



Relation de cause à effet: et si «oui», et si «non», ... sur la base de quels critères ?

Rev Med Suisse 2012; 8: 1881-3

**F. Heymans
K. Nicoucar
J.-P. Guyot**

Drs Frédéric Heymans
et Keyvan Nicoucar
Pr Jean-Philippe Guyot
Service d'ORL et de chirurgie
cervico-faciale
Département des neurosciences
cliniques
HUG et Faculté de médecine
Université de Genève
1211 Genève 14
frederic.heyman@hcuge.ch

Causal relationship: and if «yes», and if «not», ... on basis of which criterias?

A woman was referred to us 4 days after the sudden onset of continuous rotatory vertigo. The diagnosis of a left vestibular neuronitis was made. During the investigations, a meningioma of the contralateral posterior fossa was discovered. Is there any relationship between the two disorders? The etiology of peripheral vestibular disorders remains poorly understood in most cases. Anomalies of cells surrounding the sensory organs have been demonstrated in post-mortem examination of the inner ear of patients with a vestibular deficit that could be caused by a «biological stress». Therefore there may be a link between left vestibular deficit and the mass of the right posterior fossa, considered as a fortuitous discovery, at first.

Une patiente consulte quatre jours après l'installation soudaine d'un vertige rotatoire persistant. On diagnostique une neuro-nite vestibulaire gauche. Au cours des investigations, on découvre un méningiome de la fosse postérieure controlatérale. Une relation entre les deux pathologies est-elle possible? L'étiologie des atteintes vestibulaires périphériques reste mal comprise dans la majorité des cas. Des signes de souffrance des cellules entourant les organes sensoriels ont été mis en évidence à l'examen post mortem de l'oreille interne de patients ayant présenté un déficit vestibulaire brusque. Un «stress biologique» pourrait être à l'origine de cette souffrance et pourrait être induit par une lésion distante. Il y a donc peut-être un lien entre le déficit vestibulaire gauche et la masse de la fosse postérieure droite, découverte considérée comme fortuite, dans un premier temps.

INTRODUCTION

Il n'est pas si rare qu'un patient consulte pour un motif spécifique et qu'au cours des investigations, on mette en évidence un autre problème. On considère alors qu'il s'agit d'une découverte fortuite, l'état actuel des connaissances ne permettant pas de faire le lien entre les deux problèmes. Mais à partir de quel moment peut-on considérer qu'il y a un lien entre eux?

... sur la base de quels critères? C'est la réflexion que nous avons menée chez une patiente qui s'est présentée pour un déficit vestibulaire gauche aigu et chez qui on a découvert un méningiome de la fosse postérieure droite.

PRÉSENTATION DE CAS

Une femme de 47 ans présente un vertige rotatoire d'installation subite, sans facteur déclenchant. Le vertige est intense et continu. Depuis un traumatisme cranio-cérébral, elle souffre de céphalées chroniques avec des phases d'exacerbation. Il en est ainsi depuis l'apparition du vertige, avec des douleurs fronto-temporales droites. Le vertige et, dans une moindre mesure, les douleurs sont si intenses qu'elle reste alitée pendant quatre jours, avant de venir nous consulter.

L'examen met en évidence un nystagmus spontané horonto-rotatoire battant vers la droite, de grade 3, diminué à la fixation visuelle, avec une hyporéflexie gauche à l'examen calorique et une déviation gauche au Romberg. L'audition est conservée. L'examen neurologique est normal. On pose le diagnostic de déficit vestibulaire brusque ou «neuronite vestibulaire» ou encore «névrite vestibulaire» gauche. Un traitement de corticoïdes est instauré.

Au cinquième jour, l'intensité de la céphalée et du vertige a nettement diminué. La patiente signale alors une diplopie verticale dans toutes les directions et indique avoir présenté une amnésie circonstancielle et une possible perte de connaissance au début de la crise. A l'examen, le nystagmus spontané a dis-

paru mais on détecte quelques secousses nystagmiques verticales vers le haut, dans le regard vers le haut. La marche est instable avec un élargissement du polygone de sustentation. Un nouvel examen neurologique, cette fois par un neurologue, est normal.

Au vu des nouveaux éléments anamnestiques, et par sécurité, un CT-scan est effectué. Il met en évidence une masse de la fosse postérieure droite de $3 \times 3 \times 2,5$ cm, extra-axiale, compatible avec un méningiome, avec un centre nécrotique, un œdème périlésionnel et un début d'engagement de l'olive cérébelleuse droite. Une IRM de la base du crâne précise l'aspect hétérogène de la lésion, avec fort rehaussement, et de multiples régions sans prise de contraste correspondant probablement à des zones calcifiées (figure 1). Il n'y a pas de signe en faveur d'une thrombose veineuse.

Un mois après les premiers symptômes, le méningiome est réséqué par craniotomie postérieure. Au status opératoire, il s'agit d'une masse pariétale dure et calcifiée, prenant son origine sur les méninges et exerçant un important effet de masse sur le cervelet. L'analyse anatomo-pathologique confirmera qu'il s'agit d'un méningiome.

