Syndrome du mal de débarquement

Dr VIVIANA MUCCI[a], Dr MASSIMO SUSSETTO[a], MAURIZIO RANIERI[a], SAMUEL CAVUSCENS[a], Dr ANGELICA PEREZ FORNOS[a] et Dr NILS GUINAND[a]

Rev Med Suisse 2019; 15: 1737-9

Le syndrome du mal de débarquement (MdDS) est caractérisé par la persistance d'une sensation de mouvement (> 1 mois), souvent suite à un déplacement en moyen de transport. Les symptômes sont nettement diminués lors d'une nouvelle exposition à un mouvement passif. Les femmes sont plus fréquemment atteintes. Le bilan fonctionnel vestibulaire et l'imagerie cérébrale sont normaux. La fatigue chronique, les céphalées, l'hypersensibilité aux stimuli visuels sont également caractéristiques du MdDS. L'impact sur la qualité de vie est significatif. Une mauvaise adaptation du réflexe vestibulo-oculaire, un trouble de la connectivité fonctionnelle ainsi qu'un dérèglement des hormones gonadiques pourraient être à l'origine du MdDS. L'exposition à des stimulations optocinétiques et la stimulation magnétique transcrânienne ouvrent des perspectives thérapeutiques.

The Mal de Débarquement Syndrome

The Mal de Débarquement Syndrome (MdDS) is characterized by a persistent (> 1 month) sensation of self-motion, most of the time initially motion-triggered (i.e. boat, car, airplane travel). The symptoms are markedly diminished during a new exposure to passive motion. Female are more often affected. The vestibular functional assessment and cerebral imaging are normal. Chronic fatigue, headache, hypersensitivity to visual stimuli are other classical features of MdDS. The impact of MdDS on quality of life is significant. Maladaptation of the vestibulo-ocular reflex, abnormal functional connectivity as well as gonadal hormones imbalance are possible causes of the MdDS. Exposure to optokinetic stimulations, and transcranial magnetic stimulations open therapeutic perspectives.

INTRODUCTION

Le mal de débarquement (MdD)[1] fait référence à la persistance d'une sensation erronée de mouvement (tangage, instabilité, mouvement de bascule, etc.), la plupart du temps après avoir été exposé à un mouvement continu pendant un certain temps, typiquement après un voyage en bateau. A noter qu'un déplacement avec n'importe quel moyen de transport peut être le déclencheur de cette sensation. Nombreux sont ceux qui en ont déjà fait l'expérience. Heureusement, cette sensation disparaît normalement en moins de 48 heures.[2] La persistance de ces symptômes pendant plus d'un mois est considérée comme étant pathologique. On parle alors du syndrome du mal de débarquement (MdDS).[3,4] Son diagnostic reste encore peu connu, et même s'il est considéré comme une maladie rare, sa prévalence est probablement sous-estimée au vu de sa méconnaissance. En effet, il a été démontré qu'il faut pratiquement 20 consultations médicales avant que le diagnostic de MdDS ne soit reconnu.[5] Sa pathophysiologie reste encore inexpliquée, même si des hypothèses commencent à émerger. En effet, une forme de «maladaptation» du réflexe vestibulo-oculaire (RVO), un trouble de la connectivité fonctionnelle, ou encore un déséquilibre des hormones gonadiques, pourraient être à l'origine du MdDS.[6-8] Celui-ci se manifeste le plus souvent entre 40 et 50 ans. Les femmes sont nettement plus touchées que les hommes. En général, le bilan de la fonction vestibulaire et l'imagerie cérébrale sont normaux. Le plus souvent les patients en souffrant rapportent une nette amélioration des symptômes lorsqu'ils sont à nouveau exposés à un mouvement passif, typiquement quand ils se déplacent avec un moyen de transport. Malheureusement, cette amélioration ne dure que le temps pendant lequel les patients sont soumis à un mouvement passif. Ceci constitue un élément clé en faveur du diagnostic de MdDS et permet de faire la différence avec d'autres diagnostics pour lesquels il existe un chevauchement des symptômes (par exemple, *Persistant Postural-Perceptual Diziness* (PPPD), ou le vertige d'origine psychogène). En effet, la fatigue chronique, l'hypersensibilité à différents stimuli visuels, les céphalées, ou encore l'anxiété sont des symptômes fréquemment présents dans le MdDS. Celui-ci affecte significativement la qualité de vie des patients et représente un fardeau économique aussi bien pour le patient que pour le système de santé. Heureusement, et même si les options thérapeutiques restent encore limitées, il a récemment été démontré que des traitements par exposition à des stimulations optocinétiques ou des traitements basés sur la stimulation magnétique transcrânienne peuvent apporter une réduction de l'intensité des symptômes. Certains traitements médicamenteux (benzodiazépine ou inhibiteurs sélectifs de la recapture de la sérotonine) peuvent également apporter un certain bénéfice. L'effet des traitements de type thérapie cognitivo-comportementale ou physiothérapie vestibulaire reste inconnu.[4,9]

