 2 patients, et du côté pathologique chez 4 patients et du côté sain pour 2 patients. Parmi les patients présentant des réponses bilatérales, 8 présentaient un ratio d'asymétrie supérieur à 40% (avec diminution de l'amplitude côté pathologique chez 3 patients et augmentation chez 5 patients). Les autres patients (n=12) présentaient des PEVM cervicaux symétriques.

#### *Résultats cumulés*

Parmi les 28 patients étudiés, les PEVM cervicaux et oculaires étaient tous les deux pathologiques pour 10 patients. Les PEVM oculaires étaient les seuls atteints pour 4 patients. Les PEVM cervicaux étaient les seuls atteints pour 3 patients.

### ***Pathologies post traumatiques (hydrops et fistule périlymphatique) (n=20)***

Ce groupe comprenait 20 patients ayant présenté des troubles vestibulaires ou cochléo-vestibulaires fluctuants dans les suites immédiates ou décalées d'un traumatisme crânien (n=11), d'un barotraumatisme (n=6), ou après chirurgie (n=3).

Parmi les patients suspects de fistule périlymphatique, une exploration chirurgicale a été effectuée pour 4 patients avec découverte chez un patient d'une fracture platinaires.

Lorsque que le délai entre l'apparition des symptômes et le facteur déclenchant était précisé, celui ci était de maximum 24 heures pour la plupart des patients (n=13) et de quelques jours à une semaine chez les 5 autres patients.



### PEVM cervicaux

Parmi les 20 patients étudiés, les PEVM cervicaux étaient absents de manière bilatérale chez 2 patients, du côté pathologique chez 5 patients et du côté sain chez 1 patient. Parmi les patients présentant des réponses bilatérales, 2 présentaient un ratio d'asymétrie supérieur à 40% avec augmentation de l'amplitude côté pathologique. Les autres patients (n=11) présentaient des PEVM cervicaux symétriques.

L'étude des seuils a été réalisée chez 10 patients parmi lesquels 1 patient présentait une diminution nette du côté pathologique.

### PEVM oculaires

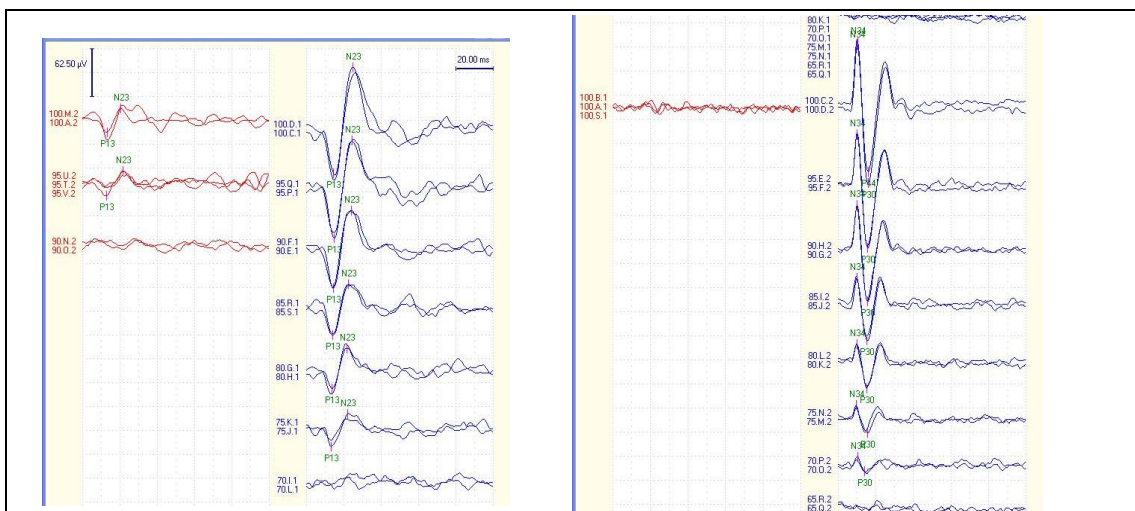
Parmi les 20 patients étudiés, les PEVM oculaires étaient absents de manière bilatérale chez 1 patient, du côté pathologique chez 2 patients et du côté sain chez 2 patients. Parmi les patients présentant des réponses bilatérales, 3 présentaient un ratio d'asymétrie supérieur à 40% (avec diminution de l'amplitude côté pathologique chez 2 patients et une augmentation du côté pathologique chez 1 patient.). Les autres patients (n=11) présentaient des PEVM cervicaux symétriques.

L'étude des seuils a été réalisée chez 10 patients parmi lesquels 2 patients présentaient une diminution nette du côté pathologique.

### Résultats cumulés

Parmi les 20 patients étudiés, les PEVM cervicaux et oculaires étaient tous les deux pathologiques pour 7 patients. Les PEVM oculaires étaient les seuls atteints pour 2 patients. Les PEVM cervicaux étaient les seuls atteints pour 2 patients. Les seuils étaient diminués de manière concordante entre les 2 tests chez un patient et uniquement au niveau oculaire pour 1 patient.

Le patient chez lequel une anomalie chirurgicale a été retrouvée présentait une absence de PEVM cervicaux du côté pathologique et une absence bilatérale des PEVM oculaires.



**Figure 33 : exemple de cas d'un patient présentant une probable fistule périlymphatique gauche.** Les seuils sont nettement diminués du côté gauche à 75 dB et 70 nHL pour les PEVM cervicaux et oculaires

### **Syndrome de déhiscence du canal semi circulaire supérieur ou malformation labyrinthique (n=4)**

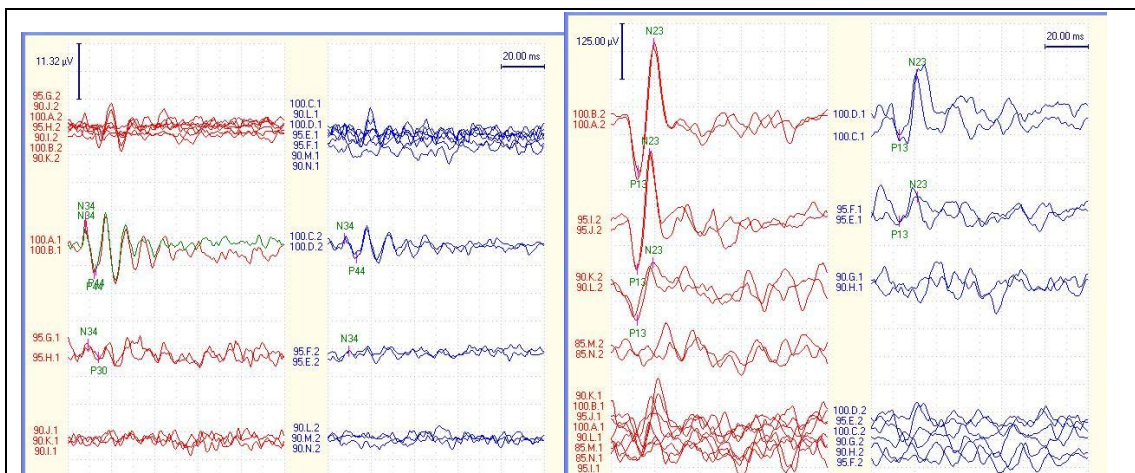
Ce groupe comprenait 2 patients présentant une déhiscence du canal semi supérieur (syndrome de Minor) et 2 présentant une dilatation de l'aqueduc du vestibule. Ces pathologies ont été confirmées par une tomodensitométrie des rochers en coupes fines.

Parmi les patients présentant un syndrome de Minor, un patient présentait des réponses bilatérales aux PEVM cervicaux et oculaires avec une augmentation nette des amplitudes du coté de la déhiscence avec un ratio d'asymétrie à la limite de la normale pour les PEVM sacculaires (0,38) et pathologique pour les PEVM utriculaires (0,48). L'amplitude des PEVM utriculaires coté pathologique était de 11,41  $\mu$ V. Les seuils des PEVM cervicaux et oculaires étaient normaux et symétriques.

Le deuxième patient du groupe inclus dans notre étude présentait de manière associée une surdité mixte bilatérale et une déhiscence unilatérale. Les PEVM sacculaires étaient absents des deux cotés alors que les PEVM utriculaires étaient présents et d'amplitudes normales uniquement du coté de la déhiscence.

Parmi les patients présentant une dilatation de l'aqueduc du vestibule, les PEVM cervicaux et oculaires étaient présents des deux cotés. Les deux patients présentaient une malformation bilatérale mais asymétrique. Le premier présentait des résultats comparables des deux cotés sans forte augmentation de l'amplitude. Le deuxième présentait une augmentation nette de l'amplitude des PEVM cervicaux du coté droit et oculaires du coté gauche.

Les seuils ont été réalisés chez un des patients et étaient normaux au niveau sacculaire et utriculaire



**Figure 34 : exemple de cas d'un syndrome de Minor droit.**  
Les amplitudes sont augmentées du coté pathologique

### Schwannome vestibulaire (n=5)

Ce groupe comportait 5 patients présentant un neurinome de l'acoustique dont 3 stades I, un stade II et un stade III.

#### PEVM cervicaux

Parmi les 5 patients, les PEVM cervicaux étaient absents de manière bilatérale chez 2 patients et du côté pathologique chez 1 patient. Parmi les patients présentant des réponses bilatérales, les PEVM cervicaux étaient symétriques dont un stade I et un stade III.

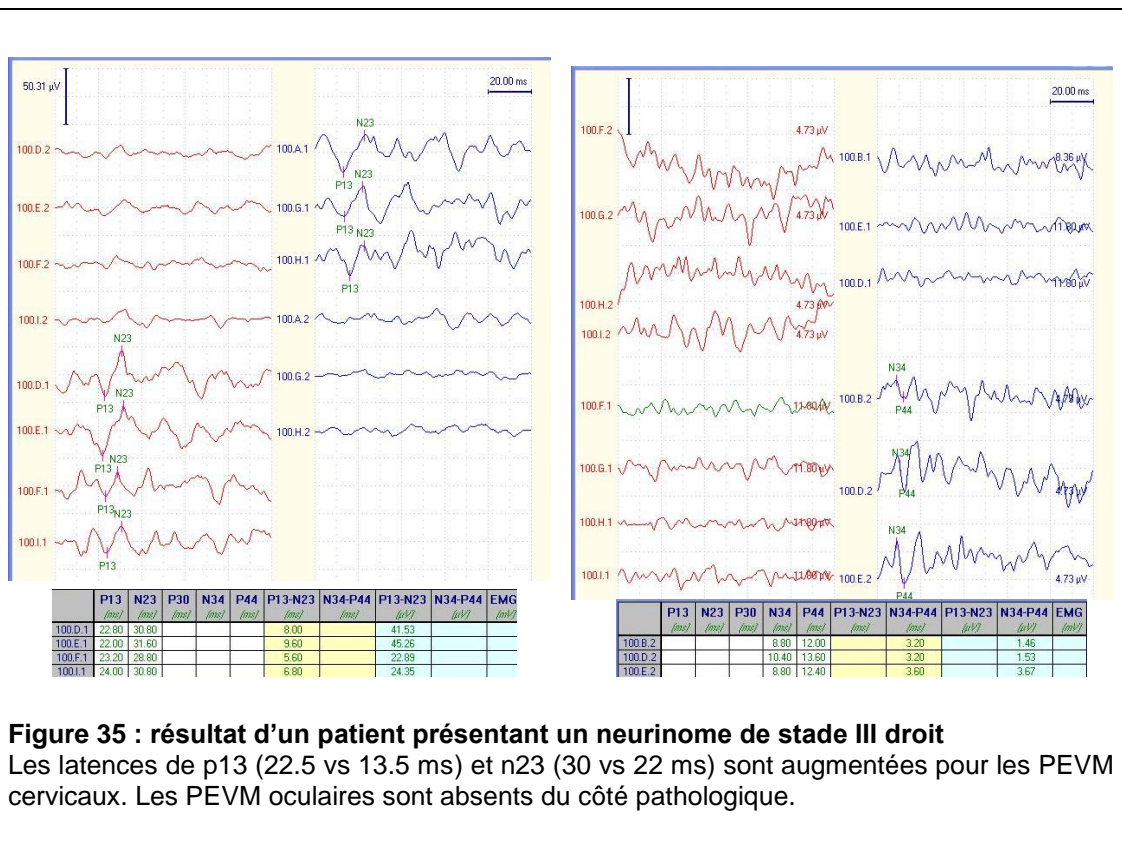
Le patient présentant un neurinome de stade III présentait des latences significativement augmentées de p13 et n23 du côté pathologique.

#### PEVM oculaires

Les PEVM cervicaux étaient absents de manière bilatérale chez 3 patients et du côté pathologique chez 2 patients.

#### Résultats cumulés

Parmi les 5 patients non opérés, les PEVM cervicaux et oculaires étaient tous les deux pathologiques pour 3 patients. Les PEVM oculaires étaient les seuls atteints pour 2 patients. Aucun patient ne présentait de réponse normale pour les deux tests. Les résultats des PEVM oculaires et des épreuves caloriques étaient concordants pour 4 patients sur 5 (80%).



**Figure 35 : résultat d'un patient présentant un neurinome de stade III droit**  
 Les latences de p13 (22.5 vs 13.5 ms) et n23 (30 vs 22 ms) sont augmentées pour les PEVM cervicaux. Les PEVM oculaires sont absents du côté pathologique.

### ***Autres syndromes Cochléo Vestibulaires (n=7)***

Ce groupe comporte 7 patients ayant présenté des syndromes cochléo vestibulaires unilatéraux d'étiologie indéterminée.

Les PEVM cervicaux sont absents de manière bilatérale chez 3 patient et du coté pathologique chez 2 patients. Les autres patients (n=3) présentent des réponses bilatérales et symétriques

Les PEVM oculaires sont absents de manière bilatérale chez 4 patients et présents et symétriques chez les 3 autres patients

Les résultats cumulés retrouvent une atteinte bilatérale chez 4 patients et normale chez 3 patients.

### ***Névrite vestibulaire (n=8)***

Ce groupe comportait 8 patients ayant présenté une névrite vestibulaire. Le bilan audiométrique et d'imagerie IRM était normal.

4 patients présentaient un antécédent de névrite vestibulaire datant de 1 à 8 ans avant le bilan et 4 patients ont bénéficié du bilan dans les 3 mois suivant l'épisode aigu.

Parmi les 4 patients bilantés dans les suites rapprochées de l'épisode de névrite, deux patients présentaient une névrite vestibulaire complète avec une hypovalence aux épreuves caloriques, un déficit des 3 canaux semi circulaires au VHIT et une atteinte des PEVM cervicaux et latéraux. Un patient présentait une névrite vestibulaire supérieure avec une atteinte limitée aux canaux latéral et supérieur au VHIT et une atteinte uniquement des PEVM oculaires. Un patient présentait des résultats normaux.

Parmi les 4 patients vus plus à distance de l'épisode aigu, les résultats comprenaient une atteinte combinée des PEVM du coté pathologique pour 2 patients (diminution ou absence de réponse unilatérale), une atteinte isolée des PEVM oculaires pour un patient et des résultats symétriques pour le patients restant.

### ***Pathologies otolithiques (n=6)***

Ce groupe comporte 3 patients présentant des symptômes otolithiques purs isolés à type d'attraction ou de translation latéralisée et 3 patients présentant des symptômes otolithiques dans un contexte de vertiges positionnels paroxystiques bénins (VPPB) dont un avec épisodes récidivants.

Parmi les 3 patients avec symptômes otolithiques isolés, les PEVM cervicaux étaient présents de manière bilatérale et symétrique chez deux patients et absents du côté ipsilatéral chez un patient.

Les PEVM oculaires étaient absents de manière unilatérale chez l'ensemble des patients avec une absence de réponses du côté ipsilatéral à la symptomatologie.

Un des patients présentait une absence des PEVM cervicaux et oculaires du côté pathologique. Les deux autres ne présentaient qu'une absence de réponses oculaires du côté pathologique.

Parmi les patients présentant des VPPB, les PEVM cervicaux étaient tous présents avec une asymétrie significative chez 2 patients et des résultats symétriques chez le troisième patient. Les PEVM oculaires étaient présents chez les tous les patients également avec une asymétrie significative chez un patient.

Le patient présentant des VPPB à répétition présentait une asymétrie nette des PEVM cervicaux et oculaires avec une diminution des amplitudes du côté pathologique.

### ***Pathologies centrales (n=25) dont migraine vestibulaire (n=10)***

Ce groupe de patients (n=25) comporte 15 patients présentant des symptômes attribués à des pathologies centrales d'origine vasculaire pour 8 patients (accident vasculaire pour 1 patient et atteinte microvasculaire probable pour 7 patients), liés à une hypotension du LCR chez un patient, liés à des lésions post traumatiques cérébrales chez deux patients, liés à une méningite carcinomateuse chez un patient, dans un contexte de maladie de Parkinson chez 2 patients et d'amyotrophie héréditaire de Charcot ou de pathologie neuromusculaire indéterminée chez les deux patients restants.

Il comprend également 10 patients avec un diagnostic de migraine vestibulaire selon les critères de l'International Classification of Headache Disorders de l'International Headache Society (IHS) mis à jour en 2013 (annexe II)

#### Vertiges d'origine centrale (hors migraines) (n=16)

Les PEVM cervicaux étaient absents de manière unilatérale chez 2 patients et augmentés de manière unilatérale chez un patient. Les deux patients atteints de la maladie de Parkinson présentaient soit une asymétrie d'amplitude significative pour l'un, soit des réponses symétriques pour l'autre. Les autres patients (n=11) présentaient des PEVM présents des deux cotés et symétriques en amplitudes. Un patient (origine vasculaire) présentait une augmentation significative de la latence des ondes p13 et n23 de manière prédominante d'un coté.

Les PEVM oculaires étaient absents de manière bilatérale chez 3 patients et unilatérale chez 3 patients. Parmi les réponses présentes des deux cotés, 5 patients avaient des réponses symétriques et 3 des ratios d'asymétries supérieurs à 40%. Un patient présentait une augmentation de latence unilatérale significative.

Les résultats cumulés retrouvent une absence de réponse unilatérale concordante en oculaire et cervical pour 2 patients, des anomalies cervicales seules pour 1 patient et oculaires chez 8 patients.

#### Groupe migraines vestibulaires (n=10)

Les PEVM cervicaux étaient absents de manière bilatérale chez deux patients et de manière unilatérale chez un patient. Les autres patients (n=7) présentaient des réponses bilatérales et symétriques. Les latences étaient normales pour l'ensemble des patients.

Les PEVM oculaires étaient absents de manière bilatérale chez un patient et de manière unilatérale chez un patient. Les autres patients présentaient des PEVM bilatéraux et symétriques (n=5) ou asymétriques (n=3). Les latences étaient normales pour l'ensemble des patients.

Les résultats cumulés retrouvent une absence de réponse sacculaire et utriculaire pour un patient. Les réponses étaient anormales pour les deux tests pour 3 patients et uniquement pour les PEVM oculaires chez deux patients.

#### ***Surdité profonde et Implant cochléaire (n=7)***

Ce groupe est composé de 7 patients ayant bénéficié d'un bilan pré implantation cochléaire comportant l'étude des PEVM. Tous les patients présentaient une surdité profonde bilatérale, dont deux disposaient déjà d'un implant cochléaire en controlatéral.

Les PEVM cervicaux étaient absents de manière bilatérale chez 2 patients présentant des surdités mixtes. Ils étaient absents de manière unilatérale chez 2 patientes et présents et symétriques chez 3 patients.

Les PEVM oculaires étaient absents de manière bilatérale chez 3 patients et de manière unilatérale chez 2 patients. Un patient présentait des PEVM bilatéraux et symétriques.

### Divers (n=3)

Un patient présentait une aréflexie vestibulaire bilatérale aux épreuves caloriques calibrées d'étiologie indéterminée. L'étude PEVM chez ce patient a retrouvé une absence de réponse unilatérale et de manière concordante entre les PEVM sacculaires et utriculaires.

Un patient, inclus dans cette étude présentait des troubles de l'équilibre dans les suites d'une radiothérapie céphalique. Les PEVM cervicaux et oculaires étaient présents et symétriques.

Un patient présentait une surdité de perception moyenne secondaire à un contexte de prématurité et de souffrance néonatale. Le bilan a été réalisé en raison de troubles de l'équilibre intermittents mal caractérisés. Les PEVM cervicaux et oculaires étaient présents de manière bilatérale et symétrique.

		Taux de réponses anormales (%) (taux d'absence de réponses bilatérale)	
		PEVM cervicaux	PEVM oculaires
Sujets sains	1		
	2	0	0
<b>Maladie de Menière</b>	36		
<i>Sans traitement radical</i>	29	55,2 (10,3)	56,9(22,2)
<i>Avec traitement radical</i>	7	100 (57,14)	100 (42,8)
<b>Hydrops endolymphatique</b>	29	48,3 (13,8)	51,7 (6,9)
<b>Pathologies post traumatiques</b>	20	50 (10)	50 (10)
<b>Syndrome de déhiscence du canal semi circulaire supérieur ou malformation labyrinthique</b>	4	75 %	75 %
<b>Schwannome vestibulaire</b>	5	80 (20)	100 (60)
<b>Syndromes cochléo vestibulaires</b>	7	57,1 (28,6)	57,1 (57,1)
<b>Névrite vestibulaire</b>	8	37,5 (0)	75 (12,5)
<b>Pathologies otolithiques</b>	6		
<i>Syndrome otolithique isolé</i>	3	33,3 (0)	100 (0)
<i>VPPB</i>	3	66,6 (0)	33,3 (0)
<b>Pathologies centrales</b>	25		
<i>migraines</i>	10	30 (20)	50 (10)
<i>autres</i>	15	26,7 (0)	73,3 (20)
<b>Surdité profonde et Implant cochléaire</b>	7	57,1 (28,6)	85,7 (42,9)
<b>Divers</b>	3	33,3 %	33,3 %

**Tableau 7 : Taux de réponses dans les différents groupes de patients**, en pourcentage de réponses anormales. Le chiffre entre parenthèses correspond à une absence de réponses bilatérale.

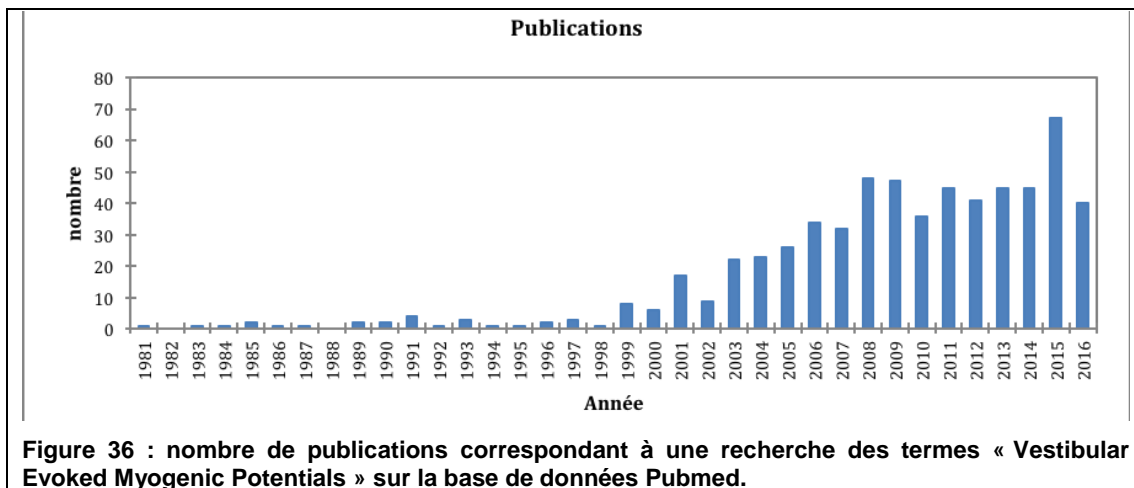
## VII. DISCUSSION

### 1. Généralités

Notre étude a porté sur l'analyse des résultats des Potentiels Evoqués Vestibulaires Myogéniques réalisés dans notre centre à la recherche d'arguments diagnostiques, de bilans vestibulaires de suivi dans certaines pathologies, ou de bilan pré implantation cochléaire. Cette étude rétrospective a porté sur les résultats de 150 patients répartis sur une période de 15 mois pour lesquels un bilan par PEVM a été demandé et n'est donc pas représentative de l'ensemble de la population vertigineuse prise en charge dans notre centre ni de l'ensemble de résultats des PEVM pour les pathologies étudiées.

Nous avons réalisé une revue de l'ensemble de la littérature disponible sur l'étude des PEVM cervicaux et oculaires, allant des études animales aux études cliniques chez l'homme, des sujets sains aux résultats dans les différentes pathologies vestibulaires et neurologiques.

Le nombre de publications disponibles sur la base de données est croissant depuis la découverte de ce test. La figure 36 illustre le nombre de publications correspondant à une recherche contenant le terme « Vestibular Evoked Myogenic Potentials » sur la base de données Pubmed.



La première partie de la discussion sera axée sur les résultats obtenus dans le groupe de sujets sains inclus dans notre étude avec une étude comparée de la littérature disponible ces dix dernières années concernant des sujets sains ou disposant de groupes contrôles.

La deuxième partie sera axée sur les résultats obtenus dans le groupe de patients avec une étude comparée des résultats dans les principales pathologies vestibulaires et neurologiques.



La troisième partie sera axée sur les modalités de stimulation et les différents paramètres de test utilisés dans notre étude et dans la littérature disponible.

## **2. Résultats des PEVM chez les sujets sains**

### **a. Valeurs normales**

Il n'existe pas de consensus sur les valeurs admises comme normales pour l'étude des PEVM. Les recommandations internationales de 2014 (65) préconisent à chaque équipe de réaliser elle-même une étude avec le matériel à sa disposition afin de définir les critères de normalité. En effet il existe de nombreux appareils permettant d'effectuer les PEVM allant d'appareils utilisés en routine pour les Potentiels Evoqués Auditifs à des appareils dédiés (Otometrics<sup>®</sup>, Interacoustics<sup>®</sup>, Vicking<sup>®</sup>, Signal<sup>®</sup>, Medelec<sup>®</sup>, Nihon Kohden<sup>®</sup>, etc.) L'absence de normes s'explique par la grande diversité des modalités de stimulation tant du point de vue du stimulus, que de l'installation ou du monitoring de la contraction musculaire des patients. Ces différentes modalités et leurs incidences seront détaillées plus loin dans la discussion.

Lorsque l'on reprend les études disponibles ces dix dernières années ayant analysé les réponses de sujets sains en tant que population principale ou groupe contrôle, les variabilités sont en effet importantes.

Nous avons réalisé une revue de la littérature centrée sur les résultats des tests des études réalisées dans des conditions proches de notre centre (stimulations par clics en conduction aérienne). Les résultats sont représentés sous forme de graphiques ci-dessous.

Pour les PEVM oculaires (figure 37), les latences moyennes de n1 varient de 8,1 à 9,4 ms et les variations à plus moins deux déviations standards varient de 6,7 à 11,5 ms. Les latences de p1 varient quant à elles de 12,2 à 14,5 ms en moyenne et de 11,2 à 16,8 ms en dispersion. Il semble donc difficile, sur les données de la littérature, de considérer des normes au delà desquelles les valeurs seraient considérées comme pathologiques. L'étude des ratios d'asymétrie, calculés dans 3 études, est également variable avec des ratios allant de 18,2 à 24,8 % en moyenne et de -6,76 à 55,12 % en dispersion. L'étude des seuils n'a été effectuée que pour une étude avec des seuils normaux entre de 86,6 ± 6,9 dB nHL.

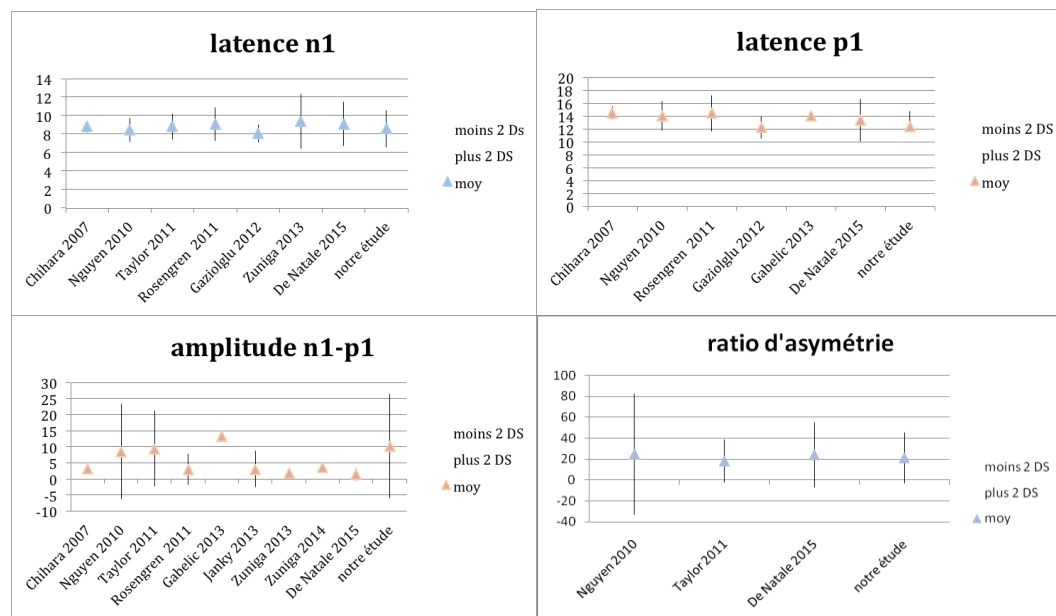
Pour les PEVM cervicaux (figure 38), les latences moyennes de p13 varient de 11,54 à 15,3 ms et les variations à plus moins deux déviations standards varient de 7,7 à 18,6 ms. Les latences de n23 varient quant à elles de 18,3 à 24,6 ms en moyenne et de 16,84 à 28,9 ms en dispersion. Il semble donc difficile, sur les données de la littérature, de considérer des normes au delà desquelles les valeurs seraient considérées comme pathologiques. Les amplitudes sont elles aussi très variables, malgré des méthodes de contrôle de la contraction musculaire dans la majorité des études (83%). L'étude des ratios d'asymétrie, calculés dans 6 études, est également variable avec des ratios allant de 4,84 à 27 % en moyenne et de -8 à

44 % en dispersion. L'étude des seuils n'a été effectuée que pour deux études avec des seuils normaux entre 80 et 90 dB nHL.

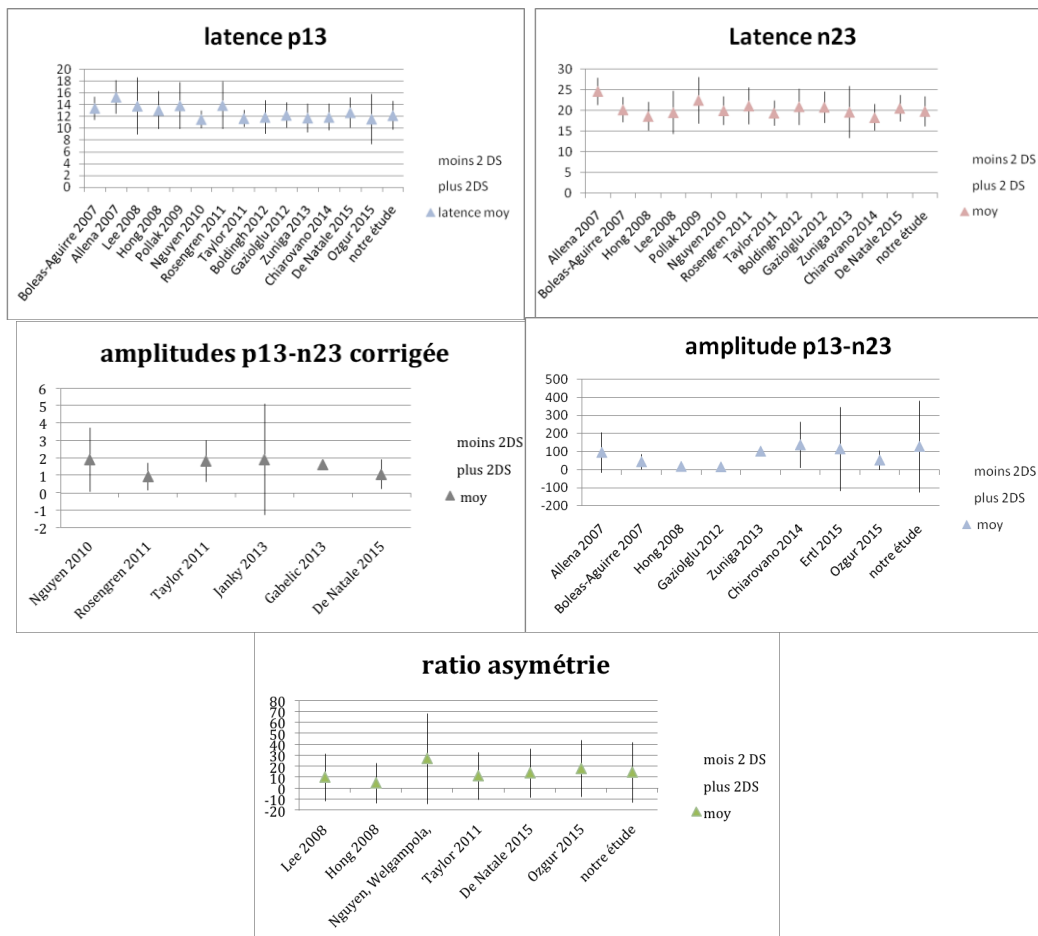
L'étude des paramètres des PEVM cervicaux des sujets du groupe de volontaires sains réalisée dans notre étude, retrouve des latences de p13 et n23 sont respectivement de 12,2 et 19,8 ms en moyenne et les variations à plus moins deux déviations standard varient de 9,8 à 14,6 et 16,2 à 23,3 ms. Les latences de n1 et p1 des PEVM oculaires sont respectivement de 8,6 et 12,3 ms en moyenne et les variations à plus moins deux déviations standard varient de 6,6 à 10,7 et 9,9 à 14,7 ms. Ces latences sont moins dispersées que lors de la compilation des résultats définis dans la littérature. Il semble donc important que chaque équipe réalise un groupe de sujet contrôles pour définir les normes de ses examens.