Au réveil, la patiente ne présente aucune atteinte neurologique supplémentaire, malgré la découverte au CT-scan postopératoire de contrôle d'une thrombose du sinus sigmoïde qui nécessitera la prescription d'une anticoagulation. La diplopie est moins marquée, le vertige a régressé et les céphalées ont disparu cinq jours après l'intervention.

vestibulaire d'un côté entraîne une déviation segmentaire de tout le corps du côté du déficit se traduisant, au niveau des yeux, par la phase lente du nystagmus (par convention, on définit le nystagmus selon la direction de la phase rapide, qui est générée par des structures du tronc cérébral; chez les animaux sans fovea, comme le lapin par exemple, on observe une déviation tonique des yeux du côté déficient, sans secousse de recentrage), un *ocular tilt*, une torsion des globes oculaires dans les cavités orbitaires et une *skew deviation*, les deux yeux n'étant pas à la même hauteur. On comprend dès lors que les patients puissent se plaindre d'une diplopie verticale, penchée et qui bouge! Au niveau du corps, on observe une déviation aux épreuves de Romberg et Unterberger, aux épreuves doigt-nez, etc. Enfin, l'examen neurologique, à deux reprises, ne mettait en évidence aucun signe supplémentaire qui ne puisse être mis sur le compte de l'atteinte vestibulaire périphérique gauche.

C'est au cinquième jour qu'est apparue une «incohérence» dans l'examen clinique: le nystagmus spontané avait disparu, mais l'ataxie était encore marquée. Ce point est important: même si les patients craignent de ne pas pouvoir tenir debout dans la phase aiguë d'un déficit vestibulaire unilatéral tant le vertige est important, ils peuvent se lever et marcher, certes en titubant, mais sans tomber. De plus, la forte composante horizontale du nystagmus ayant disparu, il a été possible de détecter quelques secousses verticales, vers le haut, dans le regard vers le haut. Au vu de ces éléments et de la notion, certes vague, d'une possible amnésie circonstancielle, voire d'une brève perte de connaissance, ainsi que de l'exacerbation de la céphalée chronique, le bilan a été complété par un CT-scan révélant un méningiome de la fosse postérieure droite! Cette histoire nous montre, une fois de plus, qu'il est raisonnable de réaliser une imagerie face à tout élément non caractéristique d'un trouble vestibulaire périphérique.

L'étiologie des neuronites vestibulaires n'est pas connue, comme celle des surdités brusques, une perte partielle ou totale de l'audition d'une oreille s'installant en trois minutes

DISCUSSION

Chez cette patiente, l'anamnèse et le bilan de la fonction vestibulaire étaient caractéristiques d'un déficit vestibulaire gauche, récent et aigu. Même la notion d'une diplopie verticale est compatible avec le diagnostic de neuronite vestibulaire.¹ En effet, une perte subite de la fonction

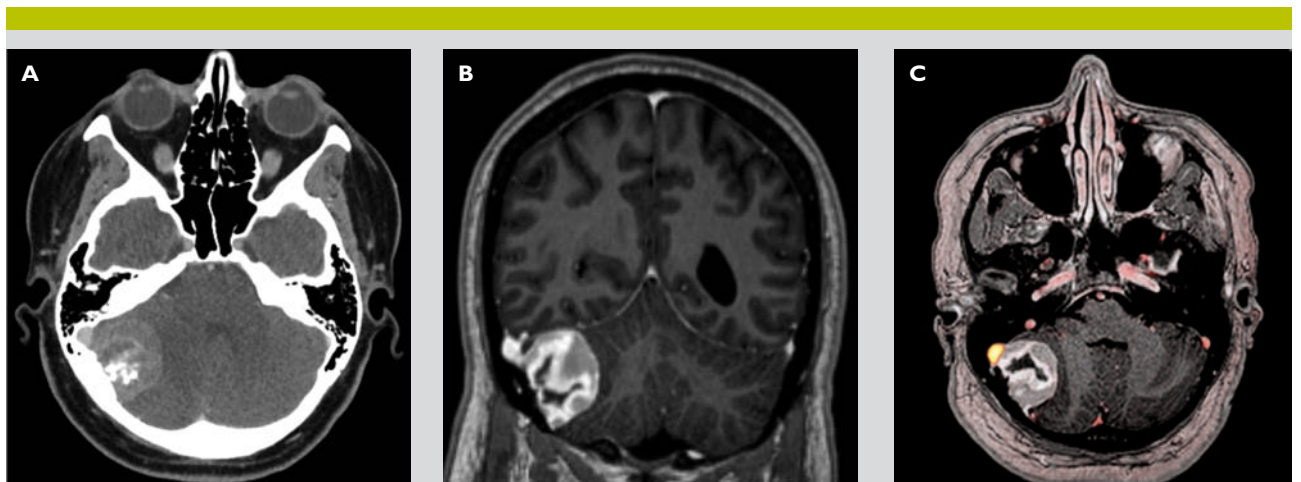


Figure 1. Masse de la fosse postérieure droite

Le CT-scan (A) montre une masse de $3 \times 3 \times 2,5$ cm, extra-axiale, avec un centre nécrotique, un œdème périlésionnel et un début d'engagement de l'olive cérébelleuse droite. L'IRM (B) et la PET-IRM (C) précisent l'aspect hétérogène de la lésion, avec fort rehaussement, et de multiples régions sans prise de contraste correspondant probablement à des zones calcifiées. Cette image est compatible avec un méningiome.