A noter que parfois des symptômes identiques peuvent survenir sans lien avec une exposition à un quelconque mouvement. On parle alors de MdDS spontané. Dans ce sous-groupe de patients, la prévalence de la migraine est élevée et le taux de rémissions des symptômes est moins favorable.[10,11]

Le but de cet article est de présenter quelques aspects importants du MdDS.

PATHOPHYSIOLOGIE DU MdDS

La pathophysiologie du MdDS n'est pas encore élucidée. Deux théories principales ont été proposées, fondées sur des observations expérimentales et des données de neuroimagerie.

[a] Service d'otorhinolaryngologie et de chirurgie cervico-faciale, Département de neurosciences cliniques, HUG, 1211 Genève 14
nils.guinand@hcuge.ch

Première théorie – connectivité fonctionnelle anormale

Les résultats d'études basées sur l'IRM fonctionnelle ont conduit à l'une des hypothèses les plus reconnues en physiopathologie du MdDS, dans laquelle il est décrit comme un trouble de la connectivité fonctionnelle qui peut être définie comme la corrélation temporelle entre l'activité de différentes zones corticales. En comparant les résultats d'IRM fonctionnelle chez 20 patients avec MdDS avec ceux de 20 sujets sains, Cha et coll.[6] ont pu démontrer que, chez les patients avec MdDS, l'activité corticale dans le cortex entorhinal gauche et l'amygdale gauche était clairement augmentée, alors que dans d'autres régions, notamment dans la temporale gauche, elle était relativement diminuée. Par ailleurs, les patients avec MdDS présentaient une connectivité fonctionnelle significativement accrue entre la région du cortex entorhinal/amygdale gauche et des régions corticales dédiées au traitement des informations vestibulaires et visuelles. A l'inverse, chez les mêmes patients, une diminution significative de la connectivité fonctionnelle a été mise en évidence entre les régions du cortex entorhinal/amygdale gauche et préfrontale.[6] L'activité neurale de la formation hippocampique, qui contient le cortex entorhinal, avec les cellules essentielles à la navigation spatiale (cellules de place, de grille, de direction de la tête…), est modulée par des oscillations neurales. Ces dernières sont des schémas rythmiques d'activité neurale dans le système nerveux central. Une hypothèse est que l'exposition à un mouvement passif rythmique, principalement de basse amplitude et restant proche ou sous le seuil de perception, induirait une synchronisation de l'activité de différents réseaux neuraux qui normalement fonctionnent en déphasage. Par conséquent, il en résulte une connectivité fonctionnelle anormalement élevée. L'incapacité de désynchroniser cette activité neurale pourrait être à l'origine du MdDS.[9] Finalement, la mesure de la connectivité fonctionnelle par l'IRM fonctionnelle pourrait servir de biomarqueur pour le MdDS.

Seconde théorie – mauvaise adaptation du réflexe vestibulo-oculaire (RVO)

La seconde théorie sur le MdDS est basée sur les propriétés d'adaptation du RVO et du système de *velocity storage*. Pour rappel, le RVO a pour but principal la stabilisation du regard lors de déplacements (situation dynamique). Cette théorie a été formulée par Dai et coll., elle est inspirée d'expériences sur des primates.[12,13] Elle suggère que le MdDS résulte d'un couplage inadéquat des différentes dimensions du RVO. En effet, pour les mouvements de rotation, le RVO résultant peut être décomposé en trois dimensions, le lacet, le roulis et le tangage. Chacune de ses composantes est sujette à une adaptation en fonction du profil de mouvement auquel est soumis le patient. De plus, le RVO est modulé par le système du *velocity storage*, qui semble résulter de l'activité de neurones du noyau vestibulaire médial. Ce système permet par exemple de prolonger la constante de temps du RVO. En fonction du contexte, l'adaptation du RVO peut être de longue durée. Ceci est la base de la théorie selon laquelle l'adaptation inadéquate du RVO pourrait être le mécanisme sous-jacent du MdDS. Elle s'appuie sur l'hypothèse que l'adaptation nécessaire du RVO lors d'un retour à une situation statique échoue. Ce comportement, observé chez les patients souffrant de MdDS après une exposition à un mouvement passif, pourrait s'expliquer en raison d'une activité inadéquate du système du *velocity storage*. Son fonctionnement inadéquat pourrait aussi être à l'origine de l'instabilité posturale observée chez la plupart des patients avec MdDS.

