

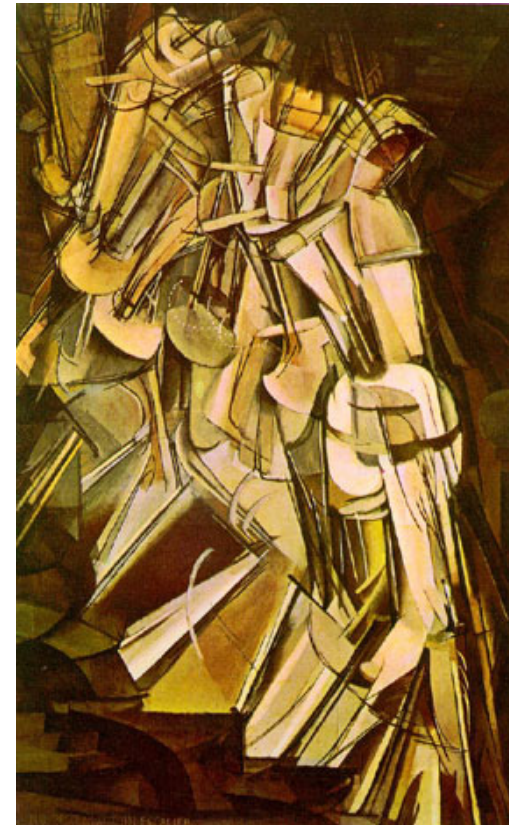
Déficit vestibulaire et/ou cérébelleux ?

Assises ORL Nice 2022

Ch. VAN NECHEL

Clinique des Vertiges – Dizzy-Care
Bruxelles
I.R.O.N. Paris

EX - CHU Erasme et Brugmann
Unité de Neuro-Ophtalmologie
Unité Troubles de l'Equilibre et Vertiges



Duchamp



Pourquoi se poser cette question

Imagerie pas toujours pertinente

Cérébellopathies curables

Prévention de récurrence AVC/AIT

Interprétation des résultats et de leur évolution

Rééducation et pronostic différents



B.Chr. 53 ans

Renversé à vélo le 02/09/2014

Fracture plancher et paroi externe orbite droite et sinus maxil.
Cervicalgies ++ Gonalgies ++ Pas d'otorragies, ni diplopie

VPPB bilatéraux

Nystagmus spontané horizonto-rotatoire (coté ?)

Epreuves caloriques et rotatoires symétriques

Diagnostic ORL : **VPPB + Contusion labyrinthique droite**

Aggravation de l'instabilité à la marche, vélo

Avis neuro 2020 :

Tous nos examens de sapiteurs n'objectivent pas de lésion post-traumatique, et sont régulièrement perturbés par de la **majoration manifeste** et des observations dès lors fluctuantes.

On retient donc des séquelles uniquement fonctionnelles et l'évaluation devrait s'en faire au niveau subjectif seulement.



B.Chr. 53 ans

Examen du 28/02/2022

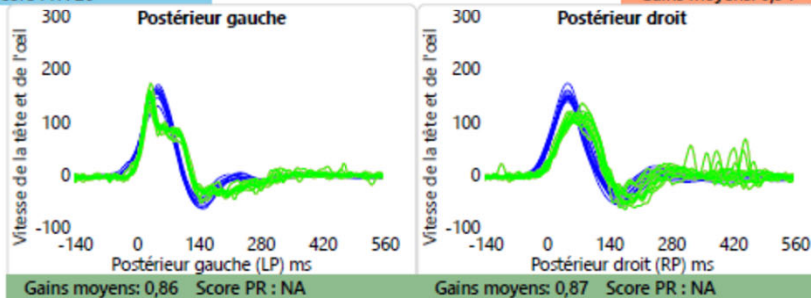
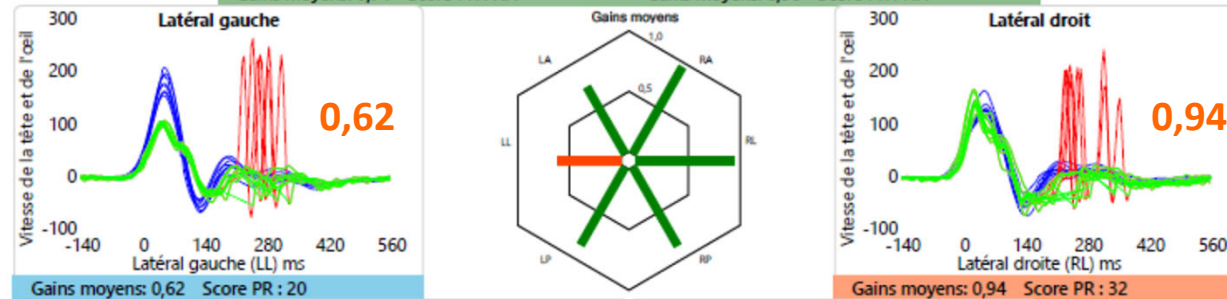
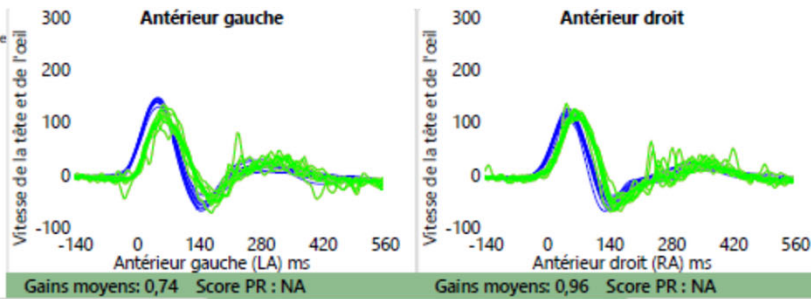
Asymétrie