L'étude des amplitudes retrouve, pour les PEVM cervicaux, des amplitudes variant de 16,2 à 513  $\mu$ V avec une moyenne de  $10,2 \pm 8,1$   $\mu$ V, et des ratios d'asymétrie variant de 3 à 40%. Pour les PEVM oculaires, elles varient de 2,2 à 31,9  $\mu$ V avec une moyenne de  $10,2 \pm 8,1$   $\mu$ V et des ratios d'asymétrie variant de 3 à 40 %. Le matériel utilisé dans notre centre ne permettait pas le monitoring EMG des contractions musculaires expliquant la grande variété d'amplitudes et de ratios d'asymétrie. On peut tout de même noter que l'ensemble des sujets présentait des ratios inférieurs à 41%.

L'étude des seuils retrouve, pour les PEVM cervicaux et oculaires respectivement, des seuils variant de 80 à 90 et de 85 à 95 dB nHL. Ces résultats sont concordants avec les résultats de la littérature avec des seuils plus importants pour les PEVM oculaires que sacculaires.



**Figure 37 : Représentation graphique des résultats des PEVM oculaires chez les sujets sains.** (71–73,68,74–78)  
 Résultats sous forme de moyenne  $\pm$  2 déviations standard (DS).  
 Revue de la littérature des études des 10 dernières années.



**Figure 38 : Représentation graphique des résultats des PEV cervicaux chez les sujets sains (79–83,72,68,73,84,74,85,75,86,78,87,88).**  
 Résultats sous forme de moyenne  $\pm$  2 déviations standard (DS).  
 Revue de la littérature des études des 10 dernières années.

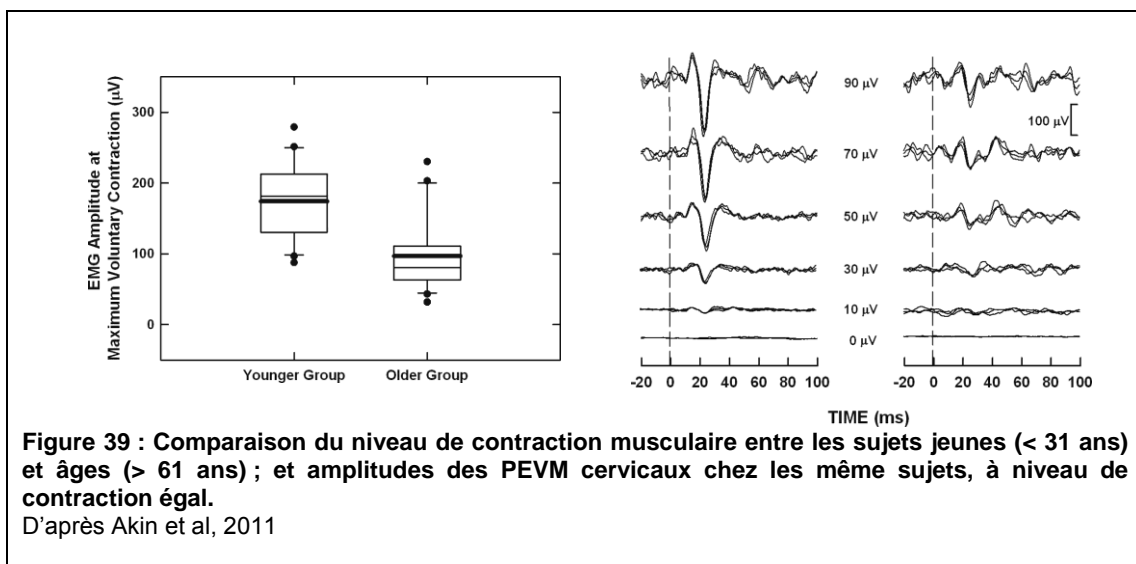
## b. Evolution avec l'âge

Plusieurs phénomènes peuvent expliquer la variabilité des résultats en fonction de l'âge : l'effet de l'âge sur le système vestibulaire périphérique et central et la modification de la contraction musculaire.

L'effet de l'âge sur les organes vestibulaires périphériques a été étudié grâce à des études anatomiques sur les rochers. Il existe une diminution du nombre et de la densité des cellules ciliées (89–91). Cette diminution est prédominante au niveau des cellules ciliées de type I canalaire. Le nombre d'otoconies présentes sur les macules otolithiques diminue également. Jonhsson et al (89) ont montré que la totalité des rochers de patients de plus de 60 ans étudiés présentait de larges plages dépourvues de revêtement otoconial au niveau de la macule sacculaire, et de manière un peu moins importante au niveau utriculaire.

L'effet de l'âge sur les voies vestibulaires a également été étudié avec une diminution du nombre de fibres et de neurones vestibulaires avec l'âge. Lopez et al (92) ont retrouvé une perte du nombre de neurones au niveau des noyaux vestibulaires de l'ordre de 3% par décennie entre 40 et 90 ans.

L'âge influe également sur le nombre de fibres musculaires et de motoneurones. Uthaiakup et al (93) ont montré qu'il existait une diminution liée à l'âge de l'amplitude des EMG de surface recueillis sur le muscle SCM lors de flexion ou d'extension du cou. Akin et al (94) ont montré que les sujets âgés de plus de 60 ans présentaient plus de difficultés et de variabilité de contraction au delà de 50  $\mu$ V de cible EMG.



La pondération de ces anomalies sur l'altération des résultats des PEVM avec l'âge est débattue dans la littérature. Piker et al (95) soumettent l'hypothèse d'un effet principal de l'altération de la contraction musculaire sur les modifications retrouvées. Akin et al (94) retrouvent également une diminution importante de l'amplitude liée au niveau de contraction musculaire, mais celle ci est persistante à niveau de contraction similaire entre les patients

jeunes et âgés. Cependant le niveau de contraction étudié (30  $\mu$ V) est plus faible que les recommandations établies pour un recueil optimal de réponses sacculaires. D'autres auteurs comme Furman et al (96) supportent plutôt l'hypothèse d'une altération des voies vestibulaires centrales.

Nous avons retrouvé dans la revue de la littérature 14 principaux articles évaluant les effets de l'âge sur les résultats des PEVM cervicaux et oculaires en conduction aérienne. Les principaux résultats sont indiqués dans les tableaux 10 et 11.

De manière générale, la majorité des auteurs retrouve une diminution d'amplitude et une augmentation des seuils chez les patients âgés de plus de 60 à 70 ans pour les PEVM cervicaux et oculaires. Piker et al en 2015 (95) retrouvent 1 à 10% d'absence de réponses pour les PEVM cervicaux jusqu'à l'âge de 50 ans, 15 % pour les patients de 50 à 60 ans et de 32 et 64% pour les patients de plus de 70 ou 80 ans respectivement. Ils ont retrouvé une probabilité supérieure de 22,7 fois et 54,2 fois pour les groupes de plus de 70 et 80 ans respectivement par rapport aux sujets de 20 à 30 ans. Pour les PEVM oculaires, cette probabilité est de 6 fois et 13 fois supérieure pour les groupes de 40 à 60 ans et de plus de 70 ans respectivement.

La majorité des études s'accordent sur l'absence de modification du ratio d'amplitude.

La modification des latences est plus controversée et n'est retrouvée que dans quelques études, et parfois même uniquement sur une des ondes des PEVM sacculaires ou oculaires.

	année	pays	Taux de réponse	amplitude	Ratio d'asymétrie	latence	Seuil
<b>Nguyen et al (72)</b>	2010	USA	-	Diminuée (>50 ans)	équivalent	Diminuée pour n1 (> 50 ans)	-
<b>Rosengren et al (68)</b>	2011	Australie		Diminuée	Equivalent	Augmentée pour n1	augmenté
<b>Li et al (69)</b>	2015	USA	Diminué (>80 ans)	diminuée	-	Augmentée pour n1	-
<b>Kumar et al (97)</b>	2015	Inde	Diminué (>60 ans)	-	-	Augmentée (>60 ans)	-
<b>Piker et al (95)</b>	2105	USA	Diminué (>40 ans)	Diminuée	-	-	-

**Tableau 10 : Evolution des résultats des PEVM oculaires avec l'âge : revue de la littérature des dix dernières années.**

auteur	année	pays	Taux de réponse	amplitude	Ratio d'asymétrie	latence	Seuil
<b>Welgampola et al (98)</b>	2001	USA	Diminué (>60 ans)	Diminuée (>60 ans)	Augmenté (>60 ans)	équivalente	Augmenté (>60 ans)
<b>Su et al (99)</b>	2004	Taiwan	Diminué (>60 ans)	Diminuée	équivalent	Augmentée pour n23	équivalent
<b>Hong et al (81)</b>	2008	Corée	-	Diminuée (> 40 ans)	équivalent	Augmentée (>60 ans)	-
<b>Lee et al (82)</b>	2008	Corée	équivalent	Diminuée (> 60 ans)		Augmentée (>60 ans)	-
<b>Janky et al (100)</b>	2009	USA	Diminué (>60 ans)	équivalent	Equivalent	équivalente	Augmenté (> 60 ans)
<b>Maes et al (101)</b>	2010	Belgique	Diminué (> 65 ans)	Diminuée (> 55 ans)	équivalent	Augmentée pour n23 (> 55 ans)	Augmenté (> 65 ans)
<b>Nguyen et al (72)</b>	2010	USA	-	Diminuée (>50 ans)	équivalent	équivalente	-
<b>Rosengren et al (68)</b>	2011	Australie		Diminuée	Equivalent	équivalente	augmenté
<b>Maleki et al (102)</b>	2014	Iran	-	Diminuée (> 69 ans)	équivalent	Augmentée pour p13 (> 69 ans)	Augmenté (> 69 ans)
<b>Singh et al (103)</b>	2014	Inde	Diminué (> 50 ans)	Diminuée (>50 ans)	Augmenté (> 50 ans)	Augmentée (>50 ans)	Augmenté (> 50 ans)
<b>Li et al (69)</b>	2015	USA	Diminué (>70 ans)	diminuée	-	Equivalente	-
<b>Piker et al (95)</b>	2105	USA	Diminué (>70 ans)	Diminuée	-	-	-

**Tableau 11 : Evolution des résultats des PEVM cervicaux avec l'âge : revue de la littérature des dix dernières années**

### **3. Résultats des PEVM dans les différentes pathologies**

#### **a. Syndromes cochléo-vestibulaires**

##### **1) Maladie de Menière**

La maladie de Menière est une affection idiopathique de l'oreille interne caractérisée par des crises répétées de vertiges rotatoires associés à des symptômes cochléaires. Les premières descriptions attribuées à une cause périphériques ont été relatées par Prosper Menière devant l'Académie Française de Médecine en 1861 (3) et le terme de maladie de Menière a été défini en 1877 par Jean Martin Charcot.

La maladie de Menière est une pathologie rare avec une prévalence évaluée entre 1 sur 600 et 1 sur 10 000 en fonction des pays et des critères retenus. L'hypothèse physiopathologique la plus répandue repose sur la présence d'un trouble de la régulation du liquide endolymphatique d'étiologie inconnue probablement multifactorielle, environnementale et génétique. L'étude histologique des rochers de patients atteints de maladie de Menière retrouve un hydrops endolymphatique qui n'explique cependant pas en soi toute la clinique et l'évolution des symptômes. Sa présence et son importance ne semblent pas directement reliées aux symptômes. L'hydrops est le plus souvent cochléaire (100%) puis sacculaire (86,5%) et de manière moins fréquente utriculaire (50%) ou canalaire (36%) (104). Les présentations cliniques de la maladie de Menière sont multiples avec des atteintes tantôt initialement cochléaires ou vestibulaire. Le diagnostic défini (Menière « définitive ») ne se fait que la sur la répétition de crises stéréotypées.

Les critères diagnostiques de la maladie de Menière reposent sur une association de symptômes caractéristiques vestibulaires et auditifs et sur les résultats de l'audiométrie. Des critères internationaux ont été publiés en 1995 par l'American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Surgery (AAO-HNS) puis révisés en 2015 par la Société Bárány (105). (Annexe I)

Les différentes explorations fonctionnelles audio-vestibulaires et d'imagerie tentent de permettre un diagnostic précoce afin de guider une thérapeutique adaptée. Il n'existe à ce jour aucun test spécifique. Le diagnostic repose sur un faisceau d'arguments. Une des principales difficultés du diagnostic est le caractère fluctuant de la symptomatologie, diminuant la sensibilité des explorations.

Le bilan complémentaire habituel comporte, en plus du bilan audiométrique, des épreuves caloriques et cinétiques pouvant montrer une prévalence directionnelle ou une hypovalence du coté atteint. Le VHIT reste normal dans l'évolution naturelle de la maladie en l'absence de traitement radical. Certaines équipes réalisent des tests osmotiques à la recherche d'une réversibilité des symptômes auditifs après administration de Glycerol per os ou intraveineux.

De nouvelles techniques d'imagerie par résonance magnétique (IRM) émergent ces dernières années avec la possibilité d'une visualisation de la distension sacculaire, voire cochléaire, en lien avec l'hydrops endolymphatique.

Les bilans complémentaires apportent une aide diagnostique mais sont également intéressants dans les suivis, notamment des patients bénéficiant d'un traitement destructeur comme la labyrinthectomie chimique par injections transtympaniques de Gentamicine. En effet ces traitements ont pour objectif la destruction de la fonction labyrinthique vestibulaire afin de stopper les crises vertigineuses.

Notre étude a inclus 36 patients atteints de maladie de Menière selon les critères AAO-HNS (9 Menières probables et 27 définitive), parmi lesquels 7 patients ont été traités par labyrinthectomie chimique. Les PEVM cervicaux et oculaires des patients n'ayant pas reçu de traitement destructif étaient pathologiques respectivement dans 59,3% (17/27) et 51,9 % (14/27) des cas avec une asymétrie dans 48,1 et 40,7 % des cas. Les patients présentant une asymétrie d'amplitudes avaient, respectivement dans 75 et 25% des cas pour les PEVM cervicaux et oculaires, une diminution du côté pathologique. Les patients de notre étude pour lesquels des injections transtympaniques de gentamicine ont été effectuées présentaient tous une anomalie d'au moins un des types de PEVM.

La revue de la littérature retrouve un taux d'anomalie des PEVM sacculaires en conduction aérienne allant de 30 à 69% avec une absence de réponses, une diminution ou une augmentation d'amplitude chez les patients avec le diagnostic de Menière définitive. Les modifications des PEVM utriculaires sont également fréquentes avec des anomalies allant de 13 à 65% selon les études (73,81,106–118). Ces résultats sont concordants avec ceux de notre étude.

L'étude des PEVM oculaires semble particulièrement intéressante dans les formes de type Tumarkin où les anomalies utriculaires varient de 41 à 100% selon les études (119,109,120,116,108,73,121,122). Dans notre série, les PEVM oculaires étaient absents chez tous les patients avec 50% d'absence bilatérale. Le fort taux d'absence bilatérale de réponses est probablement lié au type de stimulus utilisé. En effet, les stimulations en conduction osseuse permettent de meilleurs taux de réponses (cf chapitre de discussion des modalités de test).

La sensibilité diagnostique de la réalisation conjointe d'épreuves caloriques et de PEVM est nettement accrue comparée à celle des épreuves caloriques seules. Egami et al (123) ont montré une sensibilité des caloriques seuls de 50% contre 65,8% en cas de la réalisation conjointe de PEVM.

Les PEVM ont été étudiés dans le cadre de tests osmotiques traditionnellement réalisés avec un bilan audiométrique. Les différents auteurs (109,124–127) retrouvent une modification d'amplitude des réponses du côté pathologique uniquement dans 30 à 53% des tests réalisés. Ils ont également été étudiés, comme dans notre étude, dans le suivi des



patients traités par labyrinthectomie chimique (71,128–130) afin d'évaluer le niveau de destruction vestibulaire. Les patients de notre série présentaient tous des anomalies au moins unilatérale aux PEVM sacculaires et utriculaires.

La relation entre la visualisation de l'hydrops endolymphatique sur les nouvelles techniques d'imagerie a également été étudiée. L'hydrops endolymphatique visualisé au niveau du saccule sur l'IRM est significativement associé à l'absence de réponses des PEVM cervicaux (131,132). Il n'existe cependant a priori pas de lien entre sa localisation, sa sévérité et les atteintes des PEVM. Ce résultat a été retrouvé chez le patient de notre étude ayant bénéficié d'une mesure du saccule sur l'IRM dédiée réalisée.

Les atteintes retrouvées aux PEVM semblent varier en fonction de l'évolution de la maladie.

A la phase initiale, les altérations retrouvées peuvent être temporaires et retrouvées uniquement dans les suites rapprochées des crises. Kuo et al (133) ont retrouvé une altération des PEVM réalisés dans les 24 heures suivant la crise et une normalisation au delà de 48 heures. Les anomalies retrouvées peuvent être une augmentation ou une diminution de l'amplitude du côté pathologique. Certains auteurs comme Young et al (110) retrouvent une augmentation des amplitudes du côté ipsilatéral dans les suites immédiates des crises. Ces altérations seraient attribuées à une probable distension du sac sacculaire entraînant un contact entre le saccule et la platine stapédienne.

Les PEVM ont tendance à diminuer d'amplitude voire à disparaître à mesure de l'évolution de la maladie et de la répétition des crises à l'instar de l'atteinte auditive. Young et al (111) émettent l'hypothèse de modifications morphologiques acquises et stables à type d'atrophie et de distension sacculaire liées à l'hydrops endolymphatique. Plusieurs études ont montrées une corrélation de l'atteinte des PEVM sacculaires avec le niveau d'atteinte auditive (111,112,134).

L'étude des PEVM peut être particulièrement intéressante pour le diagnostic précoce d'une bilatéralisation de la maladie. Les études de suivi de patients (135,136) ou de dissections de rochers (137,138) montrent qu'un tiers des patients atteints de maladie de Menière présenteront, dans l'évolution, des symptômes au niveau de l'oreille controlatérale. Le traitement de ces patients est complexe car cela contre indique théoriquement une prise en charge radicale comme la labyrinthectomie chimique ou la neurotomie vestibulaire.

De nombreux auteurs se sont intéressés aux modifications de sélectivité fréquentielle des patients présentant une maladie de Menière ou un hydrops endolymphatique. Rauch et al (139) ont montré les premiers, en 2004, que les cVEMP des patients présentant une maladie de Menière étaient plus amples du côté pathologique lorsque le stimulus était de

1000 Hz au lieu des 500 Hz habituels. Ces travaux ont été confirmés par la suite par Node et al (140) en 2005.

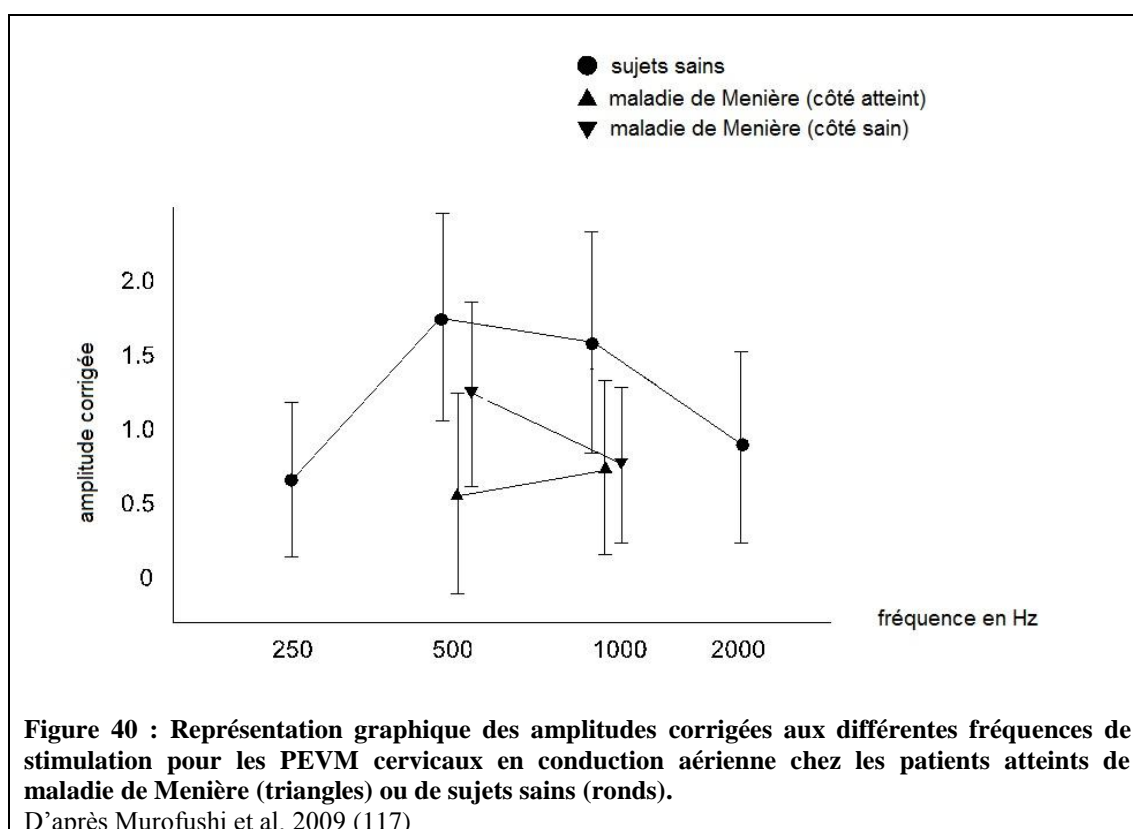
Ce décalage fréquentiel a fait l'objet de plusieurs études cliniques. (121,117,139–144)

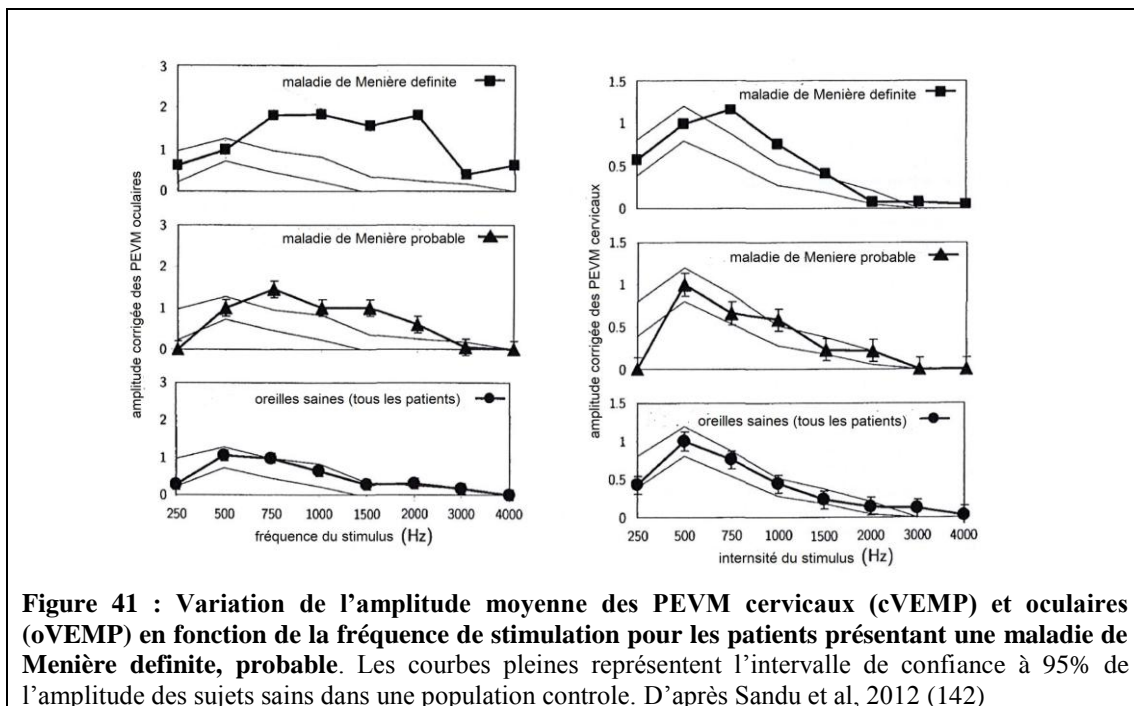
Murofushi et al (117) ont montré une augmentation de l'amplitude entre 500 et 1000 Hz statistiquement différente entre les Menière et les sujets sains (Figure 40) Sandhu et al (142), ont retrouvé cet effet uniquement pour les fréquences de 750 et 1000 Hz (Figure 41)

Kim-Lee et al (141) ont montré une sensibilité et une spécificité de 93,5 et 95% lors de ratios d'amplitudes de plus de 0,7 entre 1000 et 500 Hz.

De la même manière, il existe une tendance au décalage de sensibilité fréquentielle des oVEMP chez les patients avec maladie de Menière reporté par différents auteurs. Sandhu et al (142) ont retrouvé un effet plus prononcé du décalage fréquentiel pour les oVEMP avec une persistance de cette sensibilité accrue jusqu'à 2000 Hz (figure 30). Singh et al (144) ont retrouvé une sensibilité et une spécificité de 88,9 et 100% si le ratio d'amplitude 1000/500 Hz des PEVM oculaires était de plus de 0,92.

Lin et al (119) proposent comme explication physiopathologique, une altération biomécanique des mouvements liquidiens en lien avec la distension sacculaire dont la conséquence serait un décalage de la sélectivité fréquentielle. Les PEVM oculaires seraient plus atteints selon Sandhu et al (142) du fait d'un attachement moins rigide à l'os de la membrane utriculaire.





### 1) Hydrops et syndromes méniérisques

De nombreux syndromes apparentés à la maladie de Menière sont rencontrés en pratique clinique, appelés syndromes méniérisques ou hydrops endolymphatiques. Ils ne répondent pas à l'ensemble des critères diagnostiques de la maladie de Menière selon l'AAO-HNS. Les symptômes peuvent être de manière prédominante cochléaire ou vestibulaires, avec ou sans perte auditive objectivée.

Notre étude a regroupé 29 patients rentrant dans cette catégorie. La dilatation sacculaire a été retrouvée sur l'imagerie dédiée réalisée chez 3 patients. Les résultats ont montré que les PEVMP cervicaux et oculaires étaient tous les deux pathologiques dans 37,9% (11/29) des cas et seulement l'un des deux dans respectivement 11 (3/29) et 13,8% (4/29) des cas. Comme dans la maladie de Menière, lors d'une asymétrie d'amplitude, les PEVMP sacculaires et utriculaires étaient soit diminués (75 et 33,3%) soit augmentés (25 et 66,7%) du côté pathologique.

Peu d'études portent spécifiquement sur l'étude des résultats des PEVMP dans ces pathologies compte tenu de l'absence de critères diagnostiques précis.

Certaines entités particulières, les delayed vertigo, ont été étudiées dans quelques études. Elles correspondent à une symptomatologie évocatrice d'hydrops du côté ipsi ou controlatéral à une oreille avec surdité profonde. L'étude des PEVM est particulièrement intéressante dans les cas de delayed vertigo ipsilatéral à une surdité profonde car ceux-ci ne dépendent pas du seuil auditif cochléaire. Les équipes d'Ohki (145,146) et de Young (110) ont retrouvé de 45 à 50% de PEVM anormaux chez ces patients. Shojaku et al (125) exposent également l'avantage des PEVM dans ces pathologies permettant l'utilisation de tests osmotiques malgré la surdité profonde.

## **2) Syndrome de Minor et malformations labyrinthiques**

Le syndrome de Minor a été décrit pour la première fois en 1998 par Lloyd B. Minor (141). Il correspond à une déhiscence du canal semi-circulaire (CSC) supérieur responsable d'une déperdition de l'énergie acoustique par effet de 3<sup>ème</sup> fenêtre (147,148).

La prévalence de ce syndrome est, probablement sous-estimée compte tenu d'une majorité de patients asymptomatiques.

Les études anatomiques retrouvent une prévalence de 0,5 à 0,6% de déhiscences vraies du canal semi-circulaire supérieur et jusqu'à 1,4 % de couvertures osseuses fines de moins d'un millimètre (149–151).

L'explication physiopathologique repose sur un effet de troisième fenêtre au niveau du défaut de couverture osseuse du canal semi-circulaire affectant la pression endolymphatique. Il existerait une déperdition de l'énergie acoustique et une anomalie de la mobilité du liquide endolymphatique (147,148,152,153).

Les premières descriptions de cet effet de 3<sup>ème</sup> fenêtre ont été effectuées par Tullio en 1920 (154). Il a montré qu'une fenestration chirurgicale labyrinthique rendait les animaux plus sensibles aux stimuli sonores avec des changements posturaux et des mouvements oculaires induits. Ses travaux ont par la suite été confirmés par plusieurs équipes dont celle d'Huizinga (155) et Halmagyi (156).

La présence de cette troisième fenêtre induite par la déhiscence entraîne une sensibilité anormale du vestibule expliquant la symptomatologie aux bruits ou aux efforts.

La présentation clinique typique comporte une pseudo-surdité de transmission (trop bonne conduction osseuse inférieure à 0 dB nHL) associée à une autophonie, une hyperacousie et des acouphènes pulsatiles. Sur le plan vestibulaire, les patients présentent des vertiges ou des oscillopsies induites par des sons forts (phénomène de Tullio) ou par la pression (Valsalva, toux, éternuement, efforts à glotte fermée) (157,158). La sensibilité et la spécificité des signes cliniques caractéristiques (Tullio, signe de Hennebert ou nystagmus au Valsalva) étaient respectivement de 83,3 et 55,6% en cas de déhiscence de plus de 2,5 mm (159).

La confirmation du diagnostic repose sur l'étude de la couverture osseuse du canal semi circulaire supérieur sur un scanner des rochers en coupes fines. Les patients présentent typiquement un défaut de couverture osseuse avec mise en contact de la méninge temporale avec le canal semi circulaire supérieur. Des études anatomiques ont montré que le scanner des rochers aurait tendance à surestimer la présence et la taille des déhiscences. Crovetto et al (150) estiment la valeur prédictive positive du Scanner des Rochers standard à 50%. Elle s'élève à 93% en cas de collimation réduite à 0,5 mm avec reconstruction dans le plan du CSC supérieur. La surestimation du scanner serait d'un facteur 10 par rapport aux constatations anatomiques. Masaki et al (160) retrouvent jusqu'à 80% de faux positifs au scanner.

Browaeys et al dans une étude récente (161) a comparé les valeurs diagnostiques de l'IRM et du scanner pour les déhiscences du CSC supérieur. L'IRM en séquence Fiesta semble avoir une meilleure valeur diagnostique que le scanner avec des valeurs prédictives négative et positive de 100 et 61,1 % %, et un couple sensibilité-spécificité de 100-96,5 %. Seuls les patients présentant un doute sur l'IRM nécessiteraient un examen par scanner, évitant ainsi 80% des examens. Ces résultats sont intéressants car la grande majorité des patients nécessitent, de toute manière, une IRM dans le bilan.