TRAITEMENTS

Actuellement, il n'existe pas de traitement établi pour les patients avec MdDS. Cependant, basées sur les hypothèses de pathophysiologie décrites, plusieurs stratégies thérapeutiques ont été proposées. La stimulation magnétique transcrânienne répétitive (SMTr) permet de moduler l'activité corticale et possiblement de «désynchroniser» l'activité neurale et par conséquent de réduire le niveau de connectivité fonctionnelle. Dans un groupe de 10 patients avec MdDS, un protocole de SMTr ciblant le cortex dorso-latéral préfrontal gauche a permis de moduler l'intensité des symptômes jusqu'à plus de 48 heures après la fin de la stimulation. Il s'agissait d'une étude pilote sans groupe contrôle. Un sujet a présenté des céphalées importantes après la stimulation, qui ont duré plusieurs jours. A noter que la région du cortex dorso-latéral préfrontal a été choisie comme cible de la stimulation au vu d'une étude précédente montrant un hypométabolisme de cette région chez des patients avec MdDS comparés à des sujets sains.[14] Suite à cette étude pilote, une étude en double aveugle, randomisée, a montré une diminution significative des symptômes chez deux patients, modérée chez deux autres pour une durée de plusieurs mois. Les quatre patients du groupe placebo n'ont pas présenté de changement significatif des symptômes.[7]

L'autre stratégie thérapeutique vise à recalibrer le RVO. Ce traitement implique non seulement l'exposition à des stimuli optocinétiques sous la forme de bandes verticales se déplaçant de droite à gauche (ou en sens inverse), ou horizontales se déplaçant de haut en bas (ou en sens inverse), mais comprend, de façon concomitante, un mouvement passif de la tête appliqué par un thérapeute. La tête du sujet est inclinée de ± 20°, généralement à une fréquence de bascule proche de 0,3 Hz.[12] L'exposition simultanée à ces deux types de stimuli est supposée modifier l'état d'adaptation du RVO et l'activité du système de *velocity storage*. Les stimuli sont personnalisés, ils sont ajustés à la perception d'oscillation interne du patient, au mouvement postural (posturographie) et au test de Fukuda.[12] Le traitement dure jusqu'à 5 jours avec 2 à 4 séances par jour. Plusieurs groupes ont démontré une amélioration des symptômes chez environ 70% des patients quelques semaines après la fin du traitement.[15] Ce pourcentage reste supérieur à 50% après un an de suivi.[11] A noter que les résultats sont moins bons chez les patients qui ont une forme spontanée du MdDS.

Différents traitements médicamenteux peuvent être essayés. Le plus efficace semble être le clonazépam de la famille des benzodiazépines. Cette molécule présente le désavantage majeur d'être très addictive. Les inhibiteurs sélectifs de la recapture de la sérotonine peuvent aussi apporter un certain bénéfice.

Il n'y a pas de données concernant un éventuel bénéfice de la physiothérapie vestibulaire classique.[4]

DISCUSSION

Grâce à un intérêt grandissant pour le MdDS, des avancées significatives dans la compréhension de la pathophysiologie et la prise en charge ont pu être effectuées.

