

## CAS CLINIQUE

# Vertige révélant une dilatation unilatérale de l'aqueduc du vestibule

Mamadou Birame Faye <sup>1,2</sup>, Pierre Bertholon <sup>2</sup>, Stéphane Tringali <sup>2</sup>, Nassim Merzougui <sup>2</sup>, Sandrine Chardon-Roy <sup>2</sup>, Jean François Pouget <sup>3</sup>, Christian Martin <sup>2</sup>.

<sup>1</sup> Service d'ORL - Hôpital Principal de Dakar - Sénégal.

<sup>2</sup> Service d'ORL - CHU Saint-Etienne.

<sup>3</sup> Service de Radiologie - CHU de Saint-Etienne.

## INTRODUCTION

La dilatation de l'aqueduc du vestibule est la malformation congénitale la plus fréquente de l'oreille interne observée radiologiquement [1-2]. Elle résulte d'un arrêt précoce du développement embryonnaire du canal et du sac endolymphatique survenant autour de la cinquième-huitième semaine, période pendant laquelle la vésicule initiale s'allonge et se rétrécit [1]. Une mutation génétique a été mise en évidence dans certains cas, l'affection se transmettant selon un mode autosomique récessif à pénétrance et expressivité variable [1]. La dilatation de l'aqueduc s'observe alors soit dans un contexte de surdité génétique syndromique, essentiellement le syndrome de Pendred, soit au cours d'une surdité non-syndromique (DFNB4). La surdité est de perception ou mixte [3], survient habituellement dans l'enfance, et s'associe plus rarement à des épisodes vertigineux.

Nous rapportons deux observations sporadiques de patientes, présentant une surdité de l'enfance, et se plaignant de vertiges rotatoires à l'âge adulte chez lesquelles l'imagerie encéphalique a révélé une dilatation unilatérale de l'aqueduc du vestibule.

(Fr ORL - 2005 ; 87 : 71 - 74)

**Mots clés :** aqueduc du vestibule, vertiges récidivants, labyrinthectomie chimique.

Date de soumission : Octobre 2004

Date d'acceptation : Mars 2005

**Auteur correspondant : Pierre Bertholon**

Service d'ORL, Hôpital Bellevue

Boulevard Pasteur - 42055 Saint-Etienne, Cedex 02

e-mail : Pierre.Bertholon@univ-st-etienne.fr

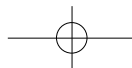
## CAS CLINIQUE

### Observation n°1

Mme E., âgée de 55 ans, a consulté pour des vertiges. Elle s'était toujours plainte d'une surdité de l'oreille droite sans antécédent familial de surdité. Les vertiges étaient essentiellement de deux types. D'une part, deux crises de vertiges rotatoires, ayant duré plusieurs heures pour la première et plusieurs jours pour la seconde, survenues respectivement à l'âge de 53 et 54 ans. D'autre part, et depuis la seconde crise, de fréquentes sensations vertigineuses de quelques secondes volontiers positionnelles, notamment lorsqu'elle se couchait ou qu'elle se tournait dans son lit, surtout du côté gauche. Elle n'avait pas de gêne lors des mouvements d'hyperflexion ou d'hyperextension de la tête, la journée. Elle ne se plaignait d'aucune manifestation vestibulaire lors de la toux, des éternuements ou lors de l'exposition à des sons violents. Elle rapportait aussi une sensation intermittente de plénitude de l'oreille droite indépendante des vertiges.