à trois jours.² On évoque diverses hypothèses, avec une prévalence pour une origine virale^{3,4} ou un trouble circulatoire de l'oreille interne.⁵ Toutefois, aucune de ces hypothèses n'est formellement prouvée. Aujourd'hui, une nouvelle piste pour expliquer les surdités brusques est en cours d'investigation: une apoptose des cellules de soutien de l'organe de Corti, l'organe sensoriel de l'audition, a été mise en évidence, apoptose induite par un «stress biologique» générant la production de NF-kappa β (*necrotising factor kappa β*).⁶ La perte des cellules de soutien entraîne celle des cellules sensorielles, dont elles contrôlent l'homéostasie. Chez notre patiente, pourquoi ne pas suspecter que le début d'engagement de l'olive cérébelleuse droite, consécutif au méningiome de la fosse postérieure, ait pu induire une réaction de stress conduisant à la perte subite de la fonction vestibulaire gauche? ... Qu'un changement de pression du liquide céphalorachidien ait participé au dysfonctionnement vestibulaire périphérique, comme déjà décrit?^{7,8} ... Qu'il se soit passé un événement soudain dans le méningiome, comme le laisse penser l'aspect nécrotique du centre de la tumeur? ... Que le méningiome induise des modifications biologiques du liquide céphalorachidien, ayant soudainement une répercussion sur les fonctions de l'oreille interne? Il est bien connu que plus de 20% des schwannomes

vestibulaires se manifestent par une surdité brusque.⁹ On a longtemps pensé que le déficit était dû à une compression de la branche cochléaire du nerf VIII. Or, il apparaît aujourd'hui que le déficit auditif résulte plutôt de modifications biologiques intracochléaires induites par la tumeur située dans le conduit auditif interne.^{10,11} On passe donc d'une vision «mécaniciste» à une vision «biologique». Il est possible que ce raisonnement puisse être appliqué à bien d'autres observations cliniques.

CONCLUSION

Nous n'avons, bien sûr, pas de preuve formelle qu'une relation puisse exister entre les deux problèmes présentés par cette patiente, mais il s'agit d'une situation à garder en mémoire: peut-être qu'un jour la biologie apportera une explication! ■

Implication pratique

> Chez un patient souffrant de vertiges, une imagerie cérébrale est nécessaire devant tout élément pas tout à fait compatible avec une atteinte vestibulaire périphérique, même discret

Bibliographie

- 1 Vibert D, Häusler R, Safran AB, Koerner F. Diplopia from skew deviation in unilateral peripheral vestibular lesions. *Acta Otolaryngol* 1996;116:170-6.
- 2 * Schuknecht HF, Kimura RS, Naufal PM. The pathology of sudden deafness. *Acta Otolaryngol* 1973;76:75-97.
- 3 Gacek RR, Gacek MR. The three faces of vestibular ganglionitis. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2002;111:103-14.
- 4 Gacek RR, Gacek MR. Vestibular neuronitis: A viral neuropathy. *Adv Otorhinolaryngol* 2002;60:54-66.
- 5 Tang A, Ura M, Yamauchi M, Noda Y. Cochlear ischemia and changes in compound action potentials in the guinea pig. *Nihon Jibiinkoka Gakkai Kaiho* 1996;99:320-6.
- 6 Merchant SN, Adams JC, Nadol JB. Pathology and pathophysiology of idiopathic sudden sensorineural hearing loss. *Otol Neurotol* 2005;26:151-60.
- 7 ** Kurzbuch AR, Momjian A, Nicoucar K, Momjian S. Extreme sensitivity of hearing to decreases of ICP in Menière's disease. *Acta Neurochir (Wien)* 2009;151:1005-8.
- 8 Miller RS, Tami TA, Pensak M. Spontaneous intracranial hypotension mimicking Menière's disease. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2006;135:655-6.
- 9 * Liard P, Guyot J. A series of tumors of the posterior fossa. *Rev Med Suisse* 2009;5:1925-8.
- 10 * Stankovic KM, Mrugala MM, Martuza RL, et al. Genetic determinants of hearing loss associated with vestibular schwannomas. *Otol Neurotol* 2009;30:661-7.
- 11 * Roosli C, Linthicum FH, Cureoglu S, Merchant SN. Dysfunction of the cochlea contributing to hearing loss in acoustic neuromas: An underappreciated entity. *Otol Neurotol* 2012;33:473-80.

* à lire

** à lire absolument