Concernant la pathophysiologie du MdDS, à noter encore que comme pour la migraine ou la dépression, la prédominance féminine et l'âge d'apparition des symptômes orientent vers une influence hormonale significative. Les fluctuations d'hormones gonadiques pourraient perturber le taux de certains neurotransmetteurs tels GABA (*gamma-aminobutyric acid*) et CGRP (*calcitonin gene-related peptide*). Ceci prédisposerait au MdDS.[8]

Il est aussi intéressant de noter qu'un groupe de recherche a pu reproduire les symptômes du MdDS en exposant des sujets sains à un mouvement passif délivré par un hexapode. Heureusement, les symptômes se résorbent rapidement. Peut-être qu'il y aura un intérêt à exposer le patient à différents profils de mouvements passifs dans un but thérapeutique.[16]

CONCLUSION

Les résultats obtenus avec les protocoles de stimulations optocinétiques chez des patients avec MdDS sont prometteurs. Ils sont plus accessibles et moins invasifs que la stimulation magnétique transcrânienne et peuvent être mis en place relativement aisément dans un centre bénéficiant du plateau technique complet pour l'exploration fonctionnelle vestibulaire. Un technicien, médecin ou physiothérapeute peut assez rapidement acquérir les compétences pour effectuer ce protocole. Par conséquent, nous pensons que face à un patient avec un MdDS, il vaut la peine de considérer cette option thérapeutique. Par ailleurs, il faut garder à l'esprit qu'il peut y avoir des chevauchements de symptômes avec différentes autres entités diagnostiques, telle la migraine vestibulaire.

Conflit d'intérêts: Les auteurs n'ont déclaré aucun conflit d'intérêts en relation avec cet article.

IMPLICATIONS PRATIQUES

- Une sensation persistante de mouvement (>1 mois), le plus souvent apparue après un déplacement (en bateau, voiture, avion…) oriente vers le diagnostic du syndrome du mal de débarquement (MdDS)
- Une amélioration significative des symptômes lors d'une réexposition à un mouvement passif (moyen de transport) est un élément clé du MdDS
- Le MdDS affecte particulièrement les femmes
- En l'absence d'amélioration spontanée du MdDS, un traitement basé sur la stimulation optocinétique peut être envisagé

1 Cha YH. Mal de debarquement. Semin Neurol 2009;29:520-7.
2 Van Ombergen A, Van Rompaey V, Maes LK, Van de Heyning PH, Wuyts FL. Mal de debarquement syndrome: a systematic review. J Neurol 2016;263:843-54.
3 **Cha YH. Mal de debarquement syndrome: new insights. Ann N Y Acad Sci 2015;1343:63-8.
4 Hain TC, Cherchi M. Mal de debarquement syndrome. Handb Clin Neurol 2016;137:391-5.
5 Macke A, LePorte A, Clark BC. Social, societal, and economic burden of mal de debarquement syndrome. J Neurol 2012;259:1326-30.
6 Cha YH, Chakrapani S. Voxel Based Morphometry alterations in mal de debarquement syndrome. PLoS One 2015;10:e0135021.
7 Cha YH, Deblieck C, Wu AD. Double-blind sham-controlled crossover trial of repetitive transcranial magnetic stimulation for mal de debarquement syndrome. Otol Neurotol 2016;37:805-12.
8 *Mucci V, Jacquemyn Y, Van Ombergen A, Van de Heyning PH, Browne CJ. A new theory on GABA and calcitonin gene-related peptide involvement in mal de debarquement syndrome predisposition factors and pathophysiology. Med Hypotheses 2018;120:128-34.
9 Cohen B, Dai M, Smouha E, Cho C. Mal de debarquement syndrome. Neurol Clin Pract 2015;5:369-70.
10 Cha YH, Cui Y. Rocking dizziness and headache: a two-way street. Cephalalgia 2013;33:1160-9.
11 Dai M, Cohen B, Cho C, Shin S, Yakushin SB. Treatment of the mal de debarquement syndrome: a 1-year follow-up. Front Neurol 2017;8:175.
12 Dai M, Cohen B, Smouha E, Cho C. Readaptation of the vestibulo-ocular reflex relieves the mal de debarquement syndrome. Front Neurol 2014;5:124.
13 Yakushin SB, Xiang Y, Cohen B, Raphan T. Dependence of the roll angular vestibuloocular reflex (aVOR) on gravity. J Neurophysiol 2009;102:2616-26.
14 Cha YH, Cui Y, Baloh RW. Repetitive transcranial magnetic stimulation for mal de debarquement syndrome. Otol Neurotol 2013;34:175-9.
15 *Mucci V, Perkisas T, Jillings SD, et al. Sham-controlled study of optokinetic stimuli as treatment for mal de debarquement syndrome. Front Neurol 2018;9:887.
16 Schepermann A, Bardins S, Penkava J, et al. Approach to an experimental model of mal de debarquement syndrome. J Neurol 2019;266 (Suppl.1):74-9.

* à lire
** à lire absolument