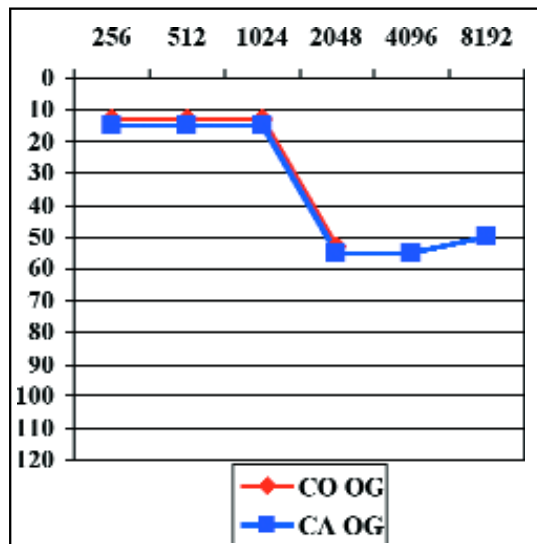
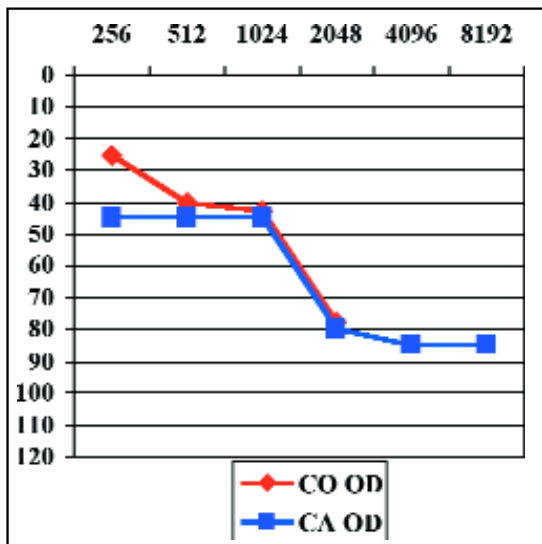
L'examen oto-neurologique était normal. Plusieurs manœuvres positionnelles dans le plan du canal postérieur ou horizontal n'objectivaient pas de vertige positionnel paroxystique bénin (VPPB). L'examen général était normal avec notamment l'absence de goitre thyroïdien. L'audiométrie tonale objectivait une surdité essentiellement de perception, bilatérale, nettement plus marquée du côté droit (Figure 1). L'audiométrie vocale était en concordance avec l'audiométrie tonale. Les potentiels évoqués auditifs précoces (PEAP) étaient normaux. La vidéonystagmographie (VNG) était normale avec en particulier une symétrie des réponses à l'épreuve calorique.

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) objectivait une dilatation unilatérale du canal et du sac endolymphatique du côté droit sans anomalie associée des



## Vertige révélant une dilatation unilatérale de l'aqueduc du vestibule

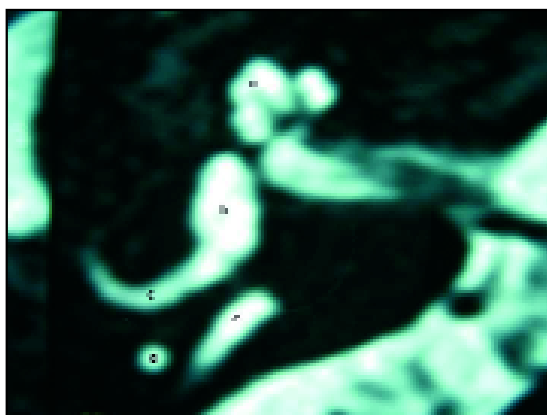
**Figure 1 : Audiométrie tonale de la première patiente : surdité essentiellement de perception, bilatérale, plus marquée sur les fréquences aiguës, prédominante à droite.**



autres structures de l'oreille interne (Figure 2). Le bilan biologique comportant un bilan thyroïdien était normal.

La patiente, traitée par bétahistine, n'a pas présenté de récurrence de crise de vertige rotatoire depuis plus d'un an même si elle conserve des sensations vertigineuses positionnelles peu invalidantes.

**Figure 2 : IRM de la première patiente, en coupe axiale, séquence pondérée en T2 : dilatation du canal endolymphatique droit (e). Visualisation de la cochlée (a), l'utricule (b), le canal semi-circulaire horizontal (c) et postérieur (d).**

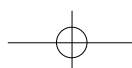


### Observation n°2

Mme F., âgée de 32 ans, a consulté pour de fréquentes crises de vertiges apparues à l'âge de 27 ans. Elle se plaignait d'une surdité de l'oreille droite depuis l'enfance sans antécédent familial de surdité. Ces vertiges étaient rotatoires, durant plusieurs heures, et s'accompagnaient de nausées, parfois de vomissements et de diarrhées. Elle rapportait aussi des sensations vertigineuses brèves, lors de la toux ou de l'éternuement, qu'elle prévenait en fixant du regard un objet ou en s'appuyant contre un mur. L'importance des vertiges a motivé deux hospitalisations en urgence.