● Relative ● Relative normalisée

Antérieur: 23 %

Latéral: 34 %

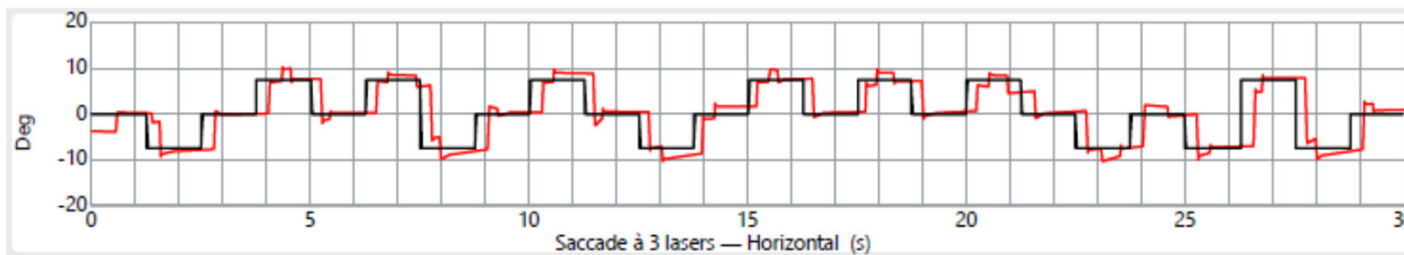
Postérieur: 1 %



Analyse des saccades de rattrapage

Total %
Score PR global (%)
Classification

LL	RL	LA	RP	RA	LP
87	100	0	0	0	0
20	32	NA	NA	NA	NA



- Instabilité surtout aux changements de direction
- Pas de nystagmus spontané en position primaire

B.Chr. 53 ans

Examen du 28/02/2022

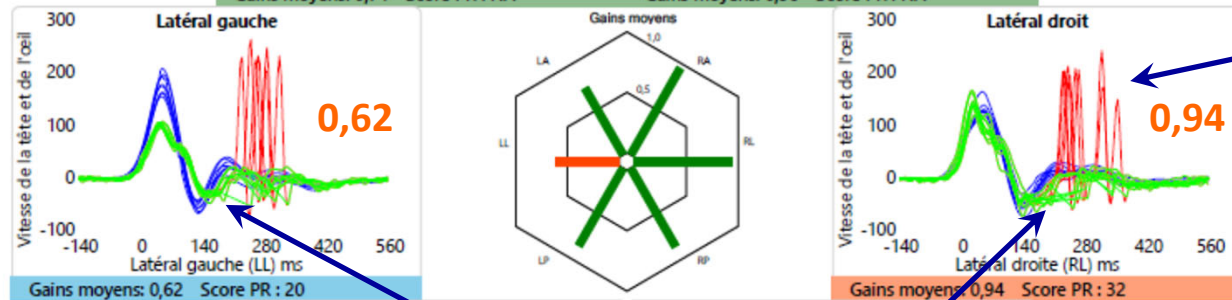