Le diagnostic et la confirmation de ce syndrome permettent d'adapter la prise en charge thérapeutique. En cas de symptômes sévère affectant la qualité de vie, une prise en charge chirurgicale peut être proposée. Plusieurs techniques sont proposées dans la littérature : la technique standard de couverture par voie cérébrale moyenne, le « plugging » du canal semi circulaire par voie transmastoiïdienne, de plus en plus réalisée (162), et pour certaines (163) un comblement de la fenêtre ronde pour supprimer l'effet de troisième fenêtre.

Les Potentiels Evoqués Myogéniques ont pris une place importante dans le diagnostic de ce syndrome dont la symptomatologie est parfois trompeuse et incomplète. L'équipe québécoise de Benamira (164) relate sur 106 patients présentant un syndrome de Minor uniquement 23 à 27% de symptômes typiques, avec une meilleure spécificité des signes cochléaires.

Les autres tests vestibulaires (épreuves caloriques et cinétiques, VHIT) sont en général normaux.

De plus, les examens d'imagerie ne permettent pas d'argumenter l'imputabilité des lésions constatées compte tenu de leur faible valeur prédictive positive.

L'étude des PEVM permet de tester la fonction otolithique à des intensités décroissantes avec l'étude des seuils. Cela permet de dépister une sensibilité vestibulaire à des intensités faibles, non physiologiques.

De nombreux auteurs ont rapporté cette diminution du seuil de réponse sur les PEVM sacculaires puis utriculaires.

Les normes sont larges dans la littérature mais il est retrouvé une diminution des seuils aux PEVM cervicaux à des intensités inférieures à 75 à 84 dB (75,116,158,164–170) avec une différence interaurale de l'ordre de 19 à 30 dB. Les auteurs rapportent une sensibilité et une spécificité respectivement de plus de 85 et 90% en cas de seuils inférieurs à 102 dB SPL ou 85 dB nHL(75,158,170).

Pfammatter et al (159) retrouvent un lien significatif entre les symptômes et un seuil des PEVM cervicaux de moins de 80 dB nHL avec une sensibilité et une spécificité de 88,9 et 57,1 %.

Brantberg et al (171) proposent, dans une série publiée en 200,9 de réaliser, à la place d'une étude des seuils conventionnelle, une recherche de réponses à 90 dB nHL. L'amplitude de la réponse moyennée sur le tracé EMG de fond serait toujours supérieure à 1 (moyenne  $1,75 \pm 0,61$ ) en cas de déhiscence et inférieure à 1 chez les sujets sains. Les seuils des PEVM sacculaires du patient inclus dans notre étude présentant un syndrome de Minor unilatéral isolé n'étaient pas significativement modifiés.

L'étude des amplitudes est également utile dans le diagnostic. Une augmentation nette est retrouvée sur les PEVM cervicaux et surtout oculaires.

En effet il est retrouvé une augmentation d'amplitude de 5 à 10 fois supérieure à celle de l'oreille controlatérale ou des sujets témoins (76,172,173) avec des amplitudes du complexe n1-p1 supérieures à 10 à 15  $\mu$ V.

Dans les 2 cas de syndrome de Minor ont été inclus dans notre étude. Un des patients présentait une présentation typique avec une augmentation nette des amplitudes du côté de la déhiscence avec un ratio d'asymétrie à la limite de la normale pour les PEVM sacculaire et nettement pathologique pour les PEVM utriculaires. L'amplitude des PEVM utriculaires coté pathologiques était de 11,41  $\mu$ V.

L'augmentation des amplitudes des PEVM cervicaux est également retrouvée mais elle peut rester incluse dans les normes des jeunes adultes sains, rendant ce critère moins sensible et spécifique pour le diagnostic (75,170,172). Ce résultat a été retrouvé dans notre étude. L'amplitude des PEVM cervicaux du patient inclus présentait une amplitude de 290  $\mu$ V avec un ratio d'asymétrie de 36 % et les normes d'amplitude de notre groupe témoin étaient de  $128 \pm 126 \mu$ V avec un ratio d'asymétrie de  $14,7 \pm 13,7$  %.

Récemment l'équipe de Curthoys et Hamalgyi (31) a montré sur un modèle de cobayes que lors de la création d'une 3<sup>ème</sup> fenêtré labyrinthique, les cellules ciliées canalaies deviennent sensibles aux stimuli sonores utilisés dans l'étude des PEVM. Ils émettent donc l'hypothèse d'une participation des réponses canalaies supérieures dans les PEVM utriculaires en cas de syndrome de Minor. En effet les projections vestibulo-oculaires du canal semi circulaire supérieur sont proches des voies vestibulo-oculaires otolithiques vers le muscle oblique

inférieur. Cela expliquerait l'augmentation importante d'amplitude des réponses oculaires retrouvée dans ce syndrome.

L'hypersensibilité otolithique est également retrouvée par la persistance de réponses aux PEVM en conduction aérienne malgré une surdité de transmission audiométrique (174). De manière générale, la probabilité de recueil de PEVM par conduction aérienne en cas de surdité de transmission diminue fortement. Colebatch et Hamalgyi préconisent de réaliser un TDM des rochers en cas de persistance de réponses malgré un Rinne de plus de 20 dB à la recherche d'un syndrome de Minor (156).

Le deuxième patient du groupe inclus dans notre étude présentait de manière associée une surdité mixte bilatérale et une déhiscence unilatérale. Les PEVM sacculaires étaient absents des deux cotés alors que les PEVM utriculaires étaient présents du côté de la déhiscence malgré le Rinne observé en audiométrie.

L'abaissement du seuil des PEVM cervicaux et l'augmentation des amplitudes des PEVM oculaires sont tous les deux de bons indicateurs de la présence d'une déhiscence. Cependant il a été montré que l'augmentation d'amplitude des PEVM utriculaire est un critère plus sensible et spécifique (75,162,170,172,175). De plus cette étude est plus rapide et moins fatigante pour le patient que l'étude des seuils (176).

Plus récemment, certains auteurs proposent de modifier les paramètres des PEVM actuels pour un diagnostic plus fin. Taylor et al retrouvent une meilleure séparation des patients avec ou sans déhiscence en recherchant des réponses avec un stimulus de 2000 Hz. Manzari et Curthoys (176) relatent une persistance de PEVM utriculaires à 4000 Hz uniquement chez ces patients, et avec une sensibilité de 100%.

Il faut cependant rester prudent face aux résultats de ces tests. En effet d'autres pathologies peuvent induire un effet de 3<sup>ème</sup> fenêtre et par conséquent induire les mêmes résultats : la déhiscence du canal semi circulaire postérieur, la dilatation de l'aqueduc du Vestibule (177–180), ou encore les fistules périlymphatiques. Ces diagnostics doivent être considérés en cas d'interrogatoire évocateur ou d'absence de syndrome de Minor sur le bilan d'imagerie.

Notre étude a inclus deux patients présentant une dilatation de l'aqueduc du vestibule. Les PEVM cervicaux et oculaires étaient présents des deux cotés. Les deux patients présentaient une malformation bilatérale mais asymétrique. Le premier présentait des résultats comparables des deux cotés sans asymétrie significative de l'amplitude. Le deuxième présentait une augmentation nette de l'amplitude des PEVM cervicaux du côté droit et oculaires du côté gauche. Les seuils ont été réalisés chez un des patients et étaient normaux au niveau sacculaire et utriculaire

### 3) Fistules périlymphatiques

Le terme de fistule périlymphatique désigne une communication entre les cavités de l'oreille interne et de l'oreille moyenne, soit au niveau de la fenêtre cochléaire, soit au niveau de la fenêtre vestibulaire, soit à travers une déhiscence traumatique ou érosive (181). Cette entité est sujette à de nombreux débats.

De nombreuses causes de fistule périlymphatique ont été rapportées comme le traumatisme crânien, l'otite chronique ou les antécédents de stapéctomie, ou les barotraumatismes (182–184).

La fistule ne fait pas de doute lorsque des signes directs sont visualisés (pneumolabyrinthe, trait de fracture translabyrinthique, lyse du canal semicirculaire latéral compliquant une otite chronique cholestéomateuse), mais elle est sujette à controverses dans les pathologies cochléo-vestibulaires fluctuantes post traumatiques.

Il est admis que la présence d'une troisième fenêtre labyrinthique entraîne la présence d'une augmentation des variations de pression du labyrinthe membraneux suite à une stimulation sonore, qui entraîne une augmentation d'amplitude et une diminution de seuils des PEVM (185,186).

Les travaux initiaux de Tullio dans les années 1920 ont été réalisés à partir de la fenestration chirurgicale labyrinthique chez les pigeons, les lapins ou les chiens. La présence de cette troisième fenêtre rendait le labyrinthe des animaux sensible aux sons (34).

Ce phénomène, même s'il est probablement moins prononcé que dans les « réelles » troisièmes fenêtres, peut être produit par une fistule périlymphatique qui serait capable de produire une réduction de l'impédance de l'oreille moyenne.

Les signes cliniques sont une hypoacousie fluctuante, déclenchée par les efforts ou par le bruit (phénomène de Tullio), souvent associée à des acouphènes ipsilatéraux et des vertiges. Portmann (187) propose l'utilisation d'une échelle diagnostique pour évaluer la probabilité d'une fistule (Tableau 12). Un score supérieur ou égal à 7 est fortement évocateur de fistule avec une sensibilité de 100% et une spécificité de 70% selon son étude.



<b>Vertiges</b>	A l'effort	3
	Postural	2
	Autres	1
<b>Instabilité</b>		1
<b>Surdité</b>	Fluctuante	2
	Mixte/transmission	1
	Perception	1
<b>Acouphène</b>		1
<b>Traumatisme</b>	Typique	3
	Atypique	1
<b>Surdité de perception qui s'aggrave</b>		2
<b>Signe de la fistule ou Valsalva +</b>		3
<b>Hypoexcitabilité (VNG)</b>		1
<b>Scanner</b>	Pneumolabyrinthe	
	Fracture / dislocation ossiculaire	2
	Densité fenêtre cochléaire/vestibulaire	2
	Fracture du rocher	2
	Malformation oreille interne	2

**Tableau 12 : Score utilisé pour la suspicion de fistule périlymphatique.**  
D'après Portmann et al, 2005 (187)

Le bilan fonctionnel paraclinique (181) objective une surdité de perception ou mixte. Certains réalisent des audiométries positionnelles mais qui ne sont intéressantes que positives, à savoir un gain de 10 dB sur plus de trois fréquences oreille malade vers le haut pendant 30 minutes, ou une perte équivalente oreille malade vers le bas. La tympanométrie peut déclencher un nystagmus, reproduisant le signe de la fistule. Les épreuves caloriques mettent souvent en évidence une hypovalence du côté lésé.

Le bilan d'imagerie (181) repose sur les signes directs avec la présence d'un pneumolabyrinthe ou de traits francs de fracture translabyrinthique. Les signes indirects reposent sur l'étude des densités des fenêtres, la présence d'une luxation stapédienne ou d'un trait de fracture à proximité.

La prise en charge repose sur l'exploration chirurgicale des fenêtres et colmatage.

Nous avons regroupé dans notre étude 20 patients ayant présenté des troubles vestibulaires ou cochléo-vestibulaires fluctuants dans les suites immédiates ou décalées d'un traumatisme crânien (n=11), d'un barotraumatisme (n=6), ou de chirurgie (n=3). L'étude des seuils des PEVM sacculaires et utriculaires a montré une diminution nette des deux paramètres chez un patient et uniquement des seuils sacculaires chez un patient. Les PEVM cervicaux et oculaires étaient respectivement pathologiques chez 50% des patients avec une atteinte cumulée de 65%.

Dans notre étude, sur les 4 patients explorés chirurgicalement, un seul patient présentait une anomalie significative (fracture platinare), corrélée à l'absence unilatérale de réponse sacculaire.

Il existe très peu de littérature sur les PEVM et les fistules périlymphatiques. Modugno et al (188) ont rapporté en 2005 quatre cas de vertiges récurrents présentant une diminution des seuils avec un scanner haute résolution normal. Ces cas ont été rapportés à de probables fistules périlymphatiques.

Les symptômes cochléo-vestibulaires fluctuants post traumatiques peuvent également être liés à un hydrops post traumatique.

Shea et al (189) évoquent trois mécanismes pouvant conduire à un hydrops post-traumatique : La fistule périlymphatique (décrite plus haut), le traumatisme direct du labyrinthe membraneux qui peut induire, du fait de la réaction inflammatoire locale, une hypersécrétion du liquide endolymphatique responsable d'un hydrops transitoire, ou bien un obstacle mécanique à la circulation des liquides endolymphatiques par lésion anatomique du labyrinthe : blocage du canal endolymphatique par remaniements fibro inflammatoires locaux.

#### **4) Schwannome de l'acoustique**

Le neurinome de l'acoustique ou Schwannome Vestibulaire est une tumeur bénigne développée aux dépens des cellules des Schwann du nerf cochléo-vestibulaire. La tumeur se développe dans le conduit auditif interne jusque dans l'angle ponto cérébelleux, le plus souvent au niveau de nerf vestibulaire. Les manifestations cliniques sont le plus souvent cochléaires (86 à 95%), puis vestibulaires (45 à 61%), et parfois trigéminales ou faciales (190,191).

Plusieurs tests sont actuellement disponibles pour tester la fonction vestibulaire des patients suspects de Schwannome Vestibulaire.

Les épreuves caloriques, cinétiques et le VHIT permettent de tester la fonction canalaire. Les PEVM oculaires et cervicaux permettent quand à eux de tester la fonction otolithique.

La sensibilité et la spécificité des PEVM sont similaires à celle des épreuves caloriques au niveau du diagnostic (192).

Les atteintes cochléo vestibulaires des patients atteints de neurinome de l'acoustique sont le plus souvent partielles. Une étude récente dans le service de la Pitié Salpêtrière (86) a montré que tous leurs patients présentant un neurinome de l'acoustique avaient au moins une anomalie dans le bilan cochléo vestibulaire. Parmi leurs patients, 16% présentaient uniquement une anomalie aux PEVM oculaires ou sacculaires, à l'origine de la prescription d'une imagerie ayant mené au diagnostic. De plus ces informations sont importantes pour déterminer la fonction des nerfs vestibulaires inférieur et supérieur en préthérapeutique et dans le suivi.

Notre étude a inclus 5 patients présentant des Schwannomes vestibulaires dont 3 stades I, un stade II et un stade III. Ils présentaient tous une anomalie d'au moins un des

tests de PEVM cervicaux ou oculaires, dont 3 patients avec les deux tests pathologiques. Le patient présentant un neurinome de stade III présentait une augmentation significative des latences de p13 et n23 sur les PEVM sacculaires.

La revue de la littérature sur ce sujet montre des taux de réponse variables. Cela est probablement dû au fait que les anomalies vestibulaires sont en lien avec le siège initial de la tumeur, sa taille et son évolutivité.

Il est retrouvé entre 45 et 82 % de PEVM cervicaux anormaux (86,116,122,191–202).

Les PEVM oculaires sont quand à eux pathologiques dans 62% à 75% des cas (86,116,122,198–202).

Il existe une bonne corrélation entre les résultats des épreuves caloriques et des oVEMP. Brantberg et al (203) estiment dans leur revue de la littérature, la sensibilité des PEVM entre 50 et 80%.

Les résultats des études sont controversés quant au lien entre les résultats des PEVM et la taille de la tumeur.

Certaines équipes retrouvent un lien significatif avec une taille estimée de la tumeur. Lin et al estiment sa taille à environ 20 mm en cas d'anomalies conjuguées des PEVM oculaires et sacculaires (191,199). Day et al estiment sa taille à plus de 25 mm en cas d'anomalie conjuguée des épreuves caloriques et de PEVM. Cependant la plupart des équipes ne retrouve pas de lien comme montré dans la revue de littérature publiée en 2015 par Venhovens (200). Cependant il semble que la probabilité de résultats pathologiques augmente en cas de tumeur extra-canalair et/ou de taille supérieure à 25 mm.

Il est retrouvé dans 10 à 17% des cas (196,197) des anomalies également au niveau des latences des PEVM. Cette augmentation est retrouvée dans les tumeurs de grande taille avec effet de la masse sur le tronc cérébral par atteinte des voies vestibulo-spinales mais aussi dans des cas de petites tumeurs intra-canalaires. Les augmentations de latences peuvent en effet être expliquées également par une démyélinisation au niveau du nerf vestibulaire (192,204). Nous avons inclus dans notre étude un patient présentant un neurinome de stade III avec une augmentation nette des latences des PEVM cervicaux et oculaires du côté ipsilatéral.

## **b. Pathologies vestibulaires pures**

### **5) Névrite vestibulaire**

La névrite ou neuronite vestibulaire représente une des pathologies les plus fréquentes de grand vertige rotatoire aigu. Elle correspond à un déficit vestibulaire aigu dont l'hypothèse étiologique la plus répandue est l'origine virale. Elle peut toucher la partie supérieure, la partie inférieure ou la globalité du nerf vestibulaire. La récupération des déficits vestibulaires induits est partielle ou totale en quelques mois.

Les patients inclus dans notre étude étaient assez hétérogènes quant au délai entre l'épisode initial et la réalisation du bilan vestibulaire comprenant les PEVM. 5 patients présentaient un antécédent de névrite vestibulaire datant de plusieurs mois à années et 3 patients ont bénéficié du bilan dans les semaines suivant l'épisode aigu. Les déficits vestibulaires étaient bien systématisés avec le reste du bilan vestibulaire pour ces trois patients avec une névrite vestibulaire supérieure et deux névrites vestibulaires totales. Les autres patients présentaient un déficit partiel (n=2) ou total (n=1) unilatéral soit une normalité (n=3) des PEVM sacculaires et utriculaires témoignant d'une récupération plus ou moins complète.

La forme la plus fréquente appelée névrite vestibulaire supérieure touche uniquement la partie supérieure du nerf et donc les fonctions canalaire antérieure et latérale ainsi que la fonction utriculaire.

Murofushi et al ont été les premiers à montrer qu'une partie des névrites vestibulaires conservait une fonction sacculaire normale aux PEVM. Ces patients présentaient des Vertiges Positionnels Paroxystiques Bénins du canal postérieur ipsilatéral secondaires à l'épisode initial.

Manzari et al (205) ont montré en 2010 que les résultats des oVEMP et des épreuves caloriques étaient corrélées dans les névrites supérieures.

La névrite inférieure est moins fréquente et probablement sous diagnostiquée (206). Elle touche uniquement la partie inférieure du nerf vestibulaire et donc les fonctions canalaire postérieure et la majorité de la fonction sacculaire.

Les premières descriptions ont été faites par Aw et al (207) en 2001 en se basant sur les résultats du VHIT puis par Hamalgyi et al (208) avec l'étude des résultats des PEVM sacculaires. Le temps de rémission des symptômes est généralement plus court. La fréquence est probablement sous estimée compte tenu des symptômes plus modérés et de la normalité des épreuves caloriques et du Head Impulse Test clinique. Le diagnostic différentiel avec des vertiges d'origine centrale en phase aiguë est parfois difficile en l'absence de bilan complémentaire.

Le diagnostic de ces formes de névrites est facilité depuis l'avènement du VHIT permettant de distinguer les atteintes des différents canaux semi circulaires.

Les PEVM sacculaires et utriculaires peuvent également permettre de préciser l'atteinte nerveuse périphérique ou de donner des arguments en faveur d'une atteinte centrale.

## 6) Vertige Positionnel Paroxystique Positionnel Benin

Le Vertige Positionnel Paroxystique Benin (VPPB) est l'étiologie la plus fréquente de vertiges, de fréquence croissante avec l'âge. L'hypothèse principale est une migration d'otoconies détachées de la macule otolithique utriculaire dans un canal semi circulaire. Le canal le plus souvent en cause est le canal postérieur, suivi du canal latéral et rarement du canal antérieur. Le diagnostic est purement clinique et repose sur un interrogatoire précis, la normalité de l'examen clinique neurologique et vestibulaire statique et sur le déclenchement de nystagmus typiques lors de manœuvres positionnelles dans le plan des canaux verticaux (manœuvres de Dix et Hallpike) ou des canaux horizontaux. Il existe cependant, dans certains cas, une place aux examens complémentaires.

Les patients inclus dans notre étude présentaient soit une instabilité persistante après un épisode de VPPB (n=2) soit des VPPB récidivants (n=1). Les patients présentant une instabilité persistante présentaient des PEVM sacculaires symétriques pour un patient et asymétrique pour le second, les PEVM utriculaires étaient normaux. Le patient présentant des VPPB récidivants présentait une diminution d'amplitude du côté pathologique aux PEVM utriculaires et sacculaires

Les données de la littérature retrouvent un taux important de réponses normales aux PEVM cervicaux, allant de 62 à 91% (80,143,113,209–217). Les PEVM oculaires semblent quand à eux plus souvent pathologiques mais le taux d'anomalies retrouvé est très variable selon les études, allant de 25 à 81% (143,214,215,218–220). Le taux plus élevé d'anomalies utriculaires semble cohérent avec l'hypothèse physiopathologique de migration d'otoconies dans les canaux semi circulaires compte tenu de la proximité de ceux ci avec la macule utriculaire.

Les formes fréquemment récidivantes posent la question de diagnostics différentiels avec des migraines vestibulaires ou des pathologies microvasculaires périphériques ou centrales. Les explorations vestibulaires peuvent, dans certains cas, retrouver une cause sous jacente (221) comme dans le syndrome de Lindsay Hemenway avec atteinte vestibulaire supérieure de cause virale ou vasculaire responsable d'une souffrance utriculaire

à fonction canalaire postérieure conservée. Elles peuvent aussi retrouver des anomalies évocatrices de pathologies centrales comme un allongement des latences (209,214,221,222).

Certains auteurs, d'autre part, relatent un rôle pronostic de l'absence de PEVM chez les patients présentant des VPPB. Yang et al (221) retrouvent plus de VPPB récidivant voire chronicisés dans le sous groupe avec absence de réponses ipsilatérales aux PEVM.

## **7) Vertige otolithique idiopathique**

Certains patients relatent des symptômes d'allure purement otolithiques comme des translations ou des sensations d'être poussés de manière latérale.

Cette symptomatologie est connue dans le cadre des maladies de Menière avec crises de Tumarkin appelées catastrophes otolithiques.

Cependant, ces symptômes peuvent apparaître de manière isolée sans autres signes accompagnateurs ou contexte de vertiges rotatoires.

Nous avons retrouvé dans notre étude 3 patients de 72 ans en moyenne présentant des symptômes otolithiques. Le bilan audio vestibulaire standard (audiométrie, VNG, VHIT) était normal. Ils présentaient tous les trois une atteinte unilatérale des PEVM oculaires et pour un patient une atteinte combinée sacculaire et utriculaire unilatéral.

L'équipe de Murofushi (223–225) au Japon propose depuis quelques années une nouvelle entité clinique appelée vertige otolithique idiopathique. Ils s'agit de patients présentant des sensations de translations latérales ou d'inclinaisons par crises incluant des sensations d'être poussés ou tirés. Ils présentent comme seule anomalie au bilan cochléo vestibulaire des anomalies des PEVM oculaires dans la quasi-totalité des cas et cervicaux dans 50% des cas. (tableau 13). Les patients présentant des sensations dans le plan latéral avaient tendance à avoir des PEVM utriculaire anormaux alors que ceux ayant des sensations dans le plan vertical avaient tendance à avoir des PEVM sacculaires anormaux. Certains de ces patients (12/16) avaient une tendance à une plus grande sensibilité des cVEMP à 1000 Hz et certaines présentaient une surdité sur les fréquences graves. Ces patients avaient tendance à avoir des crises plus longues que les autres patients, posant la question d'un lien physiopathologique avec l'hydrops endocochléaire.

Curthoys et Manzari (226) ont également reporté des cas de patients présentant uniquement des déficits otolithiques. Selon leur expérience, les patients présentant des instabilités importantes sont potentiellement suspects de troubles otolithiques. Le pronostic fonctionnel de tels troubles semble favorable en quelques semaines avec une compensation rapide.

#### Critères d'inclusion

Patients avec un des symptômes suivants

sensations épisodiques de translation ou d'inclinaison latérale (type 1)

sensations épisodiques de translation ou inclinaison antéro postérieure (type 2)

sensations épisodiques de translation haut-bas (type 3)

#### Critères d'exclusion

Antécédent de vertige rotatoire

Antécédent de perte de connaissance ou de traumatisme crânien sévère

Signes de troubles neurologiques ou proprioceptifs

Diagnostic certain d'une autre cause de trouble de l'équilibre et/ou de vertiges

**Tableau 13 : Proposition de critères diagnostiques pour le vertige otolithique idiopathique.** D'après Murofushi et al, 2015 (224)

D'autres symptômes purement otolithiques peuvent être trouvés comme les impressions de bascule de l'environnement visuel. Ces symptômes ne sont pas spécifiques des atteintes otolithiques. Sierra-Hidalgo et al (227) ont montré que 20% de ces manifestations étaient d'origine vestibulaire dont 13% au niveau de l'oreille interne. Les autres causes retrouvées dans leur étude et dans la revue de la littérature étaient dans 60% des cas en lien avec des lésions centrales de localisations diverses et non spécifiquement sur le trajet des voies otolithiques. Il est donc important devant des manifestations d'allure otolithique d'éliminer avant toute chose une origine neurologique.

### **c. Pathologies neurologiques**

Les PEVM permettent de tester la fonction vestibulaire otolithique périphérique mais aussi les voies maculo-spinales et maculo-oculaires.

La revue de la littérature a retrouvé la publication de nombreux résultats des PEVM dans les pathologies neurologiques.

Nous détaillerons dans ce chapitre les principales pathologies neurologiques faisant l'objet de publication, qu'elles aient été rencontrées ou non dans l'étude de notre population. L'absence de certaines pathologies s'explique par leur faible fréquence en consultation ORL et par la durée de recueil faible de notre série (15 mois).

#### **1) Migraines vestibulaires**

La migraine vestibulaire est la pathologie la plus fréquente observée en consultation ORL dédiée aux vertiges compte tenu du polymorphisme de sa présentation clinique, parfois très proche des pathologies vestibulaires périphériques.

Les migraines et les vertiges sont deux pathologies fréquentes dans la population générale. Par conséquent il n'est pas rare d'observer ces pathologies chez les mêmes patients. Cependant, Neuhauser et al (228) ont montré que le taux de comorbidités dans un échantillon large de la population était plus grand que la simple conjonction de probabilités (3,2% contre 1% attendu).

Depuis déjà longtemps, le lien entre migraine et vertige est étudié par les neurologues. Plusieurs entités ont émergé de ces études : la migraine basilaire décrite pour la première fois par Bickerchaft en 1961 (229) et la migraine vestibulaire reconnue depuis 2013 par l'International Headache Society (IHS) (230).

La migraine basilaire intègre les types de migraines présentant des auras évocatrices de troubles neurologiques du tronc cérébral, du cervelet ou occipitaux tels que des troubles visuels ou vestibulo-cochléaires, une ataxie, une dysarthrie ou des troubles de la conscience (231) (Annexe II). Bien que plus de 60 % des patients atteints de migraine de type basilaire présentent un vertige, la classification de l'IHS exige au moins deux symptômes de la circulation postérieure d'une durée de 5 à 60 minutes suivis de céphalées migraineuses pour retenir le diagnostic de migraine de type basilaire.

Une autre forme particulière de migraine est reconnue par l'IHS (231) : le vertige paroxystique bénin de l'enfant. Le diagnostic repose sur la survenue d'au moins cinq épisodes de vertiges sévères, survenant brutalement sans prodromes et disparaissant spontanément en quelques minutes à quelques heures. Une céphalée unilatérale peut



survenir au moment des épisodes mais ne constitue pas un critère diagnostique. L'examen clinique neurologique, l'audiométrie, la fonction vestibulaire et l'électroencéphalogramme doivent être normaux entre les crises. Il est considéré comme un syndrome précurseur de migraine.

Partant de la constatation que la majorité (90%) des patients présentant des migraines et des vertiges ne rentrent pas dans les critères de la migraine basilaire, une nouvelle entité a été plus récemment décrite : la migraine vestibulaire. Cette entité a été reconnue par la Bárány Society en 2012 puis intégrée à la classification de l'International Headache Society en 2013 (231). Elle se caractérise par l'association dans plus de la moitié des crises de signes vestibulaires et migraineux (Annexe II). Elle semble être une des pathologies vestibulaires les plus fréquentes affectant jusqu'à 1% de la population générale et 11% des patients en services spécialisés (228,230). La durée des épisodes vertigineux est variable selon les critères reconnus : de l'ordre de minutes pour 30% des patients, d'heures pour 30% et de jours pour 30%. Les 10% restant ont des symptômes de quelques secondes mais répétés lors de mouvements de tête de stimulation visuelle ou de changement des positions de la tête (231). Ces résultats ont été retrouvés par divers auteurs avec des proportions variables notamment pour les vertiges durant de 1 à 24 heures (21 à 53,7% selon les auteurs (232–234)).

Le diagnostic de migraine vestibulaire est complexe car les critères diagnostiques sont vastes et peuvent mimer certaines pathologies vestibulaires. Thompson et al (234) ont montré que la majorité des crises de troubles de l'équilibre des patients migraineux étaient indépendantes des céphalées.

La migraine peut se présenter comme un vertige purement positionnel faisant évoquer un VPPB. L'observation du nystagmus pendant les crises peut être nécessaire pour préciser le diagnostic. Dans la migraine vestibulaire, le nystagmus est plus durable et ne correspond pas à l'axe d'un seul canal semi-circulaire. Les crises sont généralement plus courtes et plus répétées que les crises de vertiges positionnels des VPPB. Von Brevern et al (235) ont montré que les vertiges positionnels des migraines étaient récurrents plus de deux fois par an, chez des patients plus jeunes, et avec une durée des crises de quelques heures à quelques jours. Ces résultats contrastent avec les données de VPPB présentant un taux de récurrence de l'ordre de 15% avec des crises de l'ordre de quelques semaines à mois en l'absence de traitement. Ce diagnostic différentiel est probablement sous-estimé. Kayan (236) et Dieterich (237) ont montré que les crises de migraines vestibulaires pouvaient se présenter comme des pseudo-VPPB dans 17 à 46% des cas.

Les crises de migraines vestibulaires peuvent se présenter comme des crises de pathologies pressionnelles telles que la maladie de Ménière. Il existe des interrelations fortes entre ces deux pathologies. Parker et al (238) ont montré que les migraines étaient plus

fréquentes chez les patients atteints de maladie de Menière et que les symptômes classiques peuvent correspondre à des équivalents migraineux sans céphalées. Certains auteurs (239–241) proposent d'expliquer les fortes interrelations par la survenue de vertiges comme un facteur déclenchant de crises migraineuses. Gahavami et al (242) ont rapporté que presque tous les patients atteints de maladie de Menière définitive présentaient des signes migraineux avec 51% de patients rentrant dans les critères définis par l'IHS. Leurs patients ont, par ailleurs, tous été améliorés sur le plan du contrôle des vertiges et de la stabilisation auditive, par les thérapeutiques habituelles migraineuses (modification du mode de vie et traitements prophylactiques). Minor et al (243) soulèvent l'hypothèse d'une étiologie commune vasculaire et génétique.

Dans ce contexte, plusieurs auteurs ont étudié les réponses aux épreuves fonctionnelles vestibulaires, et notamment les PEVM, afin de tenter d'aider au diagnostic différentiel de ces pathologies.

Nous avons retrouvé dans notre étude, 30 et 50 % d'anomalies des PEVM cervicaux et oculaires sur les dix patients inclus dans ce groupe.

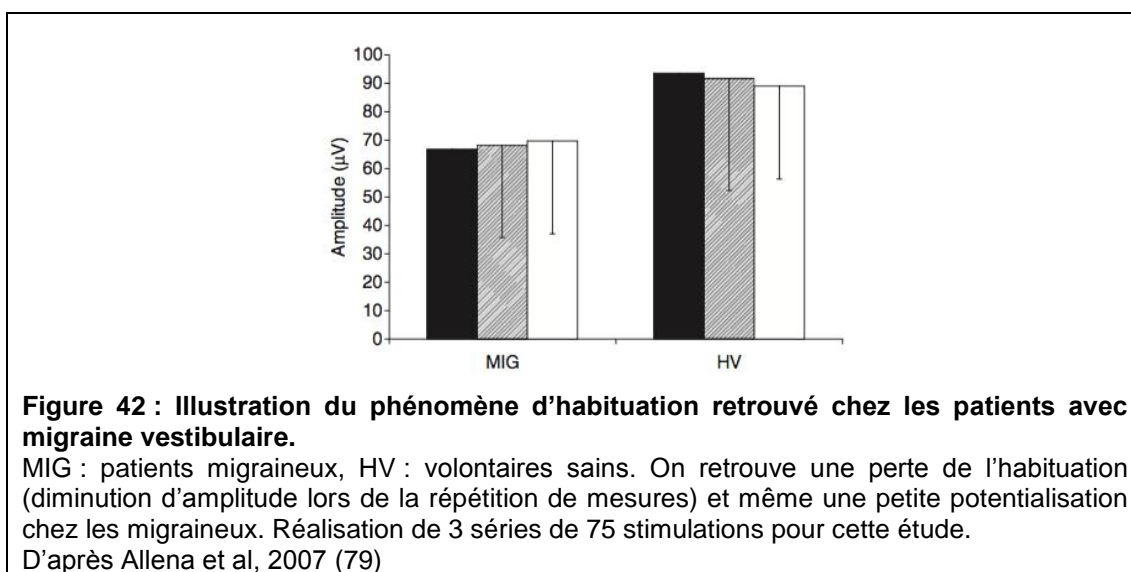
Les résultats des PEVM cervicaux et oculaires sont très hétérogènes selon les études publiées. Certains auteurs retrouvent une diminution d'amplitude des PEVM cervicaux et oculaires chez les migraineux par rapport aux sujets sains. Les taux d'anomalies retrouvées pour les PEVM oculaires et cervicaux varient de 23 à 68% (200). Certains auteurs retrouvent une modification du ratio d'amplitude (114,241,244,245), une augmentation des latences de conduction (117), un décalage de sélectivité fréquentielle similaires aux pathologies pressionnelles (117), ou encore des absences de réponses attribuées à des blocs de conduction (84,233,244).

Jung et al (233) ont retrouvé un facteur pronostique de l'altération des PEVM avec un taux de rémission complète des céphalées sous traitement plus important en cas de normalité. Liao et Young ont relaté une correction des anomalies constatées sur les PEVM de patients avec migraines basilaires sous traitement anti migraineux efficace.

La majorité des études (117,200,246,247) ne retrouvent pas de différence significative sur les résultats des PEVM cervicaux et oculaires permettant de distinguer les patients atteints de maladie de Menière ou de migraine vestibulaire. Cependant le décalage de sélectivité fréquentielle est nettement plus souvent pathologique dans les maladies de Menière que dans les migraines vestibulaires (27%) (117). Le taux d'anomalies d'amplitude est également plus faible chez les migraineux mais ne permet pas à l'échelle individuelle de trancher entre les deux diagnostics.

Taylor et al (245) proposent la réalisation d'un bilan par épreuves caloriques et PEVM cervicaux à 500 et 1000 Hz avec une sensibilité et une spécificité de 90 et 70% pour différencier ces deux pathologies. Les patients atteints de maladie de Menière dans cette étude présentaient une plus grande asymétrie sur les PEVM à 500 Hz et une différence d'amplitude plus grande entre le 500 et le 1000 Hz.

D'autre part, diverses études neurophysiologiques ont montré une tendance à la perte d'habituation voire à la potentialisation des réponses dans les potentiels évoqués corticaux, somesthésiques ou dans le reflexe nociceptif de clignement. Allena et al (79) ont retrouvé la même tendance sur les PEVM cervicaux avec, en plus d'une diminution d'amplitude globale, une perte d'habituation et même une légère potentialisation lors de stimulations successives (figure 42). Cependant ils n'ont pas retrouvé de différence entre les patients migraineux avec ou sans symptômes vestibulaires. Ils proposent comme explication physiopathologique une diminution du contrôle sérotoninergique notamment au niveau des noyaux vestibulaires.



## 2) Sclérose en plaques

La Sclérose en Plaques (SEP) (248) est une maladie auto-immune démyélinisante du système nerveux central touchant 80 000 personnes en France avec une incidence annuelle de 4 à 6 pour 100 000 habitants.

L'évolution de la maladie se fait dans la majorité des cas au gré de poussées inflammatoires avec des symptômes neurologiques divers, plus ou moins régressifs. 15% des patients présentent des formes progressives d'emblée ou secondairement.

Il n'y a pas de marqueur diagnostique spécifique. Le diagnostic s'appuie sur un faisceau d'arguments cliniques et paracliniques. Trois paramètres permettent de poser le diagnostic : le nombre de poussées (dissémination temporelle), de lésions (dissémination spatiale) et l'existence d'une inflammation du système nerveux central (SNC).

Certaines poussées se présentent sous la forme de symptômes vestibulaires dont le caractère central n'est pas aisé à retrouver en pratique clinique. En effet, si la démyélinisation se situe au niveau des nerfs ou des noyaux vestibulaires, l'examen clinique peut retrouver un syndrome vestibulaire dit périphérique.

C'est dans ce contexte que de nombreux auteurs ont recherché des signes évocateurs d'une atteinte centrale sur le bilan paraclinique vestibulaire.

Les PEVM sacculaires et oculaires sont anormaux respectivement dans 31 à 70% et 37,5 à 69% (74,85,196,200,249–260) des patients atteints de SEP selon les études. Les anomalies les plus fréquentes sont l'augmentation de la latence suivie de l'absence de réponse. Ces anomalies sont significativement associées à la présence de symptômes vestibulaires et aux scores de sévérité ou d'atteinte du tronc cérébral ainsi qu'à la durée d'évolution de la maladie.

La corrélation entre les anomalies des PEVM et la présence de plaques de démyélinisation au niveau du tronc cérébral sur l'IRM est très variable selon les études (74,85,251,253,255,260) allant d'une absence de corrélation à 65% voire jusqu'à 85% pour les PEVM oculaires en cas d'ophtalmoplégie internucléaire.

La majorité des études disponibles sur le sujet ne différencient pas les atteintes du tronc cérébral en fonction de leur localisation anatomique. La corrélation entre les PEVM et l'IRM serait probablement plus importante si l'on différencie les anomalies sur les régions du tronc cérébral comprenant les voies vestibulo-colique ou vestibulo-oculaires.

Colebatch et al (261) suggèrent l'implication de lésions infra cliniques sur les voies vestibulaires centrales chez les patients à PEVM anormaux sans lésion responsable localisée.

Gabelic et al en 2015 (260) ont comparé les résultats des patients avec et sans signes d'atteinte du tronc cérébral. Ils retrouvent une différence significative en termes de latence et de ratio d'asymétrie, ainsi qu'un argument en faveur de blocs de conduction plus importants en cas de signes cliniques d'atteintes du tronc cérébral.

Venhovens et al (200) dans leur revue de la littérature en 2015 ne retiennent pas de place aux PEVM en routine dans la sclérose en plaque. Cependant ils auraient leur place dans l'évaluation des symptômes vestibulaires de patients sans lésions visibles au niveau de tronc cérébral à l'IRM ou dans l'évaluation des syndromes cliniques isolés ou des stades précoces de la maladie.

### 3) Pathologies vasculaires

Le diagnostic différentiel entre les pathologies vertigineuses d'origine centrale et périphérique est parfois difficile en urgence. En effet une atteinte centrale sur les voies vestibulaires centrales peut donner des symptômes similaires à une atteinte vestibulaire périphérique.

Ces atteintes sont parfois très limitées et difficilement visualisables en imagerie IRM.

Les anomalies du bilan vestibulaire peuvent aider à localiser plus précisément l'atteinte afin de réaliser des coupes fines et d'effectuer une recherche ciblée de petites lésions dans ces régions.

Les Potentiels Evoqués Vestibulaires Myogéniques permettent d'évaluer la fonction utriculaire mais aussi les voies vestibulaires centrales sacculo-coliques et utriculo-oculaires puisqu'ils testent l'ensemble de ces voies.

Les Accidents vasculaires cérébraux (AVC) peuvent être localisés au niveau de la vascularisation du labyrinthe membraneux. Ces diagnostics sont complexes et reposent le plus souvent sur un faisceau d'arguments incluant les antécédents du patient, sa symptomatologie et l'existence sur l'imagerie d'une leucopathie vasculaire ou de lacunes. Les PEVM ne permettent pas, dans ce cas, comme le reste du bilan vestibulaire, de distinguer formellement une atteinte micro-vasculaire d'une atteinte virale ou inflammatoire.

Les petits accidents vasculaires cérébraux au niveau des voies vestibulaires centrales et principalement au niveau bulbo protubérantiel peuvent également donner des symptomatologies évocatrices de troubles périphériques. Il est important dans le cadre du bilan vestibulaire de rechercher des signes pouvant évoquer une pathologie neurologique.

Les équipes de Janzen et Schlindwein (262) en Allemagne ont étudié en IRM fonctionnelle les projections corticales secondaires aux stimulations otolithiques par PEVM. Une fois les aires auditives soustraites, ils retrouvent des projections corticales bilatérales prédominantes au niveau de l'hémisphère non dominant : le cortex insulaire postérieur, les parties moyennes et supérieures du gyrus temporal et la partie inférieure du cortex pariétal. Ces études sont concordantes avec les études de Lopez et al sur le cortex vestibulaire, détaillées succinctement dans le chapitre relatif à l'anatomie.

Plusieurs auteurs ont rapporté les résultats de Potentiels Evoqués otolithiques chez des patients présentant des AVC du tronc cérébral confirmés en imagerie par résonance magnétique (IRM).

Les lésions se situant tout au long de la voie sacculo-colique entraînent, dans la majorité des cas, des anomalies des PEVM cervicaux : noyau vestibulaire, noyau du XI, partie latérale du

bulbe, partie antéro latérale des fibres du tractus pyramidal (263,264). Cependant quelques lésions plus rostrales au niveau du mésencéphale peuvent également altérer les PEVM cervicaux (265).

Les lésions situées sur la voie utriculo-oculaire entraînent quant à elles plutôt des anomalies des PEVM oculaires : partie dorso-médiane du tronc où passe le faisceau longitudinal médian (FLM), le tractus tegmental ventral (TTV), les nerfs et noyaux oculomoteurs (264,265). Les anomalies sont retrouvées du côté ipsilatéral à la lésion en cas de lésion en amont de la décussation du FLM, et controlatéral en aval.

Les lésions au niveau de la partie antéro médiale du tronc cérébral (258) ou cérébelleuses (264,266,267) n'entraînent en général pas d'anomalie des PEVM.

Certains auteurs relatent une distribution des résultats en fonction de la distribution caudale ou rostrale des lésions au niveau de tronc cérébral : les lésions de la partie haute du tronc cérébral n'altèrent pas les résultats des PEVM contrairement aux lésions de la partie basse et moyenne (268).

Les résultats des PEVM ne permettent cependant pas de séparer les AVC dans les territoires de l'artère cérébelleuse antéro inférieure (AICA) ou postéro inférieure (PICA) (269,270).

Les anomalies rencontrées sont variées dans les accidents vasculaires du tronc cérébral. Il peut s'agir de diminution d'amplitude ou d'absence de réponse du côté pathologique ou d'une augmentation des latences des ondes p13 et n23 en lien avec une démyélinisation dans les atteintes partielles (271).

Notre étude n'a pas inclus d'accident vasculaire du tronc cérébral. Un patient avait présenté un AVC mais celui ci était cérébelleux et les résultats des PEVM ne montraient pas d'asymétrie comme dans les études publiées sur les AVC cérébelleux.

Les autres patients (n=7) présentaient des probables atteintes microvasculaires au niveau de la circulation cochléo vestibulaire.

#### 4) Maladie de Parkinson

La maladie de Parkinson (272) est la deuxième pathologie neurodégénérative la plus fréquente en France et touche en 10 000 et 12 000 personnes en France. Elle est caractérisée par la destruction d'une population spécifique de neurones, les neurones à Dopamine de la substance noire du cerveau. Les patients restent asymptomatiques jusqu'à ce que 50 à 70% des neurones à Dopamine soient détruits et que le cerveau ne soit plus en mesure de compenser.

Le diagnostic repose sur l'existence de trois principaux symptômes : l'akinésie, l'hypertonie et les tremblements de repos. Il existe également des symptômes non moteurs comme les troubles du sommeil, ou de l'odorat, les troubles cognitifs, les troubles de l'équilibre, la dépression, etc.

Les atteintes du tronc cérébral et les troubles des connexions avec les voies supérieures semblent marquer une étape importante dans l'évolution naturelle de la maladie. Elles sont principalement liées à des atteintes des voies non dopaminergiques. Elles apparaissent précocement, souvent avant la dégénérescence des neurones de la substance noire et les signes moteurs, et sont associées à la présence des symptômes non moteurs comme des troubles du sommeil paradoxal ou une dépression.

Les potentiels évoqués vestibulaires myogéniques via l'étude du réflexe vestibulo-colique ou vestibulo-oculaire permettent d'étudier la fonction du tronc cérébral et de ses voies.

Les PEVM ont initialement été utilisés pour investiguer les patients présentant des maladies de Parkinson typiques avec signes moteurs et il a été retrouvé entre 35 et 50% d'anomalies sur les PEVM oculaires ou cervicaux (78,83,273–275). Les anomalies retrouvées étaient significativement corrélées à la présence de troubles dépressifs et de troubles du sommeil.

Récemment des études (78,274) ont cherché à étudier ces tests dans les stades précoces de la maladie afin de rechercher l'implication des structures du tronc cérébral dans son évolution. Les Potentiels évoqués ne sont pas plus fréquemment pathologiques avec l'évolution de la maladie mais semblent différemment atteints. Natale et al (78) ont retrouvé de manière significative, au niveau des PEVM cervicaux et oculaires, des allongements des latences aux stades précoces et une tendance à la diminution voire l'absence de réponse aux stades tardifs. Pötter et al (275) retrouvent quant à eux une augmentation des latences et une diminution des amplitudes dans les PEVM oculaires aux stades précoces.

Les 2 patients inclus dans notre étude atteints d'une maladie de Parkinson présentaient soit une absence unilatérale concordante des PEVM sacculaires et utriculaires, soit des résultats normaux. Ces deux patients étaient au début de l'évolution de leur maladie.

Les résultats des PEVM pourraient ainsi permettre de réaliser des diagnostics plus précoces afin d'essayer de ralentir l'évolutivité des signes moteurs avec la mise en place de traitement précoces. Cependant les traitements actuels disponibles ne permettent pas un traitement efficace des signes non moteurs.

## 5) Maladies neuro dégénératives

Quelques auteurs se sont également intéressés aux résultats des PEVM dans le diagnostic précoce des pathologies neuro dégénératives.

Les patients atteints d'une maladie d'Alzheimer présentent des symptômes non cognitifs impliquant les noyaux sérotoninergiques situés principalement au niveau des noyaux du Raphé du Tronc cérébral. L'évolution naturelle de la maladie se fait des noyaux du raphé vers les structures supérieures.

Partant de cette observation, les recherches actuelles sur la maladie d'Alzheimer tentent de trouver des marqueurs diagnostics des stades initiaux de la maladie pour mettre en place une thérapeutique précoce.

Halberstadt et al (276) ont exploré et démontré les effets des projections sérotoninergiques des noyaux du raphé vers les neurones vestibulaires.

Les PEVM semblent intéressants dans ces diagnostics précoces car ils étudient les voies sacculo-coliques passant à proximité des noyaux du Raphé.

Birdane et al (277) ont étudié les PEVM cervicaux chez les patients atteints d'une maladie d'Alzheimer de manière plus ou moins sévère.

Les PEVM cervicaux étaient retrouvés de manière bilatérale chez 60% de leurs patients et présentaient tous une augmentation de la latence de l'onde p13 uniquement (environ 15 ms contre 13 ms pour leurs sujets contrôles). Ils en concluent une possible atteinte du tronc cérébral dans la maladie d'Alzheimer et l'utilité probable des PEVM sacculaires dans son diagnostic précoce.

L'atteinte des PEVM a également été montrée dans d'autres types de démence comme la maladie de Machado Joseph, une ataxie familiale liée à une dégénérescence cérébelleuse et de ses connexions avec 69% d'atteintes des PEVM cervicaux ou oculaires (278).



## 6) Neuropathies

Certains auteurs ont étudié les résultats des PEVM dans les neuropathies auditives. Plus de deux tiers des patients présentent des anomalies au niveau des PEVM cervicaux, posant la question d'une neuropathie cochléo-vestibulaire associée et non seulement auditive (279–282).

Les PEVM ont également été étudiés dans d'autres neuropathies telles que la neuropathie diabétique.

Les analyses réalisées au sein de la National Health and Nutrition Examination Survey (NHANES) aux États Unis (283,284) ont montré que le risque de trouble de l'équilibre était significativement plus élevé chez les personnes diabétiques avec un risque de chute 70% de fois plus important, de manière indépendante à la rétinopathie ou neuropathie des membres.

Kamali et al en 2013 (285) ont montré une augmentation significative des latences des PEVM chez les sujets diabétique de type 1 versus contrôles. Ces anomalies étaient plus importantes dans le groupe de sujets présentant une neuropathie avérée. Des résultats similaires avaient déjà été montrés sur les potentiels Evoqués Auditifs de jeunes enfants diabétiques. Ces résultats sont en faveur d'une neuropathie périphérique vestibulaire chez ces patients.

Konukseven et al en 2015 (286) ont montré des résultats similaires chez des patients diabétiques non insulino dépendants avec une augmentation des latences des PEVM oculaires et cervicaux dans respectivement 30,4 et 53,7%. Ces anomalies étaient corrélées au taux d'HbA1C et donc au contrôle de la maladie.

Ward et al en 2015 (287) ont retrouvé 85% de patients diabétiques présentant une anomalie sur au moins un des organes vestibulaires dont 50% d'anomalies otolithiques sur les PEVM cervicaux ou oculaires.

#### **4. Modalités de réalisation des PEVM**

Depuis le développement des Potentiels Evoqués Otolithiques, de nombreux auteurs ont étudié les différentes modalités de réalisation de l'examen tant du point de vue de l'installation du patient, du positionnement des électrodes, du type et des modalités de stimulation.

Ces différentes études ont permis d'optimiser les conditions et la durée des tests.

Des recommandations internationales ont été publiées en 2014 afin d'harmoniser les conditions de test des PEVM cervicaux.

Il est apparu progressivement la possibilité de modifier certains paramètres de manière ponctuelle lors de la recherche de certaines pathologies.

##### **a. installation du patient**

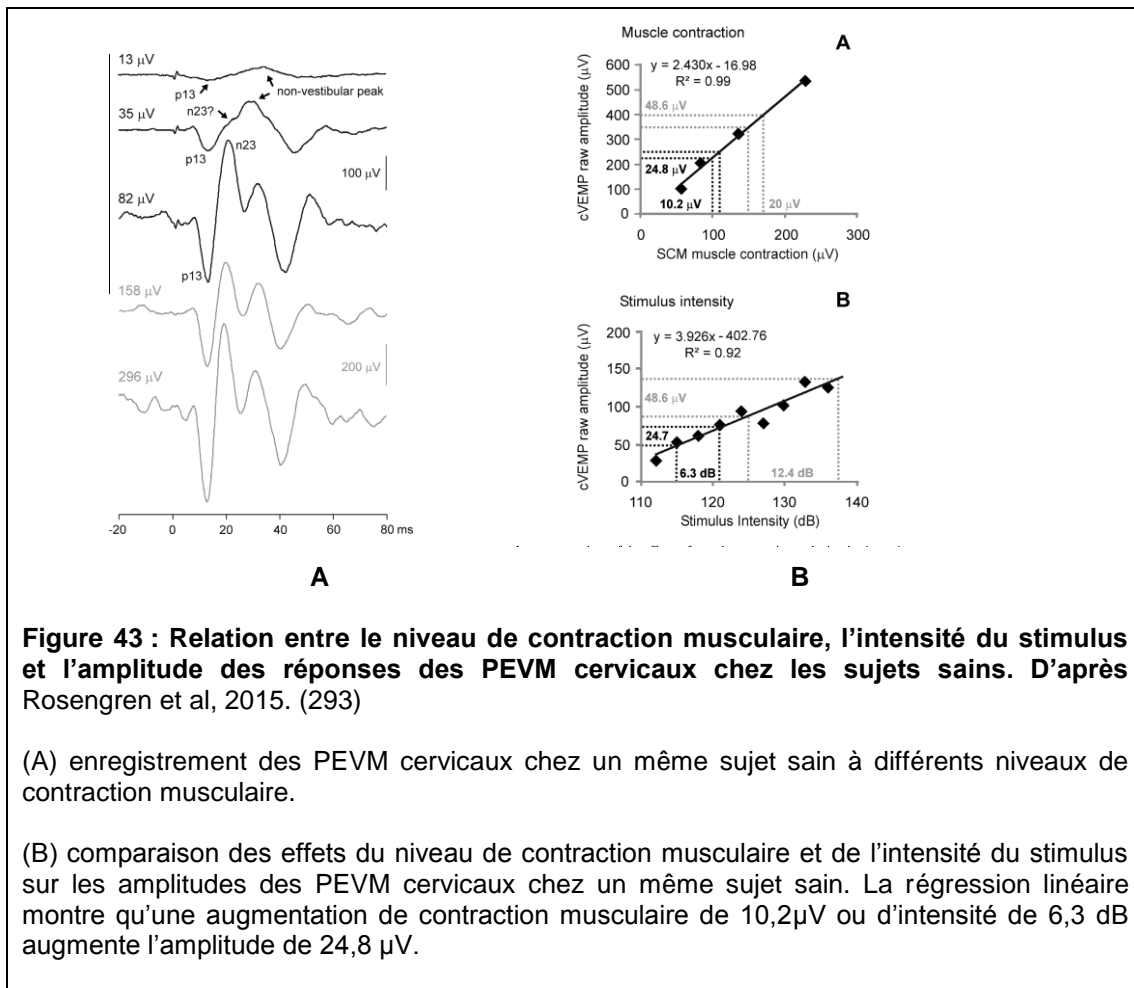
###### ***PEVM cervicaux***

Depuis la mise en place du protocole de test des PEVM cervicaux par l'équipe de Colebatch et Halmagyi en 1992 (6), deux principales installations ont été décrites (65). Le patient peut être installé en position allongée à plat sur le dos ou en position demi assise et lever le cou en rotation droite ou gauche. De nombreux auteurs ont étudié les effets des différentes positions. Ashford et al en 2016 (288) ont notamment montré l'obtention de meilleures amplitudes en rotation de la tête par rapport à la flexion. Les guidelines (65) éditées en 2014 recommandent plutôt une installation demi assise permettant une fatigue musculaire moins importante et par conséquent un nombre moins important d'artefacts. Certains auteurs proposent également la possibilité d'un contre appui au niveau du front pour maximiser la contraction cervicale.

Nous avons réalisé dans notre étude une installation demi-assise avec une bonne tolérance de l'examen par les patients.

Les potentiels évoqués myogéniques cervicaux correspondant à une interruption de l'activité des unités motrices, la contraction musculaire est essentielle pour un recueil optimal. De nombreux auteurs (289–292) ont rapporté la relation directe entre le niveau de contraction musculaire et l'amplitude des potentiels recueillis.

Rosengren et al (293) ont montré, dans une étude récente, que l'asymétrie de contraction des muscles sterno-cléido-mastoïdiens varie de 1,2 à 60,7  $\mu\text{V}$  entre les côtés droit et gauche. Ces résultats exprimés en ratio d'asymétrie étaient de 8,8% en moyenne et pouvaient aller jusqu'à 27,5% chez certains individus. Ils ont également montré le lien direct entre le niveau de contraction musculaire, l'amplitude des réponses et le seuil des potentiels évoqués ainsi que la saturation des réponses aux contractions maximales (400-500  $\mu\text{V}$ ). Ces résultats sont illustrés en figure 43.



Les latences des ondes recueillies sont également modifiées avec un prolongement de la latence de p13 observé en deçà d'une contraction de 50 µV. Ainsi, la contraction minimale optimale était de 100 µV dans leur étude pour obtenir de bonnes réponses avec un ratio d'asymétrie inférieur à 20%. Ils recommandent néanmoins une contraction de 60 voire 80 µV en pratique compte tenu de la difficulté pour certains patients d'atteindre de hauts niveaux de contraction. Les guidelines (65) et la revue de la littérature réalisée par Isaradisaikul en 2012 (294) recommandent quant à elles une contraction comprise entre 50 et 200 µV.

Il semble donc essentiel de réaliser un monitoring de la contraction musculaire durant l'examen afin de pouvoir comparer les résultats obtenus entre les côtés droit et gauche.

Sur l'ensemble des études réalisées avec des sujets sains dans les dix dernières années (études dédiées ou groupes contrôles), 70% des études ont utilisé une méthode de contrôle de la contraction musculaire. Les méthodes de monitoring observées consistaient en une cible EMG (41%), une méthode de feedback (24%) ou une correction des amplitudes par rapport à l'EMG entourant le stimulus (33%). Van Tilburg et al ont montré en 2014 qu'en

dehors d'une contraction minimale nécessaire, la normalisation des amplitudes par rapport au tracé EMG de base ne modifiait que la variabilité inter individuelle et non intra individuelle de l'amplitude des réponses recueillies.

Nous n'avons pas réalisé de monitoring EMG lors de notre étude car le matériel disponible ne le permettait pas. Cela explique probablement la grande disparité des amplitudes observées chez nos sujets témoins (mettre les chiffres).

### ***PEVM oculaires***

Pour les PEVM utriculaires, les patients peuvent être installés en position couchée ou demi assise. Govender et al en 2009 (66) ont montré qu'il n'y avait pas d'effet de la position de la tête ou du cou ni de celle du reste du corps sur le recueil des réponses utriculaires.

Il existe par contre une influence très nette de la position du regard. Les potentiels évoqués oculaires mesurent l'effet de la stimulation utriculaire au niveau du muscle oblique inférieur. Chihara et al en 2007 (71) ont montré que le muscle oblique inférieur était le plus superficialisé lors du regard vers le haut et par conséquent le plus proche de l'électrode de recueil. Weber et al (44) ont par la suite confirmé que l'enregistrement réalisé par les électrodes de surface correspondait bien à la modulation au niveau des unités motrices du muscle oblique inférieur. De plus, la mise en tension musculaire importante lors du regard vers le haut induit le recrutement d'un plus grand nombre d'unités motrices permettant un recueil plus important des réponses (175).

Afin de faciliter la position excentrée regard vers le haut, les différents auteurs demandent au patient de regarder une cible fixe, placée sur le mur ou le plafond de la salle d'examen. Dennis et al (295) propose même de placer un laser au niveau de la tête du patient afin de pouvoir contrôler et standardiser le degré d'excentration du regard. Les recommandations sont de placer cette cible à au moins 2 mètres du patient afin de limiter l'effet de la convergence. et de garder une excentration du regard supérieure à 20° (67–69).

Les patients de notre étude étaient installés en position allongée et avaient comme consigne de fixer une cible placée sur le mur à 1 à 2 mètres.

### ***PEVM combinés***

Plusieurs auteurs (172,296) proposent la réalisation des PEVM oculaires et cervicaux de manière combinée afin de permettre une diminution de la durée de l'examen. Ils demandent au patient de tourner la tête du côté opposé à la stimulation et de fixer une cible placée au plafond de manière simultanée. Aucune des équipes n'a retrouvé de modification significative des résultats au niveau des latences, amplitudes, différences interaurales ou seuil.

De manière analogue, certains auteurs (297–299) proposent l'utilisation d'une stimulation binaurale tant pour les PEVM oculaires que sacculaires. Pour les Potentiels cervicaux, les patients sont installés de manière similaire avec soit une élévation de la tête en position médiane soit la présence d'un contre appui frontal afin de permettre une contraction bilatérale des muscles sterno cléido mastoïdiens. Les résultats sont similaires entre les stimulations monaurale et binaurale chez les patients étudiés. Cependant, Wang et al (298) notent une diminution de l'amplitude de l'ordre de 15 à 19% en stimulation binaurale avec une différence interaurale moins grande mais de manière non significative. L'avantage de la stimulation binaurale est principalement le raccourcissement de la durée du test et de la fatigabilité des patients (299).

#### **b. Positionnement des électrodes**

D'un point de vue électro-physiologique, pour permettre un enregistrement d'un potentiel évoqué, il est nécessaire de placer une électrode neutre et deux électrodes actives positives et négatives dont une sert de référence

##### ***PEVM cervicaux***

La description initiale et la plus répandue du placement des électrodes pour l'étude des PEVM cervicaux est de placer l'électrode positive (ou « non inverting électrode ») sur le muscle à tester. Avec cette configuration, la première onde recueillie (p13) est représentée par une déflexion négative (98). Certains auteurs (87,94) proposent d'invertir les électrodes positives et négatives afin de représenter la première déflexion de manière positive. Il a été montré par divers auteurs l'équivalence de résultats avec ces deux configurations (65,98).

Le placement de l'électrode au niveau du muscle SCM doit être rigoureux pour l'obtention de résultats optimaux. Todd en 2000 (300) puis Colebatch en 2012 (301) ont montré à partir d'études anatomiques du muscle SCM l'importance de placer l'électrode au delà du « motor point » et de la partie médiane du muscle afin d'obtenir des réponses de meilleure amplitude. Ahford et al (288) ont montré en 2016 l'influence de ce positionnement sur les résultats. Il est important de noter qu'en cas de positionnement de l'électrode trop proche de son insertion mastoïdienne, la polarité des ondes se retrouve inversée.

La revue de la littérature retrouve un positionnement standard des électrodes pour la majorité des études (seuls trois auteurs proposent la configuration inversée dans les études recensées sur les sujets contrôles). Cette configuration permet un rendu des courbes conforme aux nomenclatures internationales de neurophysiologie représentant les déflexions positives vers la partie inférieure du graphique.

Les électrodes de référence étaient initialement placées sous ou sur la clavicule homolatérale au muscle testé. Afin d'éviter les interférences musculaires au niveau de l'insertion claviculaire du muscle SCM, il a par la suite été proposé de placer une unique électrode de référence au niveau du sternum du patient (301).

La revue de la littérature retrouve une répartition à peu près égale entre les deux configurations exposées ci-dessus. Certains proposent un positionnement de l'électrode de référence au niveau du front ou du menton du patient.

La mise en place de l'électrode neutre a peu d'importance pour le recueil du test. Il est recommandé de la placer au niveau de la ligne médiane en position éloignée par rapport aux muscles étudiés afin d'éviter les artéfacts. Les guidelines (65) recommandent de la placer au niveau du front du patient.

### ***PEVM oculaires***

Pour les PEVM utriculaires, le placement des électrodes est également très important pour le recueil de réponses optimales.

La description initiale du montage en 2005 par Rosengren consistait à placer l'électrode positive sous l'œil du patient et l'électrode négative 15 mm en dessous, sur la joue. Avec cette configuration, la première onde retrouvée était une déflexion positive (7). Il a été montré, comme pour les PEVM sacculaires, la possibilité d'invertir les électrodes positives et négatives avec comme conséquence une inversion de la déflexion sur la courbe (7,46).

Sandhu et al ont (302) étudié le positionnement des électrodes de manière plus précise en 2013. La mise en place de l'électrode active de manière médiane ou légèrement latéralement sous l'œil permet la plus grande amplitude. Il est important de noter qu'en cas de placement de l'électrode plus médialement, un changement de polarité de l'onde était observé.

La revue de la littérature retrouve un placement uniforme des électrodes actives sous l'œil avec une distance de 5 à 10 mm.

Les électrodes de référence étaient initialement placées sur la joue du patient, 15 mm en dessous des électrodes actives. Il a par la suite été proposé, comme pour les PEVM sacculaire la possibilité d'utiliser une référence unique.

Zuniga et al (77) ont montré en 2014, que l'amplitude des ondes enregistrées était 18 à 26% plus grandes en cas de placement d'une électrode de référence unique sur le menton comparée au montage standard sur les deux joues.

La revue de la littérature retrouve cependant une grande majorité de placement traditionnel des électrodes de référence, probablement en lien avec le caractère récent de ces résultats.

La localisation de l'électrode neutre a, comme pour les PEVM cervicaux, peu d'importance pour le recueil. Les différentes publications proposent de la placer sur le front, le nez, le menton ou le sternum. On peut cependant remarquer que les différents auteurs ont tendance à utiliser une même électrode neutre pour la réalisation des PEVM cervicaux et oculaires, soit sur le sternum, soit sur le front.

### **c. Modalités de stimulation**

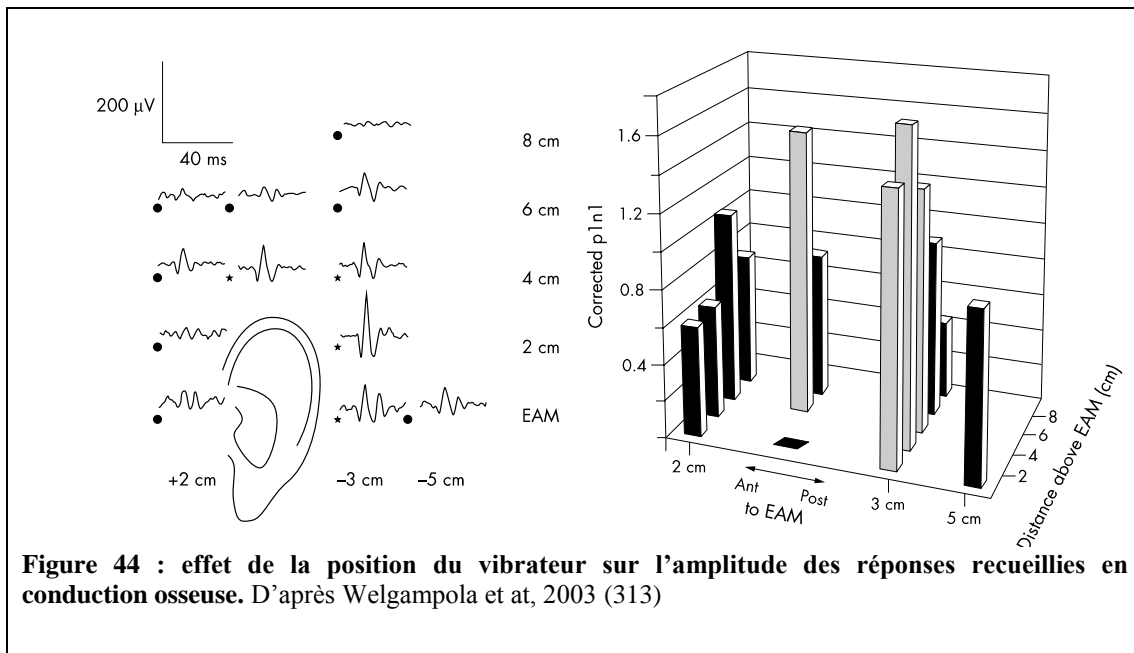
#### **1) Stimulation vestibulaire**

Les PEVM sont le plus souvent induits par des stimuli auditifs en conduction aérienne comme décrit initialement par Colebatch et Halmagyi en 1994 (303). Il a été par la suite montré la possibilité de stimuli par conduction osseuse (304) ou, de manière plus anecdotique, par stimulation électrique de courte durée (stimulation galvanique) (305).

La principale limite des PEVM en conduction aérienne est la nécessité d'une bonne conduction au niveau de l'oreille moyenne. En effet, en présence d'une surdité de transmission, le stimulus auditif parvenant au vestibule entraîne rapidement une disparition des réponses car celui-ci passe en dessous du seuil minimal nécessaire à la stimulation otolithique. La présence des PEVM est par conséquent dépendante de la taille du Rinne (306). Selon les études, il est observé une disparition des réponses au delà du 9 à 30 dB de Rinne(307–309).

Les PEVM ne sont par contre pas dépendants du niveau de perception endocochléaire car non médiés par la cochlée (113,303). Il a été montré dès les premières descriptions la persistance de stimulation otolithique chez les patients présentant une surdité de perception même profonde (303,310,311).

Sheykhleslami et al en 2000 (304) ont été les premiers à démontrer la possibilité d'une stimulation vestibulaire otolithique par voie osseuse. Ces résultats ont par la suite été confirmés par différents auteurs. Le lieu le plus adéquat pour cette stimulation semble être le lieu d'insertion médian du cuir chevelu (appelé Fz) (312). En effet, il a été montré la grande variabilité des réponses en cas de modification même minime du lieu de stimulation mastoïdien (figure 44) (313).



Pendant de nombreuses années, il était supposé que le saccule était sensible aux stimuli aériens et vibratoires et que l'utricule n'était sensible qu'aux stimuli vibratoires (34,154,314). Des travaux récents de Curthoys et Halmagyi (315) ont montré chez le cobaye que l'utricule comme le saccule semblent sensibles aux deux types de stimuli.

L'utilisation des vibreurs osseux standard utilisés en audiométrie, comme le radiohear B-71, a été initialement testé. Il a été montré par la suite que ce stimulus ne semblait pas adéquat chez les adultes pour le recueil de réponses fiables. Iwasaki et al (316) ont émis l'hypothèse d'un niveau de stimulation requis pour l'activation des afférences vestibulaires otolithiques plus élevé que celui des afférences cochléaires afin d'expliquer ces résultats.

D'autres modalités ont été décrites comme l'utilisation d'impulsions transversales au niveau du crane du patient par un marteau réflexe automatisé (« forehead tap »). Ces impulsions permettent de reproduire une réponse analogue aux stimulations par conduction aérienne. Cependant ce mode de stimulation est peu répandu compte tenu du faible contrôle du stimulus et de la difficulté de standardisation du système.

Il a été développé par la suite un système calibré de vibration osseuse transversale permettant de transmettre une accélération linéaire aux mastoïdes. Ce « mini shaker », développé par l'équipe australienne de Curthoys et Halmagyi, semble le stimulus le plus adéquat en conduction osseuse pour générer les PEVM sacculaires et utriculaires. La stimulation osseuse permet l'utilisation d'intensités moins importantes que la conduction



aérienne. Cependant la principale limite de l'utilisation de ce matériel en France est son cout élevé et l'absence de norme CE reconnue limitant son utilisation en pratique courante.

La stimulation galvanique transmastôïdienne agit au niveau de la partie distale des afférences primaires vestibulaires. Watson et Colebatch (305) ont montré en 1998 la possibilité de reproduction de PEVM cervicaux avec des impulsions électriques de courte durée. La principale limite de ce stimulus est la présence de nombreux artéfacts nécessitant un enregistrement avant et pendant la stimulation afin de faire ressortir les réponses spécifiques. Compte tenu de la stimulation nerveuse distale, ce test est peu utilisé en pratique courante car peu spécifique de l'activité otolithique périphérique. Cependant, certaines équipes (65,317) proposent d'utiliser ce stimulus pour aider au diagnostic différentiel de pathologies périphériques et centrales.

## 2) Calibration du stimulus auditif

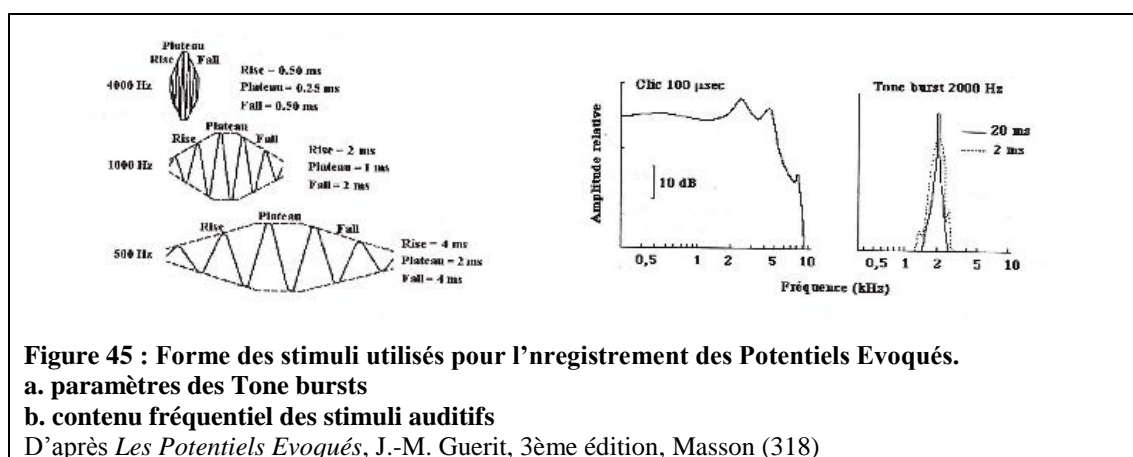
### a. Type de stimulus

#### Forme

Les types de stimuli disponibles pour les potentiels évoqués auditifs puis vestibulaires sont de deux types : les clics et les stimuli sinusoïdaux (Tone Bursts, Tone pips et Longon) (318).

Les clics sont en théorie des ondes carrées que l'on peut caractériser par leur durée et leur polarité (de condensation, de raréfaction ou alternés). Ils ont comme particularité une absence de sélectivité fréquentielle.

Les stimuli sinusoïdaux peuvent être caractérisés par leur fréquence et sur la base de l'aspect de leur enveloppe. Les Tone Bursts possèdent une enveloppe trapézoïdale caractérisée par un temps de montée, de plateau et de descente. Les Tone Pips possèdent une enveloppe triangulaire. Les logons possèdent une enveloppe gaussienne.



Les PEVM ont initialement été décrits avec l'utilisation d'un stimulus par Clics comme utilisé pour les Potentiels Evoqués Auditifs classiques (6). Les Clics délivrent une grande énergie absolue de courte durée (moins de 0,1 ms) sur une bande de fréquence large et sont un stimulus adéquat pour les PEVM.

Il a par la suite été montré (319) que le stimulus par short Tone Burst permettait également d'induire des potentiels évoqués vestibulaires. Les Tone Burst (TB) délivrent une énergie absolue cinquante fois plus importante compte tenu de leur durée plus grande (10 ms) et permettent une meilleure sélectivité fréquentielle car leur énergie acoustique est centrée sur une bande fréquentielle plus étroite (320).

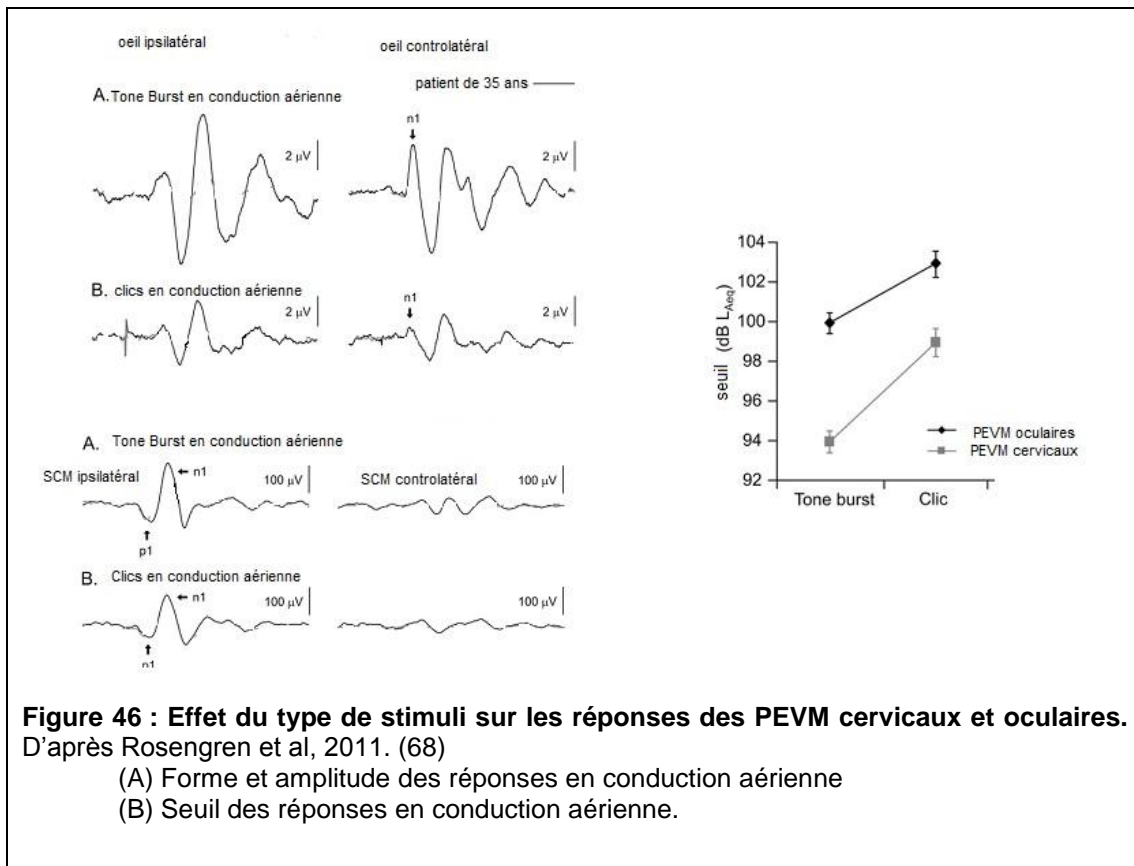
Cinq études ont comparé les résultats des clics et des Tone Burst chez le même groupe de sujets sains dans les dix dernières années (68,72,87,100,320).

Rosengren et al (321) ont montré qu'il existait une grande variabilité des réponses entre les types de stimulus (clics et stimuli sinusoïdaux) avec une amplitude corrigée de 0,35 à 1,06. Cependant, lorsque les amplitudes étaient pondérées avec l'énergie physique absolue du stimulus, la relation était globalement linéaire. Cependant les Tone Bursts de 500 Hz semblaient les plus effectifs pour un niveau sonore donné (Figure 46).

Ces résultats ont été retrouvés dans les études (68,87,320) ayant analysé les résultats des PEVM cervicaux par clics et Tone Burst d'une même intensité au sein du même groupe de sujets sains. Le taux de réponse allait de 83 à 91% pour les clics et de 93 à 98% pour les Tone Bursts. Des résultats similaires (68,71) ont été trouvés pour les PEVM oculaires avec un taux de réponses allant respectivement de 50 à 89% et de 90 à 98% pour les clics et les Tone Bursts.

Nous avons utilisé pour notre étude des clics de polarité alternée.

La revue de la littérature des auteurs ayant réalisé des études sur des sujets sains ou ayant utilisé des sujets contrôles (61 dans les dix dernières années) retrouve 67,2% d'utilisation de tone bursts, 29,5% d'utilisation de clics et 3,3% d'utilisation de longons.



### Durée

Nous avons exposé précédemment que les stimuli sont caractérisés par leur forme et leur durée.

La durée optimale et recommandée lors de l'utilisation de clics est de 0,1 ms (65). Nous avons, dans notre étude, utilisé des clics de cette durée, comme dans l'ensemble des études utilisant des clics.

Pour les Tone Burst, Welgampola et al (322) ont montré que l'amplitude des réponses était corrélée à l'augmentation de la durée du stimulus jusqu'à 7 à 10 ms puis diminuaient probablement par activation du reflexe stapédien. Il est actuellement recommandé l'utilisation de Tone Burst de 7 ms.

D'autres paramètres spécifiques de tone bursts ont été étudiés comme le temps de montée. Burgess et al (323) ont montré que le temps de montée est inversement proportionnel à l'amplitude de l'onde n1 des PEVM oculaires. Ainsi les résultats seraient optimaux pour un temps de montée le plus faible possible (proche de zéro).

### **Taux de stimulation**

Wu et al (319) ont montré que les amplitudes diminuaient avec le taux de stimulation et que les amplitudes les meilleures étaient retrouvées à 1 ou 5 Hz. Cependant l'utilisation de taux trop bas augmente de manière importante la durée du test.

Les recommandations actuelles (65) sont d'utiliser un taux de 2 à 10 Hz, idéalement 5 Hz. Dans notre étude et dans la majorité des études disponibles, le taux de stimulation utilisé est de 5 par seconde (5 Hz),

### **Nombre de stimuli / moyennage des réponses**

Les études réalisées sur les unités motrices musculaires du muscle SCM de l'homme par Colebatch et al en 2004 (41) ont montré que l'effet inhibiteur de la stimulation sacculaire entraîne une inhibition de courte latence et de courte durée des unités motrices. Ces faibles variations nécessitent un moyennage sur un nombre important de stimulations sonores afin de faire ressortir les résultats.

Les recommandations (65) préconisent l'utilisation de 100 à 250 stimulations sonores par tracé.

La revue de la littérature retrouve un nombre de stimuli allant de 100 à 300 répétitions. Quelques études éparses sur les sujets sains utilisent un nombre moins (25 (117) ou 50 (121)) ou plus élevé (300 à 500) de répétitions.

Nous avons, dans notre étude, utilisé un moyennage sur 100 clics.

### **Autres paramètres**

#### **Filtres de bande passante**

Les recommandations (65) sont d'utiliser un filtre passe bas de 5 à 30 Hz et passe haut de 1000 à 2000 Hz.

Les résultats sont équivalents entre les différents couples de filtres de bande passante (65). Il est recommandé de toujours garder les mêmes paramètres car le changement peut altérer la forme des courbes et donc leur interprétation.

Ces recommandations sont appliquées dans l'ensemble des études publiées.

#### **Taux d'échantillonnage**

Les recommandations (65) sont d'utiliser un taux d'échantillonnage au moins égal au double du filtre passe haut.

Ces recommandations sont appliquées dans l'ensemble des études publiées.

### Gain d'amplification et rejet d'artéfacts

Le recueil des PEVM ne nécessite pas un gain d'amplification aussi important que pour les potentiels évoqués neurogènes comme les potentiels évoqués auditifs. Il se situe en général entre 2500 et 5000 soit 200 à 400  $\mu\text{V/V}$ .

Il n'est pas nécessaire d'employer un rejet d'artéfacts (65).

### Temps de balayage

Le temps de balayage pour l'analyse des tracés recommandé est de 100 ms (65).

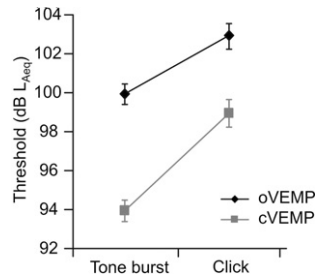
Ces recommandations sont appliquées dans notre étude et l'ensemble des études publiées.

## **b. Intensité**

La présence et l'amplitude des réponses recueillies sont directement dépendantes de l'intensité du stimulus utilisé. Colebatch et al ont montré dès 1994 (303) l'augmentation des amplitudes des PEVM sacculaires avec l'augmentation de l'intensité du stimulus.

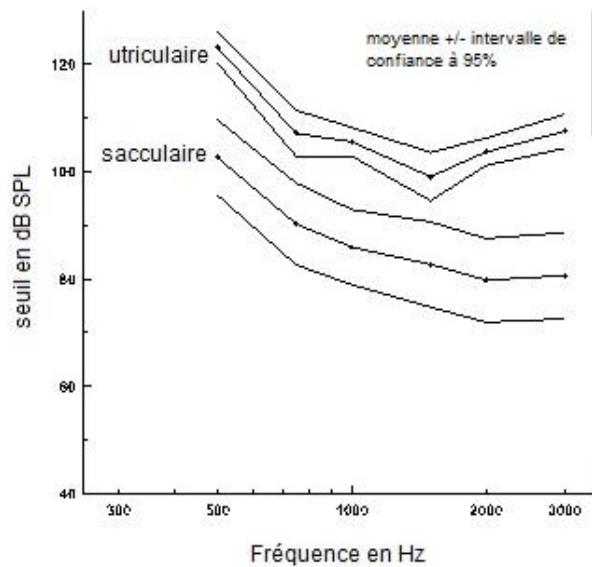
L'intensité minimale nécessaire pour la détection du réflexe dépend du mode de stimulation. En effet, l'intensité minimale nécessaire en conduction osseuse pour les PEVM cervicaux est plus faible qu'en conduction aérienne (68,313). Welgampola et al (313) ont montré chez un groupe de volontaires sains, que les seuils moyens, pour un même stimulus de Tone Burst à 500 HZ, étaient de  $100,3 \pm 5$  dB SPL en conduction osseuse et  $114 \pm 5,3$  dB SPL en conduction aérienne. Ces résultats ont également été retrouvés pour les réponses utriculaires notamment dans l'étude de l'équipe du Dr De Waele (86) : le taux de réponse utriculaire en conduction osseuse était plus important qu'en conduction aérienne avec 50% de patients répondeurs en conduction osseuse lorsqu'aucune réponse n'était obtenue en conduction aérienne.

Le seuil est également dépendant du type de stimulus utilisé. L'intensité minimale nécessaire au recueil des PEVM cervicaux ou oculaires est plus haute lors de stimulation par clics que par Tone bursts (68,139,294,313,322). Welgampola et al (313) ont montré que le seuil moyen des PEVM cervicaux était de  $131,7 \pm 4,9$  dB SPL pour les clics et de  $114 \pm 5,3$  dB SPL pour les TB à 500 Hz. Rosengren et al (68) ont retrouvé des résultats similaires pour les PEVM cervicaux et oculaires (figure 47).



**Figure 47 : Effet de l'intensité et du type stimuli sur les réponses des PEVMP cervicaux et oculaires en conduction aérienne. D'après Rosengren et al, 2011. (68)**

Les seuils sont également différents en fonction de l'organe otolithique testé, avec une intensité minimale plus élevée pour le recueil des réponses utriculaires. Curthoys et Halmagyi (315) ont montré dans une étude récente sur modèle animal de cobaye que les seuils utriculaires sont de 10 à 20 dB plus haut que les seuils sacculaires (figure 48). Ces résultats sont concordants avec les résultats des études ayant porté sur des sujets sains (68,172,324), que ce soit en conduction osseuse ou aérienne. Ces résultats permettent de mieux comprendre le plus faible taux de réponses utriculaires en pratique clinique.



**Figure 48 : Comparaison du seuil moyen des réponses des PEVMP utriculaires et sacculaires en conduction aérienne.**

D'après Curthoys et al, 2016.

Le seuil de réponse sacculaire est en moyenne inférieur de 10 à 15 dB sur l'ensemble des fréquences.

Les réponses sont illustrées en moyenne  $\pm$  intervalle de confiance à 95%.

Le réglage de l'intensité du stimulus sonore doit également tenir compte de la possibilité d'un traumatisme sonore induit à de trop fortes intensités. Les recommandations internationales (65) de 2014 recommandent l'utilisation d'un stimulus sonore d'un maximum de 140 dB pSPL en conduction aérienne et de 150 dB pFL en conduction osseuse.

La revue de la littérature retrouve des intensités de stimulation entre 80 et 110 dB nHL (105 à 140 dB SPL). Les recommandations internationales recommandent l'utilisation d'un stimulus de 120 à 135 dB pSPL.

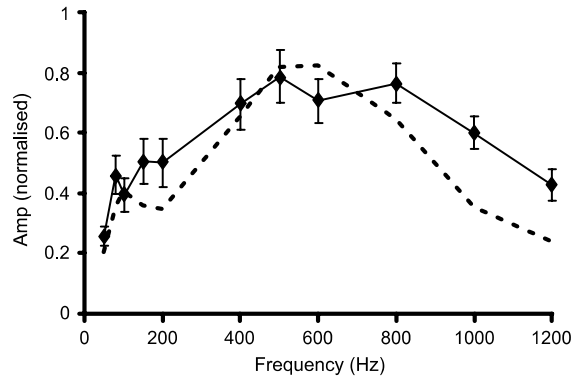
Nous avons utilisé dans notre étude un stimulus de 105 dB nHL.

### **c. Fréquence**

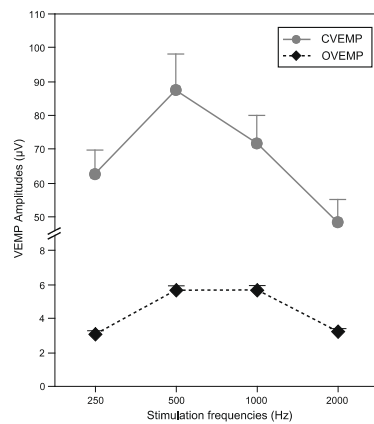
La sélectivité fréquentielle otolithique est différente de celle de la cochlée (27,325). L'utricule et le saccule ont une sensibilité fréquentielle large mais les réponses sont plus ou moins reproductibles et fiables en fonction des fréquences utilisées. Cela peut être expliqué par les propriétés inertielles et élastiques des macules et au mécanisme individuel de résonance des cellules ciliées et de leurs stéréocils. En effet, au niveau otolithique, il n'existe pas d'équivalent de la membrane basilaire cochléaire permettant une sélectivité fréquentielle précise.

De nombreux auteurs ont testé chez l'animal et chez des sujets témoins la sensibilité maculaire aux différentes fréquences en conduction aérienne et osseuse (139,245,255,300,313,322,324,326–329). L'amplitude et le seuil des potentiels évoqués varie de manière significative en fonction des fréquences testées (figures 49, 50)

En conduction aérienne, la fréquence idéale selon la majorité des études se situe entre 400 et 800 Hz. La sensibilité utriculaire semble légèrement plus haute que la sensibilité sacculaire avec une fréquence optimale de 500 Hz pour le saccule et 750 Hz pour l'utricule. Les recommandations internationales (65) préconisent un stimulus de 500 Hz pour les PEVM cervicaux.



**Figure 49 : Comparaison de l'amplitude corrigée des PEVM sacculaires et oculaires en fonction de la fréquence du stimulus.**  
 D'après Govender et al, 2016 (PEVM cervicaux, en trait plein) (329) et Zhang et al, 2011 (PEVM oculaires, en pointillés) (328)



**50: Amplitude des PEVM sacculaires et oculaires en fonction de la fréquence de test.**  
 D'après Park et al, 2010 (324)  
 Les PEVM oculaires sont représentés en pointillés et les PEVM sacculaires en trait plein grisé. Le stimulus était des Tone Burst en conduction aérienne.

En conduction osseuse, la majorité des études retrouvent de meilleures amplitudes pour les stimuli de fréquence plus basse entre 100 et 250 Hz. Cependant une étude récente de Curthoys et Halmagyi (31) a montré que l'utilisation de stimuli à des fréquences de 500 Hz en conduction osseuse et aérienne permettrait une meilleure sélectivité des réponses otolithiques. A des fréquences trop basses, il semblerait qu'il existe également une stimulation canalaire et notamment canalaire antérieure dont les voies sont superposables aux voies utriculo-oculaires. De plus, la stimulation à 100 Hz à l'aide du « mini shaker » est plus ample et donc peut induire des petits mouvements céphaliques et donc des stimulations canalaires.

La sélectivité fréquentielle peut varier dans certaines pathologies compte tenu notamment de modifications anatomiques secondaires. Nous avons vu, dans le chapitre précédent détaillant les résultats de la littérature dans différentes pathologies, l'exemple notamment de la maladie de Menière et du syndrome de Minor.



De plus en plus d'équipes étudient le décalage de sélectivité fréquentielle dans les pathologies pressionnelles telles que la maladie de Menière et l'hydrops endolymphatique. Les amplitudes des résultats des PEVM cervicaux et oculaires présentent de meilleures amplitudes que les sujets sains pour les fréquences de 750 et 1000 Hz avec un rapport d'amplitude à 500 Hz versus 750 ou 1000 Hz augmenté.

La sélectivité fréquentielle a également été étudiée dans les pathologies impliquant un effet de troisième fenêtre comme la déhiscence du canal semi circulaire supérieur ou syndrome de Minor. Les PEVM utriculaires semblent être retrouvés à des intensités nettement plus hautes (2000 voire 4000 Hz), probablement en lien avec l'hypersensibilité vestibulaires aux stimuli sonores relatif aux modifications de flux endolymphatiques. Il est également probable que cette persistance de réponses à ces fréquences implique l'excitabilité anormale des canaux semi circulaires, notamment supérieur.

## **5. Sélectivité des réponses**

La majorité des équipes d'accordent à interpréter les réponses issues des PEVM cervicaux et oculaires à des réponses principalement sacculaires et utriculaires respectivement.

Cependant, il existe des controverses permanentes à ce sujet compte tenu de la nature non physiologique des stimuli utilisés et de la majorité des preuves reposant sur des études animales.

Uchino et al (17) ont repris dans une review de 2011 l'ensemble de leur travaux avec notamment l'étude des voies vestibulo-oculaires et vestibulo-spinales des canaux semi circulaires et des macules otolithiques. Les canaux semi circulaires ont tous les trois des projections cervicales et notamment au niveau du muscle sterno-cléido-mastoïdien. Il faut cependant noter que ces projections sont plus faibles que les projections oculaires.

Zhou et al (40) ont réalisé des études chez le singe montrant que les clics activaient le canal semi circulaire supérieur et l'utricle. Luis et al (330), ont montré sur un patient présentant un bocage réversible de la fonction du canal latéral, une diminution de l'amplitude des PEVM cervicaux. Récemment, l'équipe américaine de Zhou (39) a montré qu'une stimulation au delà de 60 dB SL chez le rat (équivalent à 110 dB pSPL chez l'homme) activait les canaux et les organes otolithiques contrairement aux stimulations en deçà de cette intensité qui n'activaient que les organes otolithiques.

Il semble donc intéressant de garder à l'esprit qu'une part des réponses recueillies par les PEVM peut avoir une origine canalaire, notamment à fortes intensités.

## VIII. SYNTHÈSE DES RECOMMANDATIONS ET PROPOSITION D'UN PROTOCOLE POUR L'ÉTUDE DES PEVM CERVICAUX ET OCULAIRES

Nous avons réalisé, à partir des données disponibles dans la littérature, une synthèse des paramètres permettant un recueil optimal des PEVM cervicaux et oculaires. Nous proposerons dans un second temps une modification de protocole en fonction des pathologies suspectées.

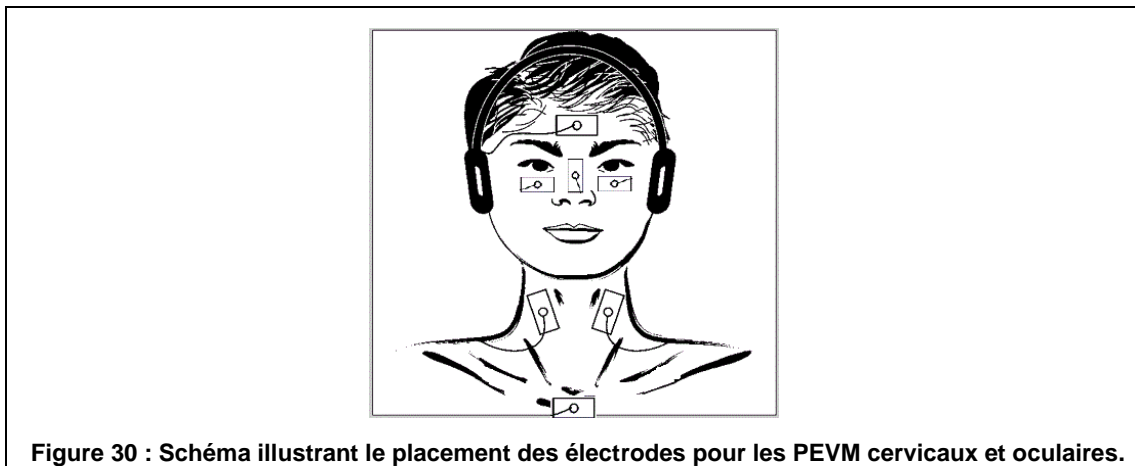
### 1. Réglage des paramètres de stimulation

Les paramètres recommandés sont résumés dans les tableaux suivants.

Paramètres généraux	
Nombre de canaux	2
Amplification	5000x
Filtre passe haut	5 à 30 Hz
Filtre passe bas	1000 à 3000 Hz
Taux d'échantillonnage	2500 à 10 000 Hz <sup>b</sup>
Temps de balayage	100 ms
Rejet d'artéfacts	Aucun
Nombre de sommations	100 à 250

Caractéristiques du stimulus en conduction aérienne	
Type	Tone Burst 500 Hz en première intention
Intensité	120 à 135 dB <sub>SPL</sub> (maximum 140 dB <sub>SPL</sub> )
Fréquence de répétition	5 Hz
Nombre de sommations	100 à 200
modalités	Stimulation unilatérale ± masquage controlatéral

	PEVM cervicaux	PEVM oculaires
Installation	Assis ou semi assis Rotation de la tête	Semi assis ou couché Cible à 1-2m minimum Excentration du regard > 30°
Electrode active (positive ou négative)	Jonction 1/3 moyen - 1/3 supérieur du muscle SCM	De manière centrée sous l'oeil
Electrode de référence (positive ou négative)	Manubrium sternal	Nez, menton ou sternum
Electrode neutre	Front ou sternum	



## 2. Protocole clinique

Nous proposons, à la lumière de notre étude clinique et de la revue de la littérature, un protocole clinique de réalisation des Potentiels Evoqués Otolithiques orienté selon les orientations diagnostiques cliniques.

Tout d'abord il ressort de la littérature l'importance de réaliser une étude des réponses obtenues au sein d'un groupe de sujets sains. En effet, lors de la revue de la littérature des études portant sur des groupes de sujets contrôles, les valeurs normales présentaient une grande dispersion.

L'orientation étiologique de patients présentant des symptômes vestibulaires repose, à 90 %, sur les données de l'interrogatoire et de l'examen clinique. Les explorations fonctionnelles cochléo-vestibulaires ont pour objectif principal de conforter l'hypothèse diagnostique et d'éliminer certains diagnostics différentiels. Notre travail a montré que l'étude des PEVM cervicaux et oculaires permettait respectivement d'explorer le fonctionnement des cellules ciliées de type I striolaires des macules sacculaires et utriculaires, permettant ainsi de compléter la cartographie de fonctionnement du vestibule.

Il est ressorti de l'étude de la littérature la place croissante des modifications de paramètres afin de permettre une meilleure spécificité des PEVM dans certaines pathologies.

Nos recommandations sont les suivantes :

1) ***En cas de suspicion de maladie de Ménière ou apparentée***

- a. Réalisation d'un protocole de test standard
- b. Réalisation d'une étude des PEVM cervicaux et oculaires avec un stimulus par Tone Bursts à 1000 Hz afin de calculer le ratio d'amplitude entre 500 et 1000 Hz.

2) ***En cas de suspicion de syndrome de Minor***

- a. Réalisation d'un protocole de test standard
- b. Réalisation d'une étude des PEVM oculaires avec un stimulus par Tone Bursts à 4000 Hz
- c. ± réalisation d'une étude des seuils des réponses cervicales

3) ***En cas de pathologie post traumatique***

- a. Réalisation d'un protocole de test standard
- b. Réalisation d'une étude des seuils des PEVM cervicaux ± oculaires

L'étude des seuils n'est pas à réaliser de manière systématique du fait de l'allongement de la durée de l'examen et de la fatigue musculaire des patients.

Une attention particulière est à porter à l'étude des latences à la recherche de lésions centrales infra clinique ou infra radiologiques. Elles devront, dans l'idéal, être comparées aux valeurs normales du centre. Une comparaison des latences interaurales sera au minimum étudiée.

## CONCLUSION

L'étude et la compréhension des fonctions vestibulaires et notamment otolithiques sont des enjeux majeurs dans la compréhension et l'explication des pathologies vestibulaires périphériques ou centrales. Les explorations fonctionnelles se sont considérablement développées dans les dernières décennies avec, par conséquent, l'amélioration de la compréhension de la physiopathologie vestibulaire. Les Potentiels Evoqués Vestibulaires myogéniques en sont un exemple de choix.

Les PEVM permettent l'évaluation de la fonction otolithique droite et gauche, sacculaire et utriculaire. Cette évaluation reste partielle car elle étudie uniquement la fonction des neurones à fréquence de décharge otolithique mais a permis une amélioration de la cartographie fonctionnelle de ces organes sensoriels.

L'application de l'étude des PEVM croit de manière régulière dans l'évaluation de pathologies vestibulaires périphériques mais aussi centrales. Il n'y a actuellement pas de place pour l'étude des PEVM de manière systématique dans l'évaluation de pathologies neurologiques connues mais cet examen permet, entre autre, d'aider aux diagnostics différentiels d'atteintes périphériques et centrales, notamment infra radiologiques. Sa place dans les diagnostics des pathologies vestibulaires est également de plus en plus importante et ce notamment dans les pathologies pressionnelles telles que la maladie de Menière ou le Syndrome de déhiscence du canal semi circulaire supérieur ou syndrome de Minor. En effet, les modifications des paramètres des PEVM permettent d'améliorer la sensibilité et la spécificité du diagnostic, alors que la spécificité des examens notamment radiologique fait encore défaut.

Des études plus ciblées étudiant ces modifications de paramètres ou les corrélations entre les différents examens diagnostiques disponibles dans un échantillon plus homogène en terme de diagnostic permettraient de confirmer la place de cet examen de manière plus systématique dans ces pathologies.

## ANNEXE 1 : CRITERES DIAGNOSTIQUES de la MALADIE de MENIERE

Ces critères diagnostiques sont issus d'un consensus, publié en 2015, (105)

- de la Société Bárány,
- de la Japan Society for Equilibrium Research,
- de l'European Academy of Otolaryngology and Neurotology (EAONO),
- de l'American Academy of Otolaryngology – Head and Neck Surgery (AAO-HNS)
- de la Korean Balance Society

Ces critères révisent les critères établis en 1995 (331) avec notamment la disparition de la notion de Menière certain, établi sur les données anatomopathologiques.

<b>Menière Définite</b>	
<b>A</b>	Au moins 2 épisodes de vertiges spontanés <sup>1</sup> D'une durée de 20 minutes à 12 heures <sup>2</sup>
<b>B</b>	Surdit� neurosensorielle sur les fr�quences graves � moyennes <sup>3,4</sup> confirm�e audiom�triquement au niveau de l'oreille atteinte � au moins une occasion avant, pendant ou apr�s un �pisode de vertiges <sup>5,6</sup>
<b>C</b>	Sympt�mes cochl�aires fluctuants (auditifs, acouph�nes, pl�nitude) de l'oreille atteinte <sup>7</sup>
<b>D</b>	Pas de meilleur argument pour un autre diagnostic vestibulaire <sup>8</sup>

<b>Meni�re Probable</b>	
<b>A</b>	Au moins 2 �pisodes de vertiges spontan�s D'une dur�e de 20 minutes � 24 heures
<b>C</b>	Sympt�mes cochl�aires fluctuants (signes auditifs, acouph�nes, pl�nitude) de l'oreille atteinte <sup>7</sup>
<b>D</b>	Pas de meilleur argument pour un autre diagnostic vestibulaire <sup>8</sup>

<sup>1</sup> Presque tous les patients rapportent des vertiges spontanés, quelques uns identifient des facteurs déclenchants diététiques comme la consommation excessive de sel ou de caféine. Certains patients peuvent présenter des expériences de vertiges durant quelques secondes à quelques minutes déclenchés par un son de haute intensité (phénomène de Tullio) ou par les changements pressionnels. Ces épisodes ont tendance à apparaître de manière tardive dans l'évolution, peut être résultant d'une proximité du labyrinthe membraneux avec la platine de l'étrier.

<sup>2</sup> La durée des épisodes peut durer moins de 20 minutes ou plus de 12 heures mais ce ne sont pas des constatations habituelles et elles doivent faire rechercher d'autres diagnostics. Quand les crises sont brèves, elles sont habituellement spontanées. Quand des vertiges sont brefs et positionnels, ils doivent faire suggérer une autre cause comme un VPPB. La durée d'un épisode peut être difficile à définir lorsque les patients ont des symptômes résiduels intercritiques. Les épisodes de déséquilibre ou d'instabilité ne sont pas considérés comme des critères de Menière définitive.

<sup>3</sup> Les basses fréquences sont définies comme une perte de plus de 30 dB HL, en conduction osseuse, pour chaque fréquence en dessous de 2000 Hz par rapport à l'oreille controlatérale. En cas de surdité bilatérale, le seuil en conduction osseuse soit être d'au moins 35 dB HL pour les fréquences contiguës en dessous de 2000 Hz. En cas de plusieurs audiogrammes disponibles, la récupération d'une surdité sur les fréquences graves sur un des tests conforte l'hypothèse diagnostique de maladie de Menière. La survenue d'une surdité bilatérale synchrone peut arriver chez certains patients et doit faire soulever l'hypothèse d'une cause auto immune de l'oreille interne et favoriser le diagnostic différentiel de maladie de Menière. La surdité bilatérale aux basses fréquences peut aussi être observée dans les stades précoces de la surdité non syndromique progressive (DFNA 6/14) due à la mutation du gène WFS1, mais les crises de vertiges ne sont pas associées à ce groupe de mutations. La surdité neurosensorielle dans la maladie de Menière peut aussi inclure les fréquences moyennes et aiguës après plusieurs épisodes de vertiges, menant à une surdité pan-tonale.

<sup>4</sup> La surdité neurosensorielle peut précéder l'apparition de vertiges de plusieurs semaines, mois ou années. La variante clinique a été nommée « delayed hydrops », mais le terme recommandé est « Maladie de Menière retardée », puisque l'hydrops endolymphatique est une constatation anatomo-pathologique.

<sup>5</sup> Une association temporelle entre la perte auditive et la crise vertigineuse doit être notée par le patient, généralement comme un changement d'audition dans les 24 heures précédant

*l'épisode vertigineux. La perte auditive fluctue typiquement dans les premières années d'évolution et peut devenir permanente après la répétition de crises.*

<sup>6</sup> *Les crises de perte soudaine du réflexe vestibulo-spinal résultent en des chutes soudaines et moins souvent des latéro pulsions, durant plusieurs secondes et rarement quelques minutes. Elles sont appelées « drop vestibular attacks », crises otolithiques, ou crises otolithiques de Tumarkin.*

<sup>7</sup> *Une augmentation de l'acouphène ou de la plénitude d'oreille est souvent associée à l'épisode vertigineux dans les premières années. L'oreille atteinte est déterminée par les critères auditifs (B). L'acouphène peut être persistant une fois la perte auditive devenue permanente.*

<sup>8</sup> *Les diagnostics différentiels doivent inclure les accidents ischémiques transitoires, la migraine vestibulaire, la paroxysmie vestibulaire, la vestibulopathie récurrente unilatérale et autres diagnostics vestibulaires. L'IRM est indiquée pour exclure les Schwannomes vestibulaires ou les tumeurs du sac endolymphatique. La migraine, les VPPB et certaines formes de maladie auto immunes sont considérées comme des comorbidités et n'expliquent pas le diagnostic de maladie de Ménière.*



## ANNEXE 2 : CRITERES DIAGNOSTIQUES des MIGRAINES VESTIBULAIRES et des MIGRAINES BASILAIRES

Ces critères sont issus de l'International Classification of Headache Disorders (ICHD), 3<sup>ème</sup> édition, publiée par le comité de classification des céphalées de l'International Headache Society (IHS) (231).

Migraine Vestibulaire	
<b>A</b>	Au moins 5 épisodes <ul style="list-style-type: none"> <li>- avec des symptômes vestibulaires <sup>a</sup> d'intensité modérée ou sévère <sup>b</sup>,</li> <li>- d'une durée de 5 minutes à 72 heures.</li> </ul>
<b>B</b>	Histoire passée ou actuelle de migraines avec ou sans aura selon les critères IHS.
<b>C</b>	Association de un ou plusieurs signes migraineux dans au moins 50% des épisodes vestibulaires : <ul style="list-style-type: none"> <li>- céphalées avec au moins 2 signes (unilatérale, pulsatile, douleur modérée ou sévère, aggravée par les activités physiques quotidiennes),</li> <li>- photo ou phonophobie,</li> <li>- aura visuelle.</li> </ul>
<b>D</b>	Pas de meilleur diagnostic vestibulaire ou neurologique.

Migraine Vestibulaire Probable	
<b>A</b>	Au moins 5 épisodes <ul style="list-style-type: none"> <li>- avec des symptômes vestibulaires d'intensité modérée ou sévère,</li> <li>- d'une durée de 5 minutes à 72 heures.</li> </ul>
<b>B</b>	Histoire passée ou actuelle de migraines avec ou sans aura selon les critères IHS. <p style="text-align: center;"><b><u>ou</u></b></p> Association de signes migraineux dans au moins 50% des épisodes vestibulaires : <ul style="list-style-type: none"> <li>- céphalées avec au moins 2 signes (unilatérale, pulsatile, douleur modérée ou sévère, aggravée par les activités physiques quotidiennes),</li> <li>- photo ou phonophobie,</li> <li>aura visuelle.</li> </ul>
<b>C</b>	Pas de meilleur diagnostic vestibulaire ou neurologique.

<sup>a</sup> les symptômes vestibulaires comme définis par la classification des symptômes vestibulaires de la société Bárány. Les symptômes éligibles pour le diagnostic sont les suivants :

- vertige spontané comprenant
  - o vertige interne : sensation inappropriée de mouvement de soit même,
  - o vertige externe : sensation inappropriée de mouvement de l'environnement visuel ;
- vertige positionnel survenant après un changement de position de la tête ;
- vertige induit par des environnements visuels en mouvement de grande dimension ou complexes ;
- vertige induit pendant les mouvements de la tête.

- étourdissement induit par des mouvements de tête avec nausées. L'étourdissement est caractérisé par une sensation de désorientation spatiale.

<sup>b</sup> les symptômes sont considérés comme modérés s'ils interfèrent mais ne rendent pas impossible les activités de la vie quotidienne et sévères si ces activités doivent être interrompues.

Migraine Basilaire	
<b>A</b>	Au moins deux crises répondants aux critères B à D
<b>B</b>	L'aura comprend au moins deux des symptômes suivants : <ul style="list-style-type: none"> <li>- diminution du champ visuel, bitemporal et binasal,</li> <li>- dysarthrie,</li> <li>- vertiges,</li> <li>- acouphènes,</li> <li>- diminution de l'acuité auditive,</li> <li>- diplopie,</li> <li>- ataxie,</li> <li>- paresthésies ou parésies bilatérales,</li> <li>- diminution du niveau de conscience.</li> </ul>
<b>C</b>	Au moins deux des caractéristiques suivantes : <ul style="list-style-type: none"> <li>• symptômes visuels et/ou symptômes sensitifs unilatéraux</li> <li>• au moins un symptôme de l'aura se développe progressivement en plus de 5 minutes et/ou les différents symptômes de l'aura surviennent successivement en plus 5 minutes</li> </ul> <p>Chaque symptôme dure entre 5 et 60 minutes.</p>
<b>D</b>	Céphalée satisfaisant les critères B-D de la migraine sans aura et débutant pendant l'aura ou dans les 60 minutes suivant l'aura : <ul style="list-style-type: none"> <li>- B : crises de céphalées d'une durée de 4 à 72 heures ;</li> <li>- D : avec au moins un des symptômes suivants <ul style="list-style-type: none"> <li>○ nausées et/ou vomissements,</li> <li>○ photo ou phonophobie.</li> </ul> </li> </ul>
<b>E</b>	Non attribuable à une autre affection.

Vertige Paroxystique Benin	
<b>A</b>	Au moins 5 crises répondants aux critères B à C.
<b>B</b>	Vertiges sans prodromes, maximal d'emblée et de résolution spontanée après quelques minutes ou heures sans perte de conscience.
<b>C</b>	Au moins un des signes associés suivants : nystagmus, ataxie, vomissements, pâleur, appréhension.
<b>D</b>	Examen neurologique, audiométrie et fonction vestibulaire normaux entre les crises.
<b>E</b>	Non attribuable à une autre affection.

## BIBLIOGRAPHIE

1. Popper, Platt, C, Saidel, W. M. Acoustic functions in the fish ear: Trends in Neurosciences. *Trends Neurosci.* 1982;5:p276-280.
2. Pearce JMS. Marie-Jean-Pierre Flourens (1794-1867) and cortical localization. *Eur Neurol.* 2009;61(5):311-4.
3. Baloh RW. Prosper Ménière and his disease. *Arch Neurol.* juill 2001;58(7):1151-6.
4. Békésy G v. Über akustische Reizung des Vestibularapparates. *Pflüg Arch Für Gesamte Physiol Menschen Tiere.* déc 1935;236(1):59-76.
5. Bickford RG, Jacobson JL, Cody DT. Nature of average evoked potentials to sound and other stimuli in man. *Ann N Y Acad Sci.* 8 mai 1964;112:204-23.
6. Colebatch JG, Halmagyi GM. Vestibular evoked potentials in human neck muscles before and after unilateral vestibular deafferentation. *Neurology.* août 1992;42(8):1635-6.
7. Rosengren SM, McAngus Todd NP, Colebatch JG. Vestibular-evoked extraocular potentials produced by stimulation with bone-conducted sound. *Clin Neurophysiol Off J Int Fed Clin Neurophysiol.* août 2005;116(8):1938-48.
8. Lévêque M, Seidermann L, Ulmer E, Chays A. Physiologie vestibulaire : bases anatomiques, cellulaires, immunohistochimiques et électrophysiologiques. *EMC - Oto-Rhino-Laryngol* 2009
9. Chabbert C. Anatomie et physiologie du vestibule. *EMC - Oto-Rhino-Laryngol.* 2015;1-9.
10. Curthoys IS, Vulovic V, Burgess AM, Manzari L, Sokolic L, Pogson J, et al. Neural basis of new clinical vestibular tests: otolithic neural responses to sound and vibration. *Clin Exp Pharmacol Physiol.* mai 2014;41(5):371-80.
11. Waele C de, Huy PTB. Anatomie des voies vestibulaires centrales. *EMC - Oto-Rhino-Laryngol.* 2001;1-23.
12. Kheradmand A, Zee DS. Cerebellum and ocular motor control. *Front Neurol.* 2011;2:53.
13. Angelaki DE, Yakusheva TA. How vestibular neurons solve the tilt/translation ambiguity. Comparison of brainstem, cerebellum, and thalamus. *Ann N Y Acad Sci.* mai 2009;1164:19-28.
14. Lopez C, Lacour M, Borel L. Perception de la verticalité et représentation dans les aires corticales vestibulaires. In: *Bipédie, contrôle postural et représentation corticale Actualités en recherche fondamentale, enseignements de la recherche clinique et applications.* Solal. Marseille; 2005. p. 35-86. (Posture et équilibre).
15. Hudspeth AJ. How the ear's works work. *Nature.* 5 oct 1989;341(6241):397-404.
16. Sadeghi SG, Pyott SJ, Yu Z, Glowatzki E. Glutamatergic signaling at the vestibular hair cell calyx synapse. *J Neurosci Off J Soc Neurosci.* 29 oct 2014;34(44):14536-50.
17. Uchino Y, Kushiro K. Differences between otolith- and semicircular canal-activated neural circuitry in the vestibular system. *Neurosci Res.* déc 2011;71(4):315-27.
18. Sato H, Endo K, Ikegami H, Imagawa M, Sasaki M, Uchino Y. Properties of utricular nerve-activated vestibulospinal neurons in cats. *Exp Brain Res.* nov 1996;112(2):197-202.
19. Uchino Y, Sato H, Sasaki M, Imagawa M, Ikegami H, Isu N, et al. Sacculocollic reflex arcs in cats. *J Neurophysiol.* juin 1997;77(6):3003-12.
20. Kushiro K, Zakir M, Ogawa Y, Sato H, Uchino Y. Saccular and utricular inputs to sternocleidomastoid motoneurons of decerebrate cats. *Exp Brain Res.* juin 1999;126(3):410-6.
21. Uchino Y, Ikegami H, Sasaki M, Endo K, Imagawa M, Isu N. Monosynaptic and disynaptic connections in the utriculo-ocular reflex arc of the cat. *J Neurophysiol.* mars 1994;71(3):950-8.
22. Uchino Y, Sasaki M, Sato H, Imagawa M, Suwa H, Isu N. Utriculoocular reflex arc of the cat. *J Neurophysiol.* sept 1996;76(3):1896-903.
23. Isu N, Graf W, Sato H, Kushiro K, Zakir M, Imagawa M, et al. Sacculo-ocular reflex connectivity in cats. *Exp Brain Res.* avr 2000;131(3):262-8.
24. Goto F, Meng H, Bai R, Sato H, Imagawa M, Sasaki M, et al. Eye movements evoked by selective saccular nerve stimulation in cats. *Auris Nasus Larynx.* sept 2004;31(3):220-5.
25. Iwasaki S, Smulders YE, Burgess AM, McGarvie LA, Macdougall HG, Halmagyi GM, et al. Ocular vestibular evoked myogenic potentials in response to bone-conducted vibration of the midline forehead at Fz. A new indicator of unilateral otolithic loss. *Audiol Neurootol.* 2008;13(6):396-404.
26. Murofushi T, Curthoys IS. Physiological and anatomical study of click-sensitive primary vestibular afferents in the guinea pig. *Acta Otolaryngol (Stockh).* janv 1997;117(1):66-72.

27. McCue MP, Guinan JJ. Sound-evoked activity in primary afferent neurons of a mammalian vestibular system. *Am J Otol.* mai 1997;18(3):355-60.
28. Uzun-Coruhlu H, Curthoys IS, Jones AS. Attachment of the utricular and saccular maculae to the temporal bone. *Hear Res.* nov 2007;233(1-2):77-85.
29. Backous DD, Minor LB, Aboujaoude ES, Nager GT. Relationship of the utricle and saccule to the stapes footplate: anatomic implications for sound-and/or pressure-induced otolith activation. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* juin 1999;108(6):548-53.
30. Joris PX, Schreiner CE, Rees A. Neural processing of amplitude-modulated sounds. *Physiol Rev.* avr 2004;84(2):541-77.
31. Curthoys IS, Grant JW. How does high-frequency sound or vibration activate vestibular receptors? *Exp Brain Res.* mars 2015;233(3):691-9.
32. Curthoys IS, Vulovic V, Burgess AM, Cornell ED, Mezey LE, Macdougall HG, et al. The basis for using bone-conducted vibration or air-conducted sound to test otolithic function. *Ann N Y Acad Sci.* sept 2011;1233:231-41.
33. Curthoys IS, Vulovic V. Vestibular primary afferent responses to sound and vibration in the guinea pig. *Exp Brain Res.* mai 2011;210(3-4):347-52.
34. Murofushi T, Curthoys IS, Topple AN, Colebatch JG, Halmagyi GM. Responses of guinea pig primary vestibular neurons to clicks. *Exp Brain Res.* 1995;103(1):174-8.
35. Young ED, Fernández C, Goldberg JM. Responses of squirrel monkey vestibular neurons to audio-frequency sound and head vibration. *Acta Otolaryngol (Stockh).* déc 1977;84(5-6):352-60.
36. Zhu H, Tang X, Wei W, Mustain W, Xu Y, Zhou W. Click-evoked responses in vestibular afferents in rats. *J Neurophysiol.* août 2011;106(2):754-63.
37. McCue MP, Guinan JJ. Acoustically responsive fibers in the vestibular nerve of the cat. *J Neurosci Off J Soc Neurosci.* oct 1994;14(10):6058-70.
38. Wit HP, Bleeker JD, Mulder HH. Responses of pigeon vestibular nerve fibers to sound and vibration with audiofrequencies. *J Acoust Soc Am.* janv 1984;75(1):202-8.
39. Zhu H, Tang X, Wei W, Maklad A, Mustain W, Rabbitt R, et al. Input-output functions of vestibular afferent responses to air-conducted clicks in rats. *J Assoc Res Otolaryngol JARO.* févr 2014;15(1):73-86.
40. Zhou W, Mustain W, Simpson I. Sound-evoked vestibulo-ocular reflexes (VOR) in trained monkeys. *Exp Brain Res.* mai 2004;156(2):129-34.
41. Colebatch JG, Rothwell JC. Motor unit excitability changes mediating vestibulocollic reflexes in the sternocleidomastoid muscle. *Clin Neurophysiol Off J Int Fed Clin Neurophysiol.* nov 2004;115(11):2567-73.
42. Wit HP, Kingma CM. A simple model for the generation of the vestibular evoked myogenic potential (VEMP). *Clin Neurophysiol Off J Int Fed Clin Neurophysiol.* juin 2006;117(6):1354-8.
43. Cornell ED, Burgess AM, MacDougall HG, Curthoys IS. Vertical and horizontal eye movement responses to unilateral and bilateral bone conducted vibration to the mastoid. *J Vestib Res Equilib Orientat.* 2009;19(1-2):41-7.
44. Weber KP, Rosengren SM, Michels R, Sturm V, Straumann D, Landau K. Single motor unit activity in human extraocular muscles during the vestibulo-ocular reflex. *J Physiol.* 1 juill 2012;590(Pt 13):3091-101.
45. Welgampola MS, Migliaccio AA, Myrie OA, Minor LB, Carey JP. The human sound-evoked vestibulo-ocular reflex and its electromyographic correlate. *Clin Neurophysiol Off J Int Fed Clin Neurophysiol.* janv 2009;120(1):158-66.
46. Todd NPM, Rosengren SM, Aw ST, Colebatch JG. Ocular vestibular evoked myogenic potentials (OVEMPs) produced by air- and bone-conducted sound. *Clin Neurophysiol Off J Int Fed Clin Neurophysiol.* févr 2007;118(2):381-90.
47. Rosengren SM, Colebatch JG, Straumann D, Weber KP. Why do oVEMPs become larger when you look up? Explaining the effect of gaze elevation on the ocular vestibular evoked myogenic potential. *Clin Neurophysiol Off J Int Fed Clin Neurophysiol.* avr 2013;124(4):785-91.
48. Ulmer E, Chays A. [Curthoys and Halmagyi Head Impulse test: an analytical device]. *Ann Oto-Laryngol Chir Cervico Faciale Bull Société Oto-Laryngol Hôp Paris.* avr 2005;122(2):84-90.
49. Halmagyi GM, Curthoys IS. A clinical sign of canal paresis. *Arch Neurol.* juill 1988;45(7):737-9.
50. Dumas G, Perrin P, Ouedraogo E, Schmerber S. How to perform the skull vibration-induced nystagmus test (SVINT). *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis.* 6 mai 2016;

51. Dumas G, Karkas A, Perrin P, Chahine K, Schmerber S. High-frequency skull vibration-induced nystagmus test in partial vestibular lesions. *Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc Eur Acad Otol Neurotol*. oct 2011;32(8):1291-301.
52. Devèze A, Montava M, Lopez C, Lacour M, Magnan J, Borel L. Vestibular compensation following vestibular neurotomy. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis*. sept 2015;132(4):197-203.
53. Darlot C, Toupet M, Denise P. Unilateral vestibular neuritis with otolithic signs and off-vertical axis rotation. *Acta Otolaryngol (Stockh)*. janv 1997;117(1):7-12.
54. Wiener-Vacher S. Vertiges de l'enfant. *EMC Oto-rhino-laryngologie*, 20-210-b-10, 2005
55. Brandt T, Dieterich M. Vestibular syndromes in the roll plane: topographic diagnosis from brainstem to cortex. *Ann Neurol*. sept 1994;36(3):337-47.
56. Brandt TH, Dieterich M. Different types of skew deviation. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. juin 1991;54(6):549-50.
57. Mossman S, Halmagyi GM. Partial ocular tilt reaction due to unilateral cerebellar lesion. *Neurology*. août 1997;49(2):491-3.
58. Popper AN, Fay RR. Sound detection and processing by teleost fishes: a critical review. *J Acoust Soc Am*. juin 1973;53(6):1515-29.
59. Carey J, Amin N. Evolutionary changes in the cochlea and labyrinth: Solving the problem of sound transmission to the balance organs of the inner ear. *Anat Rec A Discov Mol Cell Evol Biol*. avr 2006;288(4):482-9.
60. Mikaelian D. Vestibular response to sound : single unit recording from the vestibular nerve in fenestrated deaf mice (DF/DF). *Acta Otolaryngol (Stockh)*. nov 1964;58:409-22.
61. Townsend GL, Cody DT. The averaged inion response evoked by acoustic stimulation: its relation to the saccule. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. févr 1971;80(1):121-31.
62. Didier A, Cazals Y. Acoustic responses recorded from the saccular bundle on the eighth nerve of the guinea pig. *Hear Res*. janv 1989;37(2):123-7.
63. Rodionov V, Elidan J, Sohmer H. Analysis of the middle latency evoked potentials to angular acceleration impulses in man. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol*. juill 1996;100(4):354-61.
64. de Waele C, Baudonnière PM, Lepecq JC, Tran Ba Huy P, Vidal PP. Vestibular projections in the human cortex. *Exp Brain Res*. déc 2001;141(4):541-51.
65. Papathanasiou ES, Murofushi T, Akin FW, Colebatch JG. International guidelines for the clinical application of cervical vestibular evoked myogenic potentials: an expert consensus report. *Clin Neurophysiol Off J Int Fed Clin Neurophysiol*. avr 2014;125(4):658-66.
66. Govender S, Rosengren SM, Colebatch JG. The effect of gaze direction on the ocular vestibular evoked myogenic potential produced by air-conducted sound. *Clin Neurophysiol*. juill 2009;120(7):1386-91.
67. Felipe L, Kingma H. Ocular Vestibular Evoked Myogenic Potentials. *Int Arch Otorhinolaryngol*. janv 2014;18(1):77-9.
68. Rosengren SM, Govender S, Colebatch JG. Ocular and cervical vestibular evoked myogenic potentials produced by air- and bone-conducted stimuli: comparative properties and effects of age. *Clin Neurophysiol Off J Int Fed Clin Neurophysiol*. nov 2011;122(11):2282-9.
69. Li C, Layman AJ, Carey JP, Agrawal Y. Epidemiology of vestibular evoked myogenic potentials: Data from the Baltimore Longitudinal Study of Aging. *Clin Neurophysiol Off J Int Fed Clin Neurophysiol*. 24 janv 2015;
70. Murofushi T. Clinical application of vestibular evoked myogenic potential (VEMP). *Auris Nasus Larynx*. 11 janv 2016;
71. Chihara Y, Iwasaki S, Ushio M, Murofushi T. Vestibular-evoked extraocular potentials by air-conducted sound: another clinical test for vestibular function. *Clin Neurophysiol Off J Int Fed Clin Neurophysiol*. déc 2007;118(12):2745-51.
72. Nguyen KD, Welgampola MS, Carey JP. Test-retest reliability and age-related characteristics of the ocular and cervical vestibular evoked myogenic potential tests. *Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc Eur Acad Otol Neurotol*. juill 2010;31(5):793-802.
73. Taylor RL, Wijewardene AA, Gibson WPR, Black DA, Halmagyi GM, Welgampola MS. The vestibular evoked-potential profile of Ménière's disease. *Clin Neurophysiol Off J Int Fed Clin Neurophysiol*. juin 2011;122(6):1256-63.
74. Gazioglu S, Boz C. Ocular and cervical vestibular evoked myogenic potentials in multiple sclerosis patients. *Clin Neurophysiol Off J Int Fed Clin Neurophysiol*. sept 2012;123(9):1872-9.

75. Zuniga MG, Janky KL, Nguyen KD, Welgampola MS, Carey JP. Ocular versus cervical VEMPs in the diagnosis of superior semicircular canal dehiscence syndrome. *Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc Eur Acad Otol Neurotol*. janv 2013;34(1):121-6.
76. Janky KL, Nguyen KD, Welgampola M, Zuniga MG, Carey JP. Air-conducted oVEMPs provide the best separation between intact and superior canal dehiscence labyrinths. *Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc Eur Acad Otol Neurotol*. janv 2013;34(1):127-34.
77. Zuniga MG, Davalos-Bichara M, Schubert MC, Carey JP, Janky KL. Optimizing Ocular Vestibular Evoked Myogenic Potential Testing for Superior Semicircular Canal Dehiscence Syndrome: Electrode Placement. *Audiol Neurootol*. 2014;19(4):239-47.
78. de Natale ER, Ginatempo F, Paulus KS, Manca A, Mercante B, Pes GM, et al. Paired neurophysiological and clinical study of the brainstem at different stages of Parkinson's Disease. *Clin Neurophysiol Off J Int Fed Clin Neurophysiol*. oct 2015;126(10):1871-8.
79. Allena M, Magis D, De Pasqua V, Schoenen J, Bisdorff AR. The vestibulo-colic reflex is abnormal in migraine. *Cephalalgia Int J Headache*. oct 2007;27(10):1150-5.
80. Boleas-Aguirre M, Sánchez-Ferrándiz N, Artieda J, Pérez N. [Vestibular evoked myogenic potentials and benign paroxysmal positional vertigo]. *Acta Otorrinolaringológica Esp*. mai 2007;58(5):173-7.
81. Hong SM, Yeo SG, Kim SW, Cha CI. The results of vestibular evoked myogenic potentials, with consideration of age-related changes, in vestibular neuritis, benign paroxysmal positional vertigo, and Meniere's disease. *Acta Otolaryngol (Stockh)*. août 2008;128(8):861-5.
82. Lee SK, Cha CI, Jung TS, Park DC, Yeo SG. Age-related differences in parameters of vestibular evoked myogenic potentials. *Acta Otolaryngol (Stockh)*. janv 2008;128(1):66-72.
83. Pollak L, Prohorov T, Kushnir M, Rabey M. Vestibulocervical reflexes in idiopathic Parkinson disease. *Neurophysiol Clin Clin Neurophysiol*. nov 2009;39(4-5):235-40.
84. Boldingh MI, Ljøstad U, Mygland A, Monstad P. Vestibular sensitivity in vestibular migraine: VEMPs and motion sickness susceptibility. *Cephalalgia Int J Headache*. août 2011;31(11):1211-9.
85. Gabelić T, Krbot M, Šefer AB, Išgum V, Adamec I, Habek M. Ocular and cervical vestibular evoked myogenic potentials in patients with multiple sclerosis. *J Clin Neurophysiol Off Publ Am Electroencephalogr Soc*. févr 2013;30(1):86-91.
86. Chiarovano E, Darlington C, Vidal P-P, Lamas G, de Waele C. The role of cervical and ocular vestibular evoked myogenic potentials in the assessment of patients with vestibular schwannomas. *PLoS One*. 2014;9(8):e105026.
87. Özgür A, Çelebi Erdivanlı Ö, Özergin Coşkun Z, Terzi S, Yiğit E, Demirci M, et al. Comparison of Tone Burst, Click and Chirp Stimulation in Vestibular Evoked Myogenic Potential Testing in Healthy People. *J Int Adv Otol*. avr 2015;11(1):33-5.
88. Ertl M, Boegle R, Kirsch V, Dieterich M. On the impact of examiners on latencies and amplitudes in cervical and ocular vestibular-evoked myogenic potentials evaluated over a large sample (N = 1,038). *Eur Arch Oto-Rhino-Laryngol Off J Eur Fed Oto-Rhino-Laryngol Soc EUFOS Affil Ger Soc Oto-Rhino-Laryngol - Head Neck Surg*. 28 janv 2015;
89. Johnsson L-G. Degenerative changes and anomalies of the vestibular system in man. *The Laryngoscope*. 1 oct 1971;81(10):1682-94.
90. Merchant SN, Velázquez-Villaseñor L, Tsuji K, Glynn RJ, Wall C, Rauch SD. Temporal bone studies of the human peripheral vestibular system. Normative vestibular hair cell data. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl*. mai 2000;181:3-13.
91. Rauch SD, Velázquez-Villaseñor L, Dimitri PS, Merchant SN. Decreasing hair cell counts in aging humans. *Ann N Y Acad Sci*. oct 2001;942:220-7.
92. Lopez I, Honrubia V, Baloh RW. Aging and the human vestibular nucleus. *J Vestib Res Equilib Orientat*. févr 1997;7(1):77-85.
93. Uthaikhup S, Jull G. Performance in the cranio-cervical flexion test is altered in elderly subjects. *Man Ther*. oct 2009;14(5):475-9.
94. Akin FW, Murnane OD, Tampas JW, Clinard CG. The effect of age on the vestibular evoked myogenic potential and sternocleidomastoid muscle tonic electromyogram level. *Ear Hear*. oct 2011;32(5):617-22.
95. Piker EG, Baloh RW, Witsell DL, Garrison DB, Lee WT. Assessment of the Clinical Utility of Cervical and Ocular Vestibular Evoked Myogenic Potential Testing in Elderly Patients. *Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc Eur Acad Otol Neurotol*. août 2015;36(7):1238-44.
96. Furman JM, Redfern MS. Effect of aging on the otolith-ocular reflex. *J Vestib Res Equilib Orientat*. 2001;11(2):91-103.

97. Kumar K, Bhat JS, Sequeira NM, Bhojwani KM. Ageing Effect on Air-Conducted Ocular Vestibular Evoked Myogenic Potential. *Audiol Res.* 11 juin 2015;5(2):121.
98. Welgampola MS, Colebatch JG. Vestibulocollic reflexes: normal values and the effect of age. *Clin Neurophysiol Off J Int Fed Clin Neurophysiol.* nov 2001;112(11):1971-9.
99. Su H-C, Huang T-W, Young Y-H, Cheng P-W. Aging effect on vestibular evoked myogenic potential. *Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc Eur Acad Otol Neurotol.* nov 2004;25(6):977-80.
100. Janky KL, Shepard N. Vestibular evoked myogenic potential (VEMP) testing: normative threshold response curves and effects of age. *J Am Acad Audiol.* sept 2009;20(8):514-22.
101. Maes L, Dhooge I, D'haenens W, Bockstael A, Keppler H, Philips B, et al. The effect of age on the sinusoidal harmonic acceleration test, pseudorandom rotation test, velocity step test, caloric test, and vestibular-evoked myogenic potential test. *Ear Hear.* févr 2010;31(1):84-94.
102. Maleki M, Jafari Z, Zarrinkoob H, Akbarzadeh Baghban A. Effect of aging on saccular function. *Med J Islam Repub Iran.* 2014;28:117.
103. Singh NK, Kashyap RS, Supreetha L, Sahana V. Characterization of age-related changes in sacculocolic response parameters assessed by cervical vestibular evoked myogenic potentials. *Eur Arch Oto-Rhino-Laryngol Off J Eur Fed Oto-Rhino-Laryngol Soc EUFOS Affil Ger Soc Oto-Rhino-Laryngol - Head Neck Surg.* juill 2014;271(7):1869-77.
104. Okuno T, Sando I. Localization, frequency, and severity of endolymphatic hydrops and the pathology of the labyrinthine membrane in Menière's disease. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* août 1987;96(4):438-45.
105. Lopez-Escamez JA, Carey J, Chung W-H, Goebel JA, Magnusson M, Mandalà M, et al. Diagnostic criteria for Menière's disease. *J Vestib Res Equilib Orientat.* 2015;25(1):1-7.
106. Kim M-B, Choi J, Park GY, Cho Y-S, Hong SH, Chung W-H. Clinical Value of Vestibular Evoked Myogenic Potential in Assessing the Stage and Predicting the Hearing Results in Ménière's Disease. *Clin Exp Otorhinolaryngol.* juin 2013;6(2):57-62.
107. Jariengprasert C, Tiensuwan M, Euasirirattanapaisan K. A comparison of vestibular evoked myogenic potential (VEMP) between definite Meniere's disease patients and normal healthy adults. *J Med Assoc Thai Chotmaihet Thangphaet.* déc 2013;96(12):1563-8.
108. Huang C-H, Wang S-J, Young Y-H. Localization and prevalence of hydrops formation in Ménière's disease using a test battery. *Audiol Neurootol.* 2011;16(1):41-8.
109. Murofushi T, Matsuzaki M, Takegoshi H. Glycerol affects vestibular evoked myogenic potentials in Meniere's disease. *Auris Nasus Larynx.* août 2001;28(3):205-8.
110. Young Y-H, Wu C-C, Wu C-H. Augmentation of vestibular evoked myogenic potentials: an indication for distended saccular hydrops. *The Laryngoscope.* mars 2002;112(3):509-12.
111. Young Y-H, Huang T-W, Cheng P-W. Assessing the stage of Meniere's disease using vestibular evoked myogenic potentials. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* août 2003;129(8):815-8.
112. de Waele C, Huy PT, Diard JP, Freyss G, Vidal PP. Saccular dysfunction in Meniere's disease. *Am J Otol.* mars 1999;20(2):223-32.
113. Krempaska S, Koval J. The role of vestibular evoked myogenic potentials (VEMPs) in vestibulopathy diagnostics. *Bratisl Lekárske Listy.* 2012;113(5):301-6.
114. Baier B, Dieterich M. Vestibular-evoked myogenic potentials in « vestibular migraine » and Menière's disease: a sign of an electrophysiological link? *Ann N Y Acad Sci.* mai 2009;1164:324-7.
115. Lin C-M, Young Y-H. Identifying the affected branches of vestibular nerve in vestibular neuritis. *Acta Otolaryngol (Stockh).* sept 2011;131(9):921-8.
116. Chiarovano E, Zamith F, Vidal P-P, de Waele C. Ocular and cervical VEMPs: a study of 74 patients suffering from peripheral vestibular disorders. *Clin Neurophysiol Off J Int Fed Clin Neurophysiol.* août 2011;122(8):1650-9.
117. Murofushi T, Ozeki H, Inoue A, Sakata A. Does migraine-associated vertigo share a common pathophysiology with Meniere's disease? Study with vestibular-evoked myogenic potential. *Cephalalgia Int J Headache.* déc 2009;29(12):1259-66.
118. Wang H-M, Tsai S-M, Chien C-Y, Ho K-Y. Analysis of auditory and vestibular function in patients with unilateral Meniere's disease. *Acta Otolaryngol (Stockh).* déc 2012;132(12):1246-51.
119. Lin M-Y, Timmer FCA, Oriel BS, Zhou G, Guinan JJ, Kujawa SG, et al. Vestibular evoked myogenic potentials (VEMP) can detect asymptomatic saccular hydrops. *The Laryngoscope.* juin 2006;116(6):987-92.

120. Timmer FCA, Zhou G, Guinan JJ, Kujawa SG, Herrmann BS, Rauch SD. Vestibular evoked myogenic potential (VEMP) in patients with Ménière's disease with drop attacks. *The Laryngoscope*. mai 2006;116(5):776-9.
121. Winters SM, Campschroer T, Grolman W, Klis SFL. Ocular vestibular evoked myogenic potentials in response to air-conducted sound in Ménière's disease. *Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc Eur Acad Otol Neurotol*. oct 2011;32(8):1273-80.
122. Huang C-H, Wang S-J, Young Y-H. Correlation between caloric and ocular vestibular evoked myogenic potential test results. *Acta Otolaryngol (Stockh)*. févr 2012;132(2):160-6.
123. Egami N, Ushio M, Yamasoba T, Yamaguchi T, Murofushi T, Iwasaki S. The diagnostic value of vestibular evoked myogenic potentials in patients with Meniere's disease. *J Vestib Res Equilib Orientat*. 2013;23(4-5):249-57.
124. Yokota J. [Click-evoked myogenic potential as a new diagnostic tool for the vestibular disorders]. *Nō Shinkei Brain Nerve*. août 2000;52(8):691-9.
125. Shojaku H, Takemori S, Kobayashi K, Watanabe Y. Clinical usefulness of glycerol vestibular-evoked myogenic potentials: preliminary report. *Acta Oto-Laryngol Suppl*. 2001;545:65-8.
126. Seo T, Node M, Yukimasa A, Sakagami M. Furosemide loading vestibular evoked myogenic potential for unilateral Ménière's disease. *Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc Eur Acad Otol Neurotol*. mars 2003;24(2):283-8.
127. Magliulo G, Parrotto D, Gagliardi S, Cuiuli G, Novello C. Vestibular evoked pericircular potentials in Meniere's disease after glycerol testing. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. nov 2008;117(11):800-4.
128. Brantberg K, Löfqvist L, Fransson P-A. Large vestibular evoked myogenic potentials in response to bone-conducted sounds in patients with superior canal dehiscence syndrome. *Audiol Neurootol*. juin 2004;9(3):173-82.
129. De Waele C, Meguenni R, Freyss G, Zamith F, Bellalimat N, Vidal PP, et al. Intratympanic gentamicin injections for Meniere disease: vestibular hair cell impairment and regeneration. *Neurology*. 12 nov 2002;59(9):1442-4.
130. Helling K, Schönfeld U, Clarke AH. Treatment of Ménière's disease by low-dosage intratympanic gentamicin application: effect on otolith function. *The Laryngoscope*. déc 2007;117(12):2244-50.
131. Katayama N, Yamamoto M, Teranishi M, Naganawa S, Nakata S, Sone M, et al. Relationship between endolymphatic hydrops and vestibular-evoked myogenic potential. *Acta Otolaryngol (Stockh)*. août 2010;130(8):917-23.
132. Seo YJ, Kim J, Choi JY, Lee WS. Visualization of endolymphatic hydrops and correlation with audio-vestibular functional testing in patients with definite Meniere's disease. *Auris Nasus Larynx*. avr 2013;40(2):167-72.
133. Kuo S-W, Yang T-H, Young Y-H. Changes in vestibular evoked myogenic potentials after Meniere attacks. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. sept 2005;114(9):717-21.
134. Kingma CM, Wit HP. Asymmetric vestibular evoked myogenic potentials in unilateral Ménière patients. *Eur Arch Oto-Rhino-Laryngol Off J Eur Fed Oto-Rhino-Laryngol Soc EUFOS Affil Ger Soc Oto-Rhino-Laryngol - Head Neck Surg*. janv 2011;268(1):57-61.
135. Green JD, Blum DJ, Harner SG. Longitudinal followup of patients with Ménière's disease. *Otolaryngol--Head Neck Surg Off J Am Acad Otolaryngol-Head Neck Surg*. juin 1991;104(6):783-8.
136. Thomas K, Harrison MS. Long-term follow up of 610 cases of Ménière's disease. *Proc R Soc Med*. août 1971;64(8):853-7.
137. Yazawa Y, Kitahara M. Bilateral endolymphatic hydrops in Ménière's disease: review of temporal bone autopsies. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. juill 1990;99(7 Pt 1):524-8.
138. Tsuji K, Velázquez-Villaseñor L, Rauch SD, Glynn RJ, Wall C, Merchant SN. Temporal bone studies of the human peripheral vestibular system. Meniere's disease. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl*. mai 2000;181:26-31.
139. Rauch SD, Silveira MB, Zhou G, Kujawa SG, Wall C, Guinan JJ, et al. Vestibular evoked myogenic potentials versus vestibular test battery in patients with Meniere's disease. *Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc Eur Acad Otol Neurotol*. nov 2004;25(6):981-6.
140. Node M, Seo T, Miyamoto A, Adachi A, Hashimoto M, Sakagami M. Frequency dynamics shift of vestibular evoked myogenic potentials in patients with endolymphatic hydrops. *Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc Eur Acad Otol Neurotol*. nov 2005;26(6):1208-13.



141. Kim-Lee Y, Ahn JH, Kim YK, Yoon TH. Tone burst vestibular evoked myogenic potentials: diagnostic criteria in patients with Ménière's disease. *Acta Otolaryngol (Stockh)*. sept 2009;129(9):924-8.
142. Sandhu JS, Low R, Rea PA, Saunders NC. Altered frequency dynamics of cervical and ocular vestibular evoked myogenic potentials in patients with Ménière's disease. *Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc Eur Acad Otol Neurotol*. avr 2012;33(3):444-9.
143. Singh NK, Apeksha K. Efficacy of cervical and ocular vestibular-evoked myogenic potentials in evaluation of benign paroxysmal positional vertigo of posterior semicircular canal. *Eur Arch Oto-Rhino-Laryngol Off J Eur Fed Oto-Rhino-Laryngol Soc EUFOS Affil Ger Soc Oto-Rhino-Laryngol - Head Neck Surg*. 30 déc 2015;
144. Singh NK, Barman A. Frequency-Amplitude Ratio of Ocular Vestibular-Evoked Myogenic Potentials for Detecting Meniere's Disease: A Preliminary Investigation. *Ear Hear*. 4 janv 2016;
145. Ohki M, Matsuzaki M, Sugasawa K, Murofushi T. Vestibular evoked myogenic potentials in patients with contralateral delayed endolymphatic hydrops. *Eur Arch Oto-Rhino-Laryngol Off J Eur Fed Oto-Rhino-Laryngol Soc EUFOS Affil Ger Soc Oto-Rhino-Laryngol - Head Neck Surg*. janv 2002;259(1):24-6.
146. Ohki M, Matsuzaki M, Sugasawa K, Murofushi T. Vestibular evoked myogenic potentials in ipsilateral delayed endolymphatic hydrops. *ORL J Oto-Rhino-Laryngol Its Relat Spec*. déc 2002;64(6):424-8.
147. Rosowski JJ, Songer JE, Nakajima HH, Brinsko KM, Merchant SN. Clinical, experimental, and theoretical investigations of the effect of superior semicircular canal dehiscence on hearing mechanisms. *Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc Eur Acad Otol Neurotol*. mai 2004;25(3):323-32.
148. Songer JE, Rosowski JJ. A mechano-acoustic model of the effect of superior canal dehiscence on hearing in chinchilla. *J Acoust Soc Am*. août 2007;122(2):943-51.
149. Carey JP, Minor LB, Nager GT. Dehiscence or thinning of bone overlying the superior semicircular canal in a temporal bone survey. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. févr 2000;126(2):137-47.
150. Crovetto M, Whyte J, Rodriguez OM, Lecumberri I, Martinez C, Eléxpuru J. Anatomico-radiological study of the Superior Semicircular Canal Dehiscence Radiological considerations of Superior and Posterior Semicircular Canals. *Eur J Radiol*. nov 2010;76(2):167-72.
151. Mondina M, Bonnard D, Barreau X, Darrouzet V, Franco-Vidal V. Anatomico-radiological study of the superior semicircular canal dehiscence of 37 cadaver temporal bones. *Surg Radiol Anat SRA*. janv 2013;35(1):55-9.
152. Carey JP, Hirvonen TP, Hullar TE, Minor LB. Acoustic responses of vestibular afferents in a model of superior canal dehiscence. *Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc Eur Acad Otol Neurotol*. mai 2004;25(3):345-52.
153. Mikulec AA, McKenna MJ, Ramsey MJ, Rosowski JJ, Herrmann BS, Rauch SD, et al. Superior semicircular canal dehiscence presenting as conductive hearing loss without vertigo. *Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc Eur Acad Otol Neurotol*. mars 2004;25(2):121-9.
154. Halmagyi GM, Curthoys IS, Colebatch JG, Aw ST. Vestibular responses to sound. *Ann N Y Acad Sci*. avr 2005;1039:54-67.
155. Huizinga E. On the sound reaction of Tullio in the pigeon and the fenestration operation in man. *Acta Oto-Laryngol Suppl*. 1952;100:174-80.
156. Halmagyi GM, Aw ST, McGarvie LA, Todd MJ, Bradshaw A, Yavor RA, et al. Superior semicircular canal dehiscence simulating otosclerosis. *J Laryngol Otol*. juill 2003;117(7):553-7.
157. Minor LB, Cremer PD, Carey JP, Della Santina CC, Streubel SO, Weg N. Symptoms and signs in superior canal dehiscence syndrome. *Ann N Y Acad Sci*. oct 2001;942:259-73.
158. Zhou G, Gopen Q, Poe DS. Clinical and diagnostic characterization of canal dehiscence syndrome: a great otologic mimicker. *Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc Eur Acad Otol Neurotol*. oct 2007;28(7):920-6.
159. Pfammatter A, Darrouzet V, Gärtner M, Somers T, Van Dinther J, Trabalzini F, et al. A superior semicircular canal dehiscence syndrome multicenter study: is there an association between size and symptoms? *Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc Eur Acad Otol Neurotol*. avr 2010;31(3):447-54.
160. Masaki Y. The prevalence of superior canal dehiscence syndrome as assessed by temporal bone computed tomography imaging. *Acta Otolaryngol (Stockh)*. mars 2011;131(3):258-62.

161. Browaeys P, Larson TL, Wong ML, Patel U. Can MRI replace CT in evaluating semicircular canal dehiscence? *AJNR Am J Neuroradiol.* juill 2013;34(7):1421-7.
162. Chilvers G, McKay-Davies I. Recent advances in superior semicircular canal dehiscence syndrome. *J Laryngol Otol.* mars 2015;129(3):217-25.
163. Silverstein H, Kartush JM, Parnes LS, Poe DS, Babu SC, Levenson MJ, et al. Round window reinforcement for superior semicircular canal dehiscence: a retrospective multi-center case series. *Am J Otolaryngol.* juin 2014;35(3):286-93.
164. Benamira LZ, Alzahrani M, Saliba I. Superior canal dehiscence: can we predict the diagnosis? *Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc Eur Acad Otol Neurotol.* févr 2014;35(2):338-43.
165. Colebatch JG, Day BL, Bronstein AM, Davies RA, Gresty MA, Luxon LM, et al. Vestibular hypersensitivity to clicks is characteristic of the Tullio phenomenon. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* nov 1998;65(5):670-8.
166. Watson SR, Halmagyi GM, Colebatch JG. Vestibular hypersensitivity to sound (Tullio phenomenon): structural and functional assessment. *Neurology.* 8 févr 2000;54(3):722-8.
167. Streubel SO, Cremer PD, Carey JP, Weg N, Minor LB. Vestibular-evoked myogenic potentials in the diagnosis of superior canal dehiscence syndrome. *Acta Oto-Laryngol Suppl.* 2001;545:41-9.
168. Saliba I, Maniakas A, Benamira LZ, Nehme J, Benoit M, Montreuil-Jacques V. Superior canal dehiscence syndrome: clinical manifestations and radiologic correlations. *Eur Arch Oto-Rhino-Laryngol Off J Eur Fed Oto-Rhino-Laryngol Soc EUFOS Affil Ger Soc Oto-Rhino-Laryngol - Head Neck Surg.* nov 2014;271(11):2905-14.
169. Chien WW, Janky K, Minor LB, Carey JP. Superior canal dehiscence size: multivariate assessment of clinical impact. *Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc Eur Acad Otol Neurotol.* juill 2012;33(5):810-5.
170. Govender S, Fernando T, Dennis DL, Welgampola MS, Colebatch JG. Properties of 500Hz air- and bone-conducted vestibular evoked myogenic potentials (VEMPs) in superior canal dehiscence. *Clin Neurophysiol Off J Int Fed Clin Neurophysiol.* 11 mars 2016;
171. Brantberg K, Verrecchia L. Testing vestibular-evoked myogenic potentials with 90-dB clicks is effective in the diagnosis of superior canal dehiscence syndrome. *Audiol Neurootol.* 2009;14(1):54-8.
172. Welgampola MS, Myrie OA, Minor LB, Carey JP. Vestibular-evoked myogenic potential thresholds normalize on plugging superior canal dehiscence. *Neurology.* 5 févr 2008;70(6):464-72.
173. Verrecchia L, Westin M, Duan M, Brantberg K. Ocular vestibular evoked myogenic potentials to vertex low frequency vibration as a diagnostic test for superior canal dehiscence. *Clin Neurophysiol Off J Int Fed Clin Neurophysiol.* 12 janv 2016;
174. Minor LB, Carey JP, Cremer PD, Lustig LR, Streubel S-O, Ruckenstein MJ. Dehiscence of bone overlying the superior canal as a cause of apparent conductive hearing loss. *Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc Eur Acad Otol Neurotol.* mars 2003;24(2):270-8.
175. Rosengren SM, Aw ST, Halmagyi GM, Todd NPM, Colebatch JG. Ocular vestibular evoked myogenic potentials in superior canal dehiscence. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* mai 2008;79(5):559-68.
176. Manzari L, Burgess AM, McGarvie LA, Curthoys IS. An indicator of probable semicircular canal dehiscence: ocular vestibular evoked myogenic potentials to high frequencies. *Otolaryngol--Head Neck Surg Off J Am Acad Otolaryngol-Head Neck Surg.* juill 2013;149(1):142-5.
177. Taylor RL, Bradshaw AP, Magnussen JS, Gibson WPR, Halmagyi GM, Welgampola MS. Augmented ocular vestibular evoked myogenic potentials to air-conducted sound in large vestibular aqueduct syndrome. *Ear Hear.* déc 2012;33(6):768-71.
178. Merchant SN, Nakajima HH, Halpin C, Nadol JB, Lee DJ, Innis WP, et al. Clinical investigation and mechanism of air-bone gaps in large vestibular aqueduct syndrome. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* juill 2007;116(7):532-41.
179. Sheykhleslami K, Schmerber S, Habiby Kermany M, Kaga K. Vestibular-evoked myogenic potentials in three patients with large vestibular aqueduct. *Hear Res.* avr 2004;190(1-2):161-8.
180. Wu J, Wang J, Xie J, Han L, Gao L. [Clinical characterization of audiometric and vestibular evoked myogenic potentials in patients with large vestibular aqueduct syndrome]. *Lin Chuang Er Bi Yan Hou Tou Jing Wai Ke Za Zhi J Clin Otorhinolaryngol Head Neck Surg.* janv 2010;24(1):25-7.
181. Kossowski M, Pons Y, Ukkola-Pons E, Page PL, Raynal M. Surdités fluctuantes. *EMC Oto-rhino-laryngologie* 2013,8(3):1-8 [article 20-183-B-10]

182. Bussi eres R, Portmann D, Noyon P. [When to suspect a perilymphatic fistula?]. *Rev Laryngol - Otol - Rhinol*. 2003;124(4):259-64.
183. Al Felasi M, Pierre G, Mondain M, Uziel A, Venail F. Perilymphatic fistula of the round window. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis*. juin 2011;128(3):139-41.
184. Alzahrani M, Fadous R, Dufour J-J, Saliba I. Perilymphatic fistulas: can we predict the diagnosis? *Eur Arch Oto-Rhino-Laryngol Off J Eur Fed Oto-Rhino-Laryngol Soc EUFOS Affil Ger Soc Oto-Rhino-Laryngol - Head Neck Surg*. ao t 2015;272(8):1885-91.
185. Brantberg K, Bergenius J, Tribukait A. Vestibular-evoked myogenic potentials in patients with dehiscence of the superior semicircular canal. *Acta Otolaryngol (Stockh)*. 1999;119(6):633-40.
186. Minor LB, Solomon D, Zinreich JS, Zee DS. Sound- and/or pressure-induced vertigo due to bone dehiscence of the superior semicircular canal. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. mars 1998;124(3):249-58.
187. Portmann D, Souza Leao F, Bussi eres R, Noyon P. [Validation of a clinical scale for the diagnosis of perilymphatic fistula]. *Rev Laryngol - Otol - Rhinol*. 2005;126(4):243-8.
188. Modugno GC, Magnani G, Brandolini C, Savastio G, Pirodda A. Could vestibular evoked myogenic potentials (VEMPs) also be useful in the diagnosis of perilymphatic fistula? *Eur Arch Oto-Rhino-Laryngol Off J Eur Fed Oto-Rhino-Laryngol Soc EUFOS Affil Ger Soc Oto-Rhino-Laryngol - Head Neck Surg*. juin 2006;263(6):552-5.
189. Shea JJ, Ge X, Orchik DJ. Traumatic endolymphatic hydrops. *Am J Otol*. mars 1995;16(2):235-40.
190. Matthies C, Samii M. Management of 1000 vestibular schwannomas (acoustic neuromas): clinical presentation. *Neurosurgery*. janv 1997;40(1):1-9-10.
191. Day A-S, Wang C-T, Chen C-N, Young Y-H. Correlating the cochleovestibular deficits with tumor size of acoustic neuroma. *Acta Otolaryngol (Stockh)*. juill 2008;128(7):756-60.
192. Ushio M, Iwasaki S, Murofushi T, Sugasawa K, Chihara Y, Fujimoto C, et al. The diagnostic value of vestibular-evoked myogenic potential in patients with vestibular schwannoma. *Clin Neurophysiol Off J Int Fed Clin Neurophysiol*. juin 2009;120(6):1149-53.
193. Murofushi T, Matsuzaki M, Mizuno M. Vestibular evoked myogenic potentials in patients with acoustic neuromas. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. mai 1998;124(5):509-12.
194. Ushio M, Matsuzaki M, Takegoshi H, Murofushi T. Click- and short tone burst-evoked myogenic potentials in cerebellopontine angle tumors. *Acta Oto-Laryngol Suppl*. 2001;545:133-5.
195. Takeichi N, Sakamoto T, Fukuda S, Inuyama Y. Vestibular evoked myogenic potential (VEMP) in patients with acoustic neuromas. *Auris Nasus Larynx*. mai 2001;28 Suppl:S39-41.
196. Murofushi T, Shimizu K, Takegoshi H, Cheng PW. Diagnostic value of prolonged latencies in the vestibular evoked myogenic potential. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. sept 2001;127(9):1069-72.
197. Patko T, Vidal P-P, Vibert N, Tran Ba Huy P, de Waele C. Vestibular evoked myogenic potentials in patients suffering from an unilateral acoustic neuroma: a study of 170 patients. *Clin Neurophysiol Off J Int Fed Clin Neurophysiol*. juill 2003;114(7):1344-50.
198. Iwasaki S, Murofushi T, Chihara Y, Ushio M, Suzuki M, Curthoys IS, et al. Ocular vestibular evoked myogenic potentials to bone-conducted vibration in vestibular schwannomas. *Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc Eur Acad Otol Neurotol*. janv 2010;31(1):147-52.
199. Lin K-L, Chen C-M, Wang S-J, Young Y-H. Correlating vestibular schwannoma size with vestibular-evoked myogenic potential results. *Ear Hear*. oct 2014;35(5):571-6.
200. Venhovens J, Meulstee J, Verhagen WIM. Vestibular evoked myogenic potentials (VEMPs) in central neurological disorders. *Clin Neurophysiol Off J Int Fed Clin Neurophysiol*. 16 janv 2015;
201. Taylor RL, Kong J, Flanagan S, Pogson J, Croxson G, Pohl D, et al. Prevalence of vestibular dysfunction in patients with vestibular schwannoma using video head-impulses and vestibular-evoked potentials. *J Neurol*. mai 2015;262(5):1228-37.
202. Kinoshita M, Iwasaki S, Fujimoto C, Inoue A, Egami N, Chihara Y, et al. Ocular vestibular evoked myogenic potentials in response to air-conducted sound and bone-conducted vibration in vestibular schwannoma. *Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc Eur Acad Otol Neurotol*. sept 2013;34(7):1342-8.
203. Brantberg K. Vestibular evoked myogenic potentials (VEMPs): usefulness in clinical neurotology. *Semin Neurol*. nov 2009;29(5):541-7.
204. Suzuki M, Yamada C, Inoue R, Kashio A, Saito Y, Nakanishi W. Analysis of vestibular testing in patients with vestibular schwannoma based on the nerve of origin, the localization, and the

- size of the tumor. *Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc Eur Acad Otol Neurotol.* oct 2008;29(7):1029-33.
205. Manzari L, Tedesco A, Burgess AM, Curthoys IS. Ocular vestibular-evoked myogenic potentials to bone-conducted vibration in superior vestibular neuritis show utricular function. *Otolaryngol--Head Neck Surg Off J Am Acad Otolaryngol-Head Neck Surg.* août 2010;143(2):274-80.
206. Chihara Y, Iwasaki S, Murofushi T, Yagi M, Inoue A, Fujimoto C, et al. Clinical characteristics of inferior vestibular neuritis. *Acta Otolaryngol (Stockh).* déc 2012;132(12):1288-94.
207. Aw ST, Fetter M, Cremer PD, Karlberg M, Halmagyi GM. Individual semicircular canal function in superior and inferior vestibular neuritis. *Neurology.* 11 sept 2001;57(5):768-74.
208. Halmagyi GM, Aw ST, Karlberg M, Curthoys IS, Todd MJ. Inferior vestibular neuritis. *Ann N Y Acad Sci.* avr 2002;956:306-13.
209. Akkuzu G, Akkuzu B, Ozluoglu LN. Vestibular evoked myogenic potentials in benign paroxysmal positional vertigo and Meniere's disease. *Eur Arch Oto-Rhino-Laryngol Off J Eur Fed Oto-Rhino-Laryngol Soc EUFOS Affil Ger Soc Oto-Rhino-Laryngol - Head Neck Surg.* juin 2006;263(6):510-7.
210. Hong SM, Park DC, Yeo SG, Cha CI. Vestibular evoked myogenic potentials in patients with benign paroxysmal positional vertigo involving each semicircular canal. *Am J Otolaryngol.* juin 2008;29(3):184-7.
211. Korres S, Gkoritsa E, Giannakakou-Razelou D, Yiotakis I, Riga M, Nikolopoulos TP. Vestibular evoked myogenic potentials in patients with BPPV. *Med Sci Monit Int Med J Exp Clin Res.* janv 2011;17(1):CR42-47.
212. Longo G, Onofri M, Pellicciari T, Quaranta N. Benign paroxysmal positional vertigo: is vestibular evoked myogenic potential testing useful? *Acta Otolaryngol (Stockh).* janv 2012;132(1):39-43.
213. Yetiser S, Ince D, Gul M. An analysis of vestibular evoked myogenic potentials in patients with benign paroxysmal positional vertigo. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* oct 2014;123(10):686-95.
214. Kim E-J, Oh S-Y, Kim JS, Yang T-H, Yang S-Y. Persistent otolith dysfunction even after successful repositioning in benign paroxysmal positional vertigo. *J Neurol Sci.* 15 nov 2015;358(1-2):287-93.
215. Xu Z, Zhao P, Yang X, Liu X, Chen X, Zhang S, et al. [The hearing and vestibular evoked myogenic potentials test in patients with primary benign paroxysmal positional vertigo]. *Lin Chuang Er Bi Yan Hou Tou Jing Wai Ke Za Zhi J Clin Otorhinolaryngol Head Neck Surg.* janv 2015;29(1):20-3.
216. Zhou X, Yu Y, Wu Z, Liu X, Chen X. [The roles of otolith organs in the recurrence primary benign paroxysmal positional vertigo]. *Lin Chuang Er Bi Yan Hou Tou Jing Wai Ke Za Zhi J Clin Otorhinolaryngol Head Neck Surg.* sept 2015;29(18):1641-4.
217. Xu H, Liang F-Y, Chen L, Song X-C, Tong MCF, Thong JF, et al. Evaluation of the utricular and saccular function using oVEMPs and cVEMPs in BPPV patients. *J Otolaryngol - Head Neck Surg J Oto-Rhino-Laryngol Chir Cervico-Faciale.* 2016;45(1):12.
218. Nakahara H, Yoshimura E, Tsuda Y, Murofushi T. Damaged utricular function clarified by oVEMP in patients with benign paroxysmal positional vertigo. *Acta Otolaryngol (Stockh).* févr 2013;133(2):144-9.
219. Bremova T, Bayer O, Agrawal Y, Kremmyda O, Brandt T, Teufel J, et al. Ocular VEMPs indicate repositioning of otoconia to the utricle after successful liberatory maneuvers in benign paroxysmal positioning vertigo. *Acta Otolaryngol (Stockh).* déc 2013;133(12):1297-303.
220. Seo T, Saka N, Ohta S, Sakagami M. Detection of utricular dysfunction using ocular vestibular evoked myogenic potential in patients with benign paroxysmal positional vertigo. *Neurosci Lett.* 29 août 2013;550:12-6.
221. Yang WS, Kim SH, Lee JD, Lee W-S. Clinical significance of vestibular evoked myogenic potentials in benign paroxysmal positional vertigo. *Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc Eur Acad Otol Neurotol.* déc 2008;29(8):1162-6.
222. Sreenivasan A, Sivaraman G, Parida PK, Alexander A, Saxena SK, Suria G. The Clinical Utility of Vestibular Evoked Myogenic Potentials in Patients of Benign Paroxysmal Positional Vertigo. *J Clin Diagn Res JCDR.* juin 2015;9(6):MC01-03.
223. Murofushi T, Nakahara H, Yoshimura E. Assessment of the otolith-ocular reflex using ocular vestibular evoked myogenic potentials in patients with episodic lateral tilt sensation. *Neurosci Lett.* 2 mai 2012;515(2):103-6.

224. Murofushi T, Komiyama S, Hayashi Y, Yoshimura E. Frequency preference in cervical vestibular evoked myogenic potential of idiopathic otolithic vertigo patients. Does it reflect otolithic endolymphatic hydrops? *Acta Otolaryngol (Stockh)*. 2015;135(10):995-9.
225. Murofushi T, Komiyama S, Yoshimura E. Do patients who experience episodic tilting or translational sensations in the pitch plane have abnormal sacculo-collic reflexes? *Neurosci Lett*. 11 oct 2013;553:95-8.
226. Curthoys IS, Manzari L. Otolithic disease: clinical features and the role of vestibular evoked myogenic potentials. *Semin Neurol*. juill 2013;33(3):231-7.
227. Sierra-Hidalgo F, de Pablo-Fernández E, Herrero-San Martín A, Correas-Callero E, Herreros-Rodríguez J, Romero-Muñoz JP, et al. Clinical and imaging features of the room tilt illusion. *J Neurol*. déc 2012;259(12):2555-64.
228. Neuhauser HK, Radtke A, von Brevern M, Feldmann M, Lezius F, Ziese T, et al. Migrainous vertigo: prevalence and impact on quality of life. *Neurology*. 26 sept 2006;67(6):1028-33.
229. Bickerstaff ER. The basilar artery and the migraine-epilepsy syndrome. *Proc R Soc Med*. mars 1962;55:167-9.
230. Lempert T. Vestibular migraine. *Semin Neurol*. juill 2013;33(3):212-8.
231. Headache Classification Committee of the International Headache Society (IHS). The International Classification of Headache Disorders, 3rd edition (beta version). *Cephalalgia Int J Headache*. juill 2013;33(9):629-808.
232. Neuhauser H, Leopold M, von Brevern M, Arnold G, Lempert T. The interrelations of migraine, vertigo, and migrainous vertigo. *Neurology*. 27 févr 2001;56(4):436-41.
233. Jung JH, Yoo MH, Song CI, Lee JR, Park HJ. Prognostic significance of vestibulospinal abnormalities in patients with vestibular migraine. *Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc Eur Acad Otol Neurotol*. févr 2015;36(2):282-8.
234. Thompson TL, Amedee R. Vertigo: a review of common peripheral and central vestibular disorders. *Ochsner J*. 2009;9(1):20-6.
235. von Brevern M, Radtke A, Clarke AH, Lempert T. Migrainous vertigo presenting as episodic positional vertigo. *Neurology*. 10 févr 2004;62(3):469-72.
236. Kayan A, Hood JD. Neuro-otological manifestations of migraine. *Brain J Neurol*. déc 1984;107 ( Pt 4):1123-42.
237. Dieterich M, Brandt T. Episodic vertigo related to migraine (90 cases): vestibular migraine? *J Neurol*. oct 1999;246(10):883-92.
238. Parker W. Ménière's disease. Etiologic considerations. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. avr 1995;121(4):377-82.
239. Murrin L, Davies RA, Bronstein AM. Vertigo as a migraine trigger. *Neurology*. 25 août 2009;73(8):638-42.
240. Eggers SDZ, Staab JP, Neff BA, Goulson AM, Carlson ML, Shepard NT. Investigation of the coherence of definite and probable vestibular migraine as distinct clinical entities. *Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc Eur Acad Otol Neurotol*. sept 2011;32(7):1144-51.
241. Shin JE, Kim C-H, Park HJ. Vestibular abnormality in patients with Ménière's disease and migrainous vertigo. *Acta Otolaryngol (Stockh)*. févr 2013;133(2):154-8.
242. Ghavami Y, Mahboubi H, Yau AY, Maducdoc M, Djalilian HR. Migraine features in patients with Ménière's disease. *The Laryngoscope*. janv 2016;126(1):163-8.
243. Minor LB, Schessel DA, Carey JP. Ménière's disease. *Curr Opin Neurol*. févr 2004;17(1):9-16.
244. Zaleski A, Bogle J, Starling A, Zapala DA, Davis L, Wester M, et al. Vestibular evoked myogenic potentials in patients with vestibular migraine. *Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc Eur Acad Otol Neurotol*. févr 2015;36(2):295-302.
245. Taylor RL, Zagami AS, Gibson WP, Black DA, Watson SR, Halmagyi MG, et al. Vestibular evoked myogenic potentials to sound and vibration: characteristics in vestibular migraine that enable separation from Ménière's disease. *Cephalalgia Int J Headache*. févr 2012;32(3):213-25.
246. Moallemi M, Hajiabolhassan F, Fatahi J, Abolfazli R, Jalaei S, Khamseh F. Interaural difference values of vestibular evoked myogenic. *Acta Med Iran*. 2015;53(1):33-8.
247. Zuniga MG, Janky KL, Schubert MC, Carey JP. Can vestibular-evoked myogenic potentials help differentiate Ménière disease from vestibular migraine? *Otolaryngol--Head Neck Surg Off J Am Acad Otolaryngol-Head Neck Surg*. mai 2012;146(5):788-96.

248. Zalc B, Sclérose en plaques (SEP), octo 2014, dossier INSERM [Internet]. Disponible sur: <http://www.inserm.fr/thematiques/neurosciences-sciences-cognitives-neurologie-psychiatrie/dossiers-d-information/sclerose-en-plaques-sep>
249. Sartucci F, Logi F. Vestibular-evoked myogenic potentials: a method to assess vestibulo-spinal conduction in multiple sclerosis patients. *Brain Res Bull.* 15 oct 2002;59(1):59-63.
250. Versino M, Colnaghi S, Callieco R, Bergamaschi R, Romani A, Cosi V. Vestibular evoked myogenic potentials in multiple sclerosis patients. *Clin Neurophysiol Off J Int Fed Clin Neurophysiol.* sept 2002;113(9):1464-9.
251. Alpini D, Pugnetti L, Caputo D, Cornelio F, Capobianco S, Cesarani A. Vestibular evoked myogenic potentials in multiple sclerosis: clinical and imaging correlations. *Mult Scler Houndmills Basingstoke Engl.* juin 2004;10(3):316-21.
252. Bandini F, Beronio A, Ghiglione E, Solaro C, Parodi RC, Mazzella L. The diagnostic value of vestibular evoked myogenic potentials in multiple sclerosis. *J Neurol.* mai 2004;251(5):617-21.
253. Patkó T, Simó M, Arányi Z. Vestibular click-evoked myogenic potentials: sensitivity and factors determining abnormality in patients with multiple sclerosis. *Mult Scler Houndmills Basingstoke Engl.* mars 2007;13(2):193-8.
254. Eleftheriadou A, Deftereos SN, Zarikas V, Panagopoulos G, Sfetsos S, Karageorgiou CL, et al. The diagnostic value of earlier and later components of Vestibular Evoked Myogenic Potentials (VEMP) in multiple sclerosis. *J Vestib Res Equilib Orientat.* 2009;19(1-2):59-66.
255. Rosengren SM, Colebatch JG. Ocular vestibular evoked myogenic potentials are abnormal in internuclear ophthalmoplegia. *Clin Neurophysiol Off J Int Fed Clin Neurophysiol.* juin 2011;122(6):1264-7.
256. Harirchian MH, Karimi N, Nafisi S, Akrami S, Ghanbarian D, Gharibzadeh S. Vestibular evoked myogenic potential for diagnoses of multiple sclerosis: is it beneficial? *Med Glas Off Publ Med Assoc Zenica-Doboj Cant Bosnia Herzeg.* août 2013;10(2):321-6.
257. Ivanković A, Neseek Mađarić V, Starčević K, Krbot Skorić M, Gabelić T, Adamec I, et al. Auditory evoked potentials and vestibular evoked myogenic potentials in evaluation of brainstem lesions in multiple sclerosis. *J Neurol Sci.* 15 mai 2013;328(1-2):24-7.
258. Oh S-Y, Kim JS, Lee J-M, Shin B-S, Hwang S-B, Kwak K-C, et al. Ocular vestibular evoked myogenic potentials induced by air-conducted sound in patients with acute brainstem lesions. *Clin Neurophysiol Off J Int Fed Clin Neurophysiol.* avr 2013;124(4):770-8.
259. Güven H, Bayır O, Aytaç E, Ozdek A, Comoğlu SS, Korkmaz H. Vestibular-evoked myogenic potentials, clinical evaluation, and imaging findings in multiple sclerosis. *Neurol Sci Off J Ital Neurol Soc Ital Soc Clin Neurophysiol.* févr 2014;35(2):221-6.
260. Gabelić T, Krbot Skorić M, Adamec I, Barun B, Zadro I, Habek M. The vestibular evoked myogenic potentials (VEMP) score: a promising tool for evaluation of brainstem involvement in multiple sclerosis. *Eur J Neurol.* févr 2015;22(2):261-9, e21.
261. Colebatch JG. Vestibular evoked myogenic potentials in multiple sclerosis. *Clin Neurophysiol Off J Int Fed Clin Neurophysiol.* sept 2012;123(9):1693-4.
262. Janzen J, Schlindwein P, Bense S, Bauermann T, Vucurevic G, Stoeter P, et al. Neural correlates of hemispheric dominance and ipsilaterality within the vestibular system. *NeuroImage.* 1 oct 2008;42(4):1508-18.
263. Heide G, Luft B, Franke J, Schmidt P, Witte OW, Axer H. Brainstem representation of vestibular evoked myogenic potentials. *Clin Neurophysiol Off J Int Fed Clin Neurophysiol.* juill 2010;121(7):1102-8.
264. Oh S-Y, Kim H-J, Kim J-S. Vestibular-evoked myogenic potentials in central vestibular disorders. *J Neurol.* 5 août 2015;
265. Kim H-J, Lee JH, Kim J-S. Ocular vestibular evoked myogenic potentials to head tap and cervical vestibular evoked myogenic potentials to air-conducted sounds in isolated internuclear ophthalmoplegia. *Clin Neurophysiol Off J Int Fed Clin Neurophysiol.* mai 2014;125(5):1042-7.
266. Su C-H, Young Y-H. Differentiating cerebellar and brainstem lesions with ocular vestibular-evoked myogenic potential test. *Eur Arch Oto-Rhino-Laryngol Off J Eur Fed Oto-Rhino-Laryngol Soc EUFOS Affil Ger Soc Oto-Rhino-Laryngol - Head Neck Surg.* juin 2011;268(6):923-30.
267. Pollak L, Kushnir M, Stryjer R. Diagnostic value of vestibular evoked myogenic potentials in cerebellar and lower-brainstem strokes. *Neurophysiol Clin Clin Neurophysiol.* août 2006;36(4):227-33.

268. Itoh A, Kim YS, Yoshioka K, Kanaya M, Enomoto H, Hiraiwa F, et al. Clinical study of vestibular-evoked myogenic potentials and auditory brainstem responses in patients with brainstem lesions. *Acta Oto-Laryngol Suppl.* 2001;545:116-9.
269. Choi SY, Lee S-H, Kim HJ, Kim J-S. Impaired modulation of the otolithic function in acute unilateral cerebellar infarction. *Cerebellum Lond Engl.* juin 2014;13(3):362-71.
270. Weng Y-C, Young Y-H. Mapping affected territory of anterior/posterior inferior cerebellar artery infarction using a vestibular test battery. *Acta Otolaryngol (Stockh).* mars 2014;134(3):268-74.
271. Kim S, Kim H-J, Kim JS. Impaired sacculocollic reflex in lateral medullary infarction. *Front Neurol.* 2011;2:8.
272. Corvol JC, Maladie de Parkinson, Fev 2015; dossier INSERM [Internet]. Disponible sur: <http://www.inserm.fr/thematiques/neurosciences-sciences-cognitives-neurologie-psychiatrie/dossiers-d-information/maladie-de-parkinson>
273. Liao K, Wagner J, Joshi A, Estrovich I, Walker MF, Strupp M, et al. Why do patients with PSP fall? Evidence for abnormal otolith responses. *Neurology.* 4 mars 2008;70(10):802-9.
274. de Natale ER, Ginatempo F, Paulus KS, Pes GM, Manca A, Tolu E, et al. Abnormalities of vestibular-evoked myogenic potentials in idiopathic Parkinson's disease are associated with clinical evidence of brainstem involvement. *Neurol Sci Off J Ital Neurol Soc Ital Soc Clin Neurophysiol.* juin 2015;36(6):995-1001.
275. Pötter-Nerger M, Govender S, Deuschl G, Volkmann J, Colebatch JG. Selective changes of ocular vestibular myogenic potentials in Parkinson's disease. *Mov Disord Off J Mov Disord Soc.* avr 2015;30(4):584-9.
276. Halberstadt AL, Balaban CD. Selective anterograde tracing of the individual serotonergic and nonserotonergic components of the dorsal raphe nucleus projection to the vestibular nuclei. *Neuroscience.* 15 juin 2007;147(1):207-23.
277. Birdane L, Incesulu A, Gurbuz MK, Ozbabalik D. Sacculocollic reflex in patients with dementia: is it possible to use it for early diagnosis? *Neurol Sci Off J Ital Neurol Soc Ital Soc Clin Neurophysiol.* févr 2012;33(1):17-21.
278. Ribeiro RS, Pereira MM, Pedroso JL, Braga-Neto P, Barsottini OGP, Manzano GM. Cervical and ocular vestibular evoked potentials in Machado-Joseph disease: Functional involvement of otolith pathways. *J Neurol Sci.* 15 nov 2015;358(1-2):294-8.
279. Sheykhosslami K, Schmerber S, Habiby Kermany M, Kaga K. Sacculo-collic pathway dysfunction accompanying auditory neuropathy. *Acta Otolaryngol (Stockh).* juill 2005;125(7):786-91.
280. Akdogan O, Selcuk A, Ozcan I, Dere H. Vestibular nerve functions in children with auditory neuropathy. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* mars 2008;72(3):415-9.
281. Sazgar AA, Yazdani N, Rezazadeh N, Yazdi AK. Vestibular evoked myogenic potential (VEMP) in patients with auditory neuropathy: Auditory neuropathy or audiovestibular neuropathy? *Acta Otolaryngol (Stockh).* oct 2010;130(10):1130-4.
282. Sujeet KS, Niraj KS, Animesh B, Rajeshwari G, Sharanya R. Cervical vestibular evoked myogenic potentials and caloric test results in individuals with auditory neuropathy spectrum disorders. *J Vestib Res Equilib Orientat.* 2014;24(4):313-23.
283. Agrawal Y, Carey JP, Della Santina CC, Schubert MC, Minor LB. Disorders of balance and vestibular function in US adults: data from the National Health and Nutrition Examination Survey, 2001-2004. *Arch Intern Med.* 25 mai 2009;169(10):938-44.
284. Agrawal Y, Carey JP, Della Santina CC, Schubert MC, Minor LB. Diabetes, vestibular dysfunction, and falls: analyses from the National Health and Nutrition Examination Survey. *Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc Eur Acad Otol Neurotol.* déc 2010;31(9):1445-50.
285. Kamali B, Hajiabolfassan F, Fatahi J, Nasli Esfahani E, Sarrafzadeh J, Faghihzadeh S. Effects of diabetes mellitus type I with or without neuropathy on vestibular evoked myogenic potentials. *Acta Med Iran.* 2013;51(2):107-12.
286. Konukseven O, Polat SB, Karahan S, Konukseven E, Ersoy R, Cakir B, et al. Electrophysiologic vestibular evaluation in type 2 diabetic and prediabetic patients: Air conduction ocular and cervical vestibular evoked myogenic potentials. *Int J Audiol.* août 2015;54(8):536-43.
287. Ward BK, Wenzel A, Kalyani RR, Agrawal Y, Feng AL, Polydefkis M, et al. Characterization of Vestibulopathy in Individuals with Type 2 Diabetes Mellitus. *Otolaryngol--Head Neck Surg Off J Am Acad Otolaryngol-Head Neck Surg.* juill 2015;153(1):112-8.
288. Ashford A, Huang J, Zhang C, Wei W, Mustain W, Eby T, et al. The Cervical Vestibular-Evoked Myogenic Potentials (cVEMPs) Recorded Along the Sternocleidomastoid Muscles During Head Rotation and Flexion in Normal Human Subjects. *J Assoc Res Otolaryngol JARO.* 22 avr 2016;

289. Lim CL, Clouston P, Sheean G, Yiannikas C. The influence of voluntary EMG activity and click intensity on the vestibular click evoked myogenic potential. *Muscle Nerve*. oct 1995;18(10):1210-3.
290. Bath AP, Harris N, Yardley MP. The vestibulo-collic reflex. *Clin Otolaryngol Allied Sci*. oct 1998;23(5):462-6.
291. Akin FW, Murnane OD, Panus PC, Caruthers SK, Wilkinson AE, Proffitt TM. The influence of voluntary tonic EMG level on the vestibular-evoked myogenic potential. *J Rehabil Res Dev*. mai 2004;41(3B):473-80.
292. Wang B, Liang Y, Liu X, Zhao J, Liu Y, Li Y, et al. [Influence of the quantified surface electromyography of sternocleidomastoid on cervical vestibular evoked myogenic potential]. *Zhonghua Er Bi Yan Hou Tou Jing Wai Ke Za Zhi*. juin 2013;48(6):470-4.
293. Rosengren SM. Effects of muscle contraction on cervical vestibular evoked myogenic potentials in normal subjects. *Clin Neurophysiol Off J Int Fed Clin Neurophysiol*. nov 2015;126(11):2198-206.
294. Isaradisaiikul S, Navacharoen N, Hanprasertpong C, Kangsanarak J. Cervical vestibular-evoked myogenic potentials: norms and protocols. *Int J Otolaryngol*. 2012;2012:913515.
295. Dennis DL, Govender S, Chen P, Todd NPM, Colebatch JG. Differing response properties of cervical and ocular vestibular evoked myogenic potentials evoked by air-conducted stimulation. *Clin Neurophysiol Off J Int Fed Clin Neurophysiol*. juin 2014;125(6):1238-47.
296. Chou C-H, Wang S-J, Young Y-H. Feasibility of the simultaneous ocular and cervical vestibular-evoked myogenic potentials in unilateral vestibular hypofunction. *Clin Neurophysiol Off J Int Fed Clin Neurophysiol*. sept 2009;120(9):1699-705.
297. Brantberg K, Fransson PA. Symmetry measures of vestibular evoked myogenic potentials using objective detection criteria. *Scand Audiol*. 2001;30(3):189-96.
298. Wang S-J, Young Y-H. Vestibular evoked myogenic potentials using simultaneous binaural acoustic stimulation. *Hear Res*. nov 2003;185(1-2):43-8.
299. Wang S-J, Jaw F-S, Young Y-H. Ocular vestibular-evoked myogenic potentials elicited from monaural versus binaural acoustic stimulations. *Clin Neurophysiol Off J Int Fed Clin Neurophysiol*. févr 2009;120(2):420-3.
300. Todd NP, Cody FW, Banks JR. A saccular origin of frequency tuning in myogenic vestibular evoked potentials?: implications for human responses to loud sounds. *Hear Res*. mars 2000;141(1-2):180-8.
301. Colebatch JG. Mapping the vestibular evoked myogenic potential (VEMP). *J Vestib Res Equilib Orientat*. 2012;22(1):27-32.
302. Sandhu JS, George SR, Rea PA. The effect of electrode positioning on the ocular vestibular evoked myogenic potential to air-conducted sound. *Clin Neurophysiol Off J Int Fed Clin Neurophysiol*. juin 2013;124(6):1232-6.
303. Colebatch JG, Halmagyi GM, Skuse NF. Myogenic potentials generated by a click-evoked vestibulocollic reflex. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. févr 1994;57(2):190-7.
304. Sheykholslami K, Murofushi T, Kermany MH, Kaga K. Bone-conducted evoked myogenic potentials from the sternocleidomastoid muscle. *Acta Otolaryngol (Stockh)*. sept 2000;120(6):731-4.
305. Watson SR, Fagan P, Colebatch JG. Galvanic stimulation evokes short-latency EMG responses in sternocleidomastoid which are abolished by selective vestibular nerve section. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol*. déc 1998;109(6):471-4.
306. Mahdi P, Amali A, Pourbakht A, Karimi Yazdi A, Bassam A. Vestibular Evoked Myogenic Potential Produced by Bone-Conducted Stimuli: A Study on its Basics and Clinical Applications in Patients with Conductive and Sensorineural Hearing Loss and a Group with Vestibular Schwannoma. *Iran J Otorhinolaryngol*. juin 2013;25(72):141-6.
307. Wang M-C, Lee G-S. Vestibular evoked myogenic potentials in middle ear effusion. *Acta Otolaryngol (Stockh)*. juill 2007;127(7):700-4.
308. Bath AP, Harris N, McEwan J, Yardley MP. Effect of conductive hearing loss on the vestibulo-collic reflex. *Clin Otolaryngol Allied Sci*. juin 1999;24(3):181-3.
309. Zhou G, Poe D, Gopen Q. Clinical use of vestibular evoked myogenic potentials in the evaluation of patients with air-bone gaps. *Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc Eur Acad Otol Neurotol*. oct 2012;33(8):1368-74.
310. Young Y-H, Huang T-W, Cheng P-W. Vestibular evoked myogenic potentials in delayed endolymphatic hydrops. *The Laryngoscope*. sept 2002;112(9):1623-6.



311. Rosengren SM, Colebatch JG. Vestibular evoked potentials (VsEPs) in patients with severe to profound bilateral hearing loss. *Clin Neurophysiol Off J Int Fed Clin Neurophysiol*. mai 2006;117(5):1145-53.
312. Lin C-M, Wang S-J, Young Y-H. Ocular vestibular evoked myogenic potentials via bone-conducted vibrations applied to various midsagittal cranial sites. *Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc Eur Acad Otol Neurotol*. janv 2010;31(1):157-61.
313. Welgampola MS, Rosengren SM, Halmagyi GM, Colebatch JG. Vestibular activation by bone conducted sound. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. juin 2003;74(6):771-8.
314. Curthoys IS, Manzari L, Smulders YE, Burgess AM. A review of the scientific basis and practical application of a new test of utricular function--ocular vestibular-evoked myogenic potentials to bone-conducted vibration. *Acta Otorhinolaryngol Ital Organo Uff Della Soc Ital Otorinolaringol E Chir Cerv-facc*. août 2009;29(4):179-86.
315. Curthoys IS, Vulovic V, Burgess AM, Sokolic L, Goonetilleke SC. The response of guinea pig primary utricular and saccular irregular neurons to bone-conducted vibration (BCV) and air-conducted sound (ACS). *Hear Res*. janv 2016;331:131-43.
316. Iwasaki S, Smulders YE, Burgess AM, McGarvie LA, Macdougall HG, Halmagyi GM, et al. Ocular vestibular evoked myogenic potentials to bone conducted vibration of the midline forehead at Fz in healthy subjects. *Clin Neurophysiol Off J Int Fed Clin Neurophysiol*. sept 2008;119(9):2135-47.
317. Murofushi T, Monobe H, Ochiai A, Ozeki H. The site of lesion in « vestibular neuritis »: study by galvanic VEMP. *Neurology*. 12 août 2003;61(3):417-8.
318. Guerit J-M. Potentiels évoqués auditifs. In: *Les potentiels évoqués*. 3ème édition. Masson; 1998. p. 114;218.
319. Murofushi T, Matsuzaki M, Wu CH. Short tone burst-evoked myogenic potentials on the sternocleidomastoid muscle: are these potentials also of vestibular origin? *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. juin 1999;125(6):660-4.
320. Viciano D, Lopez-Escamez JA. Short tone bursts are better than clicks for cervical vestibular-evoked myogenic potentials in clinical practice. *Eur Arch Oto-Rhino-Laryngol Off J Eur Fed Oto-Rhino-Laryngol Soc EUFOS Affil Ger Soc Oto-Rhino-Laryngol - Head Neck Surg*. juill 2012;269(7):1857-63.
321. Rosengren SM, Govender S, Colebatch JG. The relative effectiveness of different stimulus waveforms in evoking VEMPs: significance of stimulus energy and frequency. *J Vestib Res Equilib Orientat*. 2009;19(1-2):33-40.
322. Welgampola MS, Colebatch JG. Characteristics of tone burst-evoked myogenic potentials in the sternocleidomastoid muscles. *Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc Eur Acad Otol Neurotol*. nov 2001;22(6):796-802.
323. Burgess AM, Mezey LE, Manzari L, MacDougall HG, McGarvie LA, Curthoys IS. Effect of stimulus rise-time on the ocular vestibular-evoked myogenic potential to bone-conducted vibration. *Ear Hear*. déc 2013;34(6):799-805.
324. Park HJ, Lee I-S, Shin JE, Lee YJ, Park MS. Frequency-tuning characteristics of cervical and ocular vestibular evoked myogenic potentials induced by air-conducted tone bursts. *Clin Neurophysiol Off J Int Fed Clin Neurophysiol*. janv 2010;121(1):85-9.
325. Piker EG, Jacobson GP, Burkard RF, McCaslin DL, Hood LJ. Effects of age on the tuning of the cVEMP and oVEMP. *Ear Hear*. déc 2013;34(6):e65-73.
326. Piker EG, Jacobson GP, McCaslin DL, Hood LJ. Normal characteristics of the ocular vestibular evoked myogenic potential. *J Am Acad Audiol*. avr 2011;22(4):222-30.
327. Akin FW, Murnane OD, Proffitt TM. The effects of click and tone-burst stimulus parameters on the vestibular evoked myogenic potential (VEMP). *J Am Acad Audiol*. nov 2003;14(9):500-509-535.
328. Zhang AS, Govender S, Colebatch JG. Tuning of the ocular vestibular evoked myogenic potential (oVEMP) to AC sound shows two separate peaks. *Exp Brain Res*. août 2011;213(1):111-6.
329. Govender S, Dennis DL, Colebatch JG. Frequency and phase effects on cervical vestibular evoked myogenic potentials (cVEMPs) to air-conducted sound. *Exp Brain Res*. 5 mai 2016;
330. Luis L, Costa J, Vaz Garcia F, Valls-Solé J, Brandt T, Schneider E. Spontaneous plugging of the horizontal semicircular canal with reversible canal dysfunction and recovery of vestibular evoked myogenic potentials. *Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc Eur Acad Otol Neurotol*. juin 2013;34(4):743-7.

331. Committee on Hearing and Equilibrium guidelines for the diagnosis and evaluation of therapy in Menière's disease. American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Foundation, Inc. Otolaryngol--Head Neck Surg Off J Am Acad Otolaryngol-Head Neck Surg. sept 1995;113(3):181-5.

Vu, le Président du Jury,  
(tampon et signature)

Vu, le Directeur de Thèse,  
(tampon et signature)

Vu, le Doyen de la Faculté,  
(tampon et signature)

NOM : VITAUX

PRENOM : HELENE

## **INTERET DES POTENTIELS ÉVOQUÉS VESTIBULAIRES MYOGENIQUES (PEVM) DANS LES PATHOLOGIES VESTIBULAIRES ET NEUROLOGIQUES : étude rétrospective sur le CHU de Nantes et revue de la littérature**

---

**INTRODUCTION** : Depuis les premières descriptions d'une réponse myogénique de courte latence aux sons forts, les potentiels Evoqués Vestibulaires Myogéniques sont devenus une part importante des techniques d'explorations vestibulaires. Ils permettent de tester la fonction otolithique sacculaire grâce à l'enregistrement électromyographique de potentiels évoqués par des stimuli acoustiques de haute intensité recueillis au niveau des muscles sterno-cléido-mastoïdiens. De manière plus récente, la fonction utriculaire peut également être testée grâce à un enregistrement d'une partie du reflexe vestibulo-oculaire recueilli au niveau des muscles oculomoteurs. L'objectif de cette étude est d'étudier l'apport diagnostique des PEVM sacculaires et utriculaires dans les différentes pathologies vestibulaires et neurologiques. Une revue de la littérature permettra de faire le point sur les paramètres optimaux à utiliser en fonction de la pathologie explorée.

**ETUDE CLINIQUE** : Il s'agit d'une étude rétrospective monocentrique menée sur une période de 14 mois et incluant 150 patients ayant bénéficié d'un bilan vestibulaire incluant la réalisation de PEVM cervicaux et oculaires. Un groupe contrôle de 15 patients a également été inclus.

**RESULTATS** : Les patients ont été répartis en onze groupes de pathologies : maladie de Menière (n=36), hydrops endolymphatique (n=29), pathologies post traumatiques (n=20), malformations labyrinthiques et syndrome de Minor (n=4), schwannome Vestibulaire (n=5), syndromes cochléo vestibulaires (n=7), névrite vestibulaire (n=8), pathologies otolithiques (n=6), pathologies centrales (n=25) dont migraines vestibulaires (n=10), surdité profonde et implants cochléaires (n=7), divers (n=3). Les PEVM cervicaux et oculaires étaient pathologiques dans 30 à 100 % des cas selon les étiologies.

Le groupe contrôle présentait un taux de réponses normales de 100 %.

**CONCLUSION** : Les résultats de cette étude et de la revue de la littérature montrent la place croissante des Potentiels Evoqués Vestibulaires Myogéniques dans le diagnostic des pathologies vestibulaires et neurologiques. Ils sont particulièrement intéressants dans le diagnostic des pathologies entraînant une troisième fenêtre labyrinthique comme les fistules labyrinthiques et la déhiscence du canal semi circulaire supérieur (syndrome de Minor) et dans les pathologies pressionnelles telles que la maladie de Menière et ses apparentés.

La modification des paramètres tels que la fréquence, le mode ou l'intensité du stimulus permet d'affiner la spécificité du test et son apport diagnostique.

---

**MOTS-CLES** : Potentiels Évoqués Vestibulaires myogéniques, Potentiels Evoqués Vestibulaires otolithiques, Vestibule, Otolithes, Utricule, Sacculle.