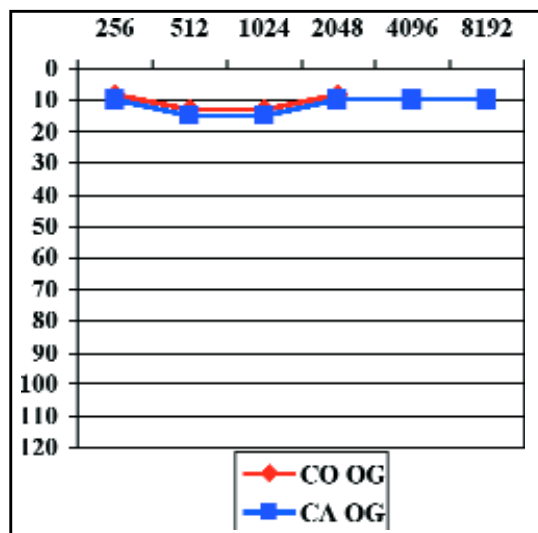
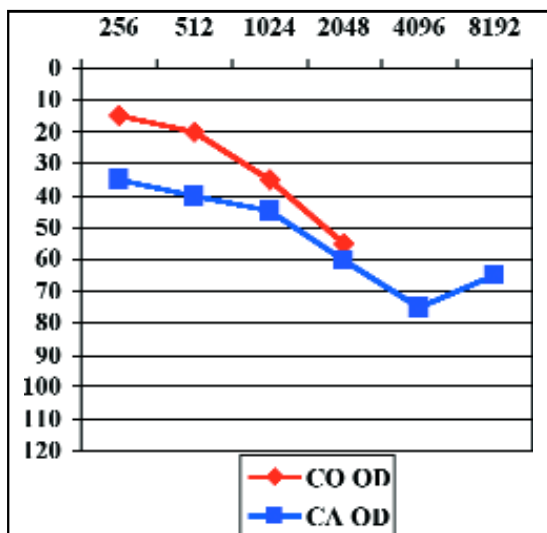
Lors de la première hospitalisation, l'examen otoneurologique objectivait un syndrome vestibulaire harmonieux de type « irritatif » puisqu'il existait un nystagmus horizonto-rotatoire droit sous lunettes de Frenzel associé à une déviation axiale gauche yeux fermés. Lors de la deuxième hospitalisation, l'examen clinique initial montrait le même syndrome vestibulaire harmonieux de type « irritatif » mais dès le lendemain le syndrome vestibulaire était « déficitaire » avec un nystagmus horizonto-rotatoire gauche sous lunettes de Frenzel s'associant à une déviation axiale droite yeux fermés. L'examen général était normal avec notamment l'absence de goitre thyroïdien.

L'audiométrie tonale objectivait une surdité mixte prédominante sur les fréquences aiguës (Figure 3). L'audiométrie vocale était en concordance avec l'audiométrie tonale. Les PEAP étaient normaux. La



## Vertige révélant une dilatation unilatérale de l'aqueduc du vestibule

Figure 3 : Audiométrie tonale de la deuxième patiente : *surdit  mixte de l'oreille droite plus marqu e sur les fr quences aigu s.*

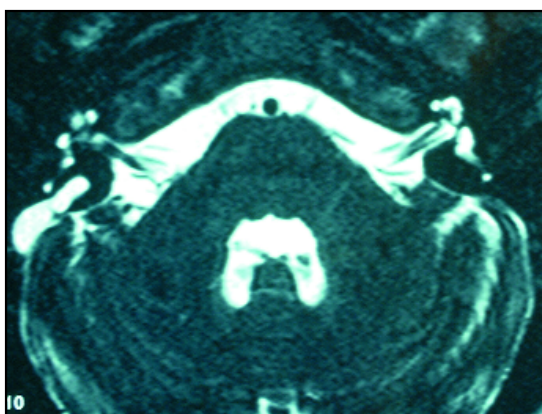


VNG  tait normale avec en particulier une  preuve calorique montrant des r ponses pr sentes et sym triques.

L'IRM objectivait une dilatation unilat rale du canal et du sac endolymphatique du c t  droit sans anomalie associ e des autres structures de l'oreille interne (Figure 4). Le bilan biologique comportant un bilan thyro dien  tait normal.

Devant le caract re invalidant des crises vertigineuses et l'inefficacit  du traitement m dical, une labyrinthectomie chimique  tait propos e. Un a rateur trans tympanique  tait mis en place sous anesth sie locale

Figure 4 : IRM de la deuxi me patiente, en coupe axiale, s quence pond r e en T2 : *dilatation du canal et du sac endolymphatique droit.*



permettant cinq injections transtympaniques de Gentamicine dos e   20 mg/ml sur une p riode de 2 mois (0,5ml ; 0,4ml ; trois fois 0,3ml ; soit une dose totale de 36mg). La patiente est tr s satisfait  car ses vertiges n'ont pas r cidiv  depuis deux ans, m me si elle conserve une g ne br ve et peu invalidante aux mouvements rapides de la t te.

## DISCUSSION

Deux points m ritent d' tre discut s : diagnostique, la dilatation de l'aqueduc du vestibule ayant  t  r v l e par des vertiges rotatoires   l' ge adulte chez les deux patientes, et th rapeutique, en raison de l'efficacit  de la labyrinthectomie chimique chez une patiente.

Sur un plan diagnostique, la dilatation de l'aqueduc du vestibule se manifeste le plus souvent par une surdit  de perception ou mixte [1, 3], existant d s l'enfance, comme dans nos deux observations. Le caract re bilat ral de l'atteinte auditive chez notre premi re patiente a d j   t  rapport  en cas de malformation unilat rale de l'oreille interne [2], car la dilatation de l'aqueduc, visible radiologiquement, n'est que le marqueur d'anomalies plus complexes de l'oreille interne [1]. L' l ment transmissionnel, surtout constat  chez notre deuxi me patiente, s'expliquerait par une dilatation du sac et/ou sa communication avec les espaces sous-arachno diens qui agirait comme une



## Vertige révélant une dilatation unilatérale de l'aqueduc du vestibule

«troisième fenêtre» dissipant ainsi l'énergie sonore [2-3], comme cela est désormais admis dans les déhiscences du canal semi-circulaire supérieur. Dans nos deux cas, la surdité était ancienne et la dilatation de l'aqueduc du vestibule a été découverte lors de la survenue de vertiges rotatoires à l'âge adulte. L'apparition tardive des vertiges, à 53 ans dans la première observation, reste surprenante pour une malformation congénitale, surtout en l'absence de traumatisme crânien précessif, mais a néanmoins déjà été rapportée [4]. Chez la deuxième patiente, les vertiges étaient rotatoires, duraient plusieurs heures, et l'examen clinique confirmait un syndrome vestibulaire périphérique de type déficitaire ou irritatif comme on peut l'observer dans la maladie de Ménière. Il est intéressant de noter que dans la première observation il existait des vertiges positionnels pour lesquelles plusieurs manœuvres positionnelles n'ont jamais révélé de VPPB. En l'absence d'argument pour une migration d'otolithes, il est probable que ces vertiges positionnels étaient une conséquence de la dilatation de l'aqueduc du vestibule. La deuxième patiente présentait des vertiges lors de la toux et de l'éternuement, facteurs potentiels d'augmentation de la pression intra-crânienne qui pourra être transmise à l'oreille interne via la dilatation de l'aqueduc du vestibule. Aucune des 2 patientes ne rapportait de phénomène de Tullio.

Sur un plan thérapeutique, ces vertiges peuvent être résistants au traitement médical habituel, ce qui était le cas dans notre deuxième observation. Le traitement chirurgical de la dilatation de l'aqueduc du vestibule est controversé car la décompression du sac endolymphatique, le shunt arachnoïdien ou l'oblitération du sac endolymphatique peuvent engendrer une aggravation auditive [1, 3-5] ; quant à la neurotomie vestibulaire, elle présente un risque non négligeable. C'est la raison pour laquelle nous avons proposé une labyrinthectomie chimique qui s'est avérée efficace quoique ne bénéficiant que d'un suivi limité de deux ans. Cette

technique nous semble pouvoir être préconisée en cas de vertiges invalidants dus à une dilatation unilatérale de l'aqueduc du vestibule.

### CONCLUSION

L'association de vertiges rotatoires et d'une surdité de perception touchant préférentiellement les fréquences aiguës, voire d'une surdité mixte, doit faire réaliser une IRM encéphalique. Celle-ci recherchera une tumeur de l'angle ponto-cérébelleux, mais aussi une malformation de l'oreille interne et en particulier une dilatation de l'aqueduc du vestibule. En cas de vertiges rotatoires invalidants dus à une telle malformation, une labyrinthectomie chimique peut être réalisée comme dans la maladie de Ménière.

### RÉFÉRENCES

1. Irving RM, Jackler RK. Large vestibular aqueduct syndrome. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg.* 1997; 5: 267-271.
2. Park AH, Kou B, Hotaling A, Azar-Kia B, Leonetti J, Papsin B. Clinical course of pediatric congenital inner ear malformations. *Laryngoscope* 2000; 110: 1715-1719.
3. Antonelli PJ, Nall AV, Lemmerling MM, Mancuso AA, Kubilis PS. Hearing loss with cochlear modiolar defects and large vestibular aqueducts. *Am J Otol.* 1998; 19: 306-312.
4. Oh AK, Ishiyama A, Baloh RW. Vertigo and the enlarged vestibular aqueduct syndrome. *J Neurol.* 2001; 248: 971-974.
5. Welling DB, Slater PW, Martyn MD, Antonelli PJ, Gantz BJ, Luxford WM, Shelton C. Sensorineural hearing loss after occlusion of the enlarged vestibular aqueduct. *Am J Otol.* 1999; 20: 338-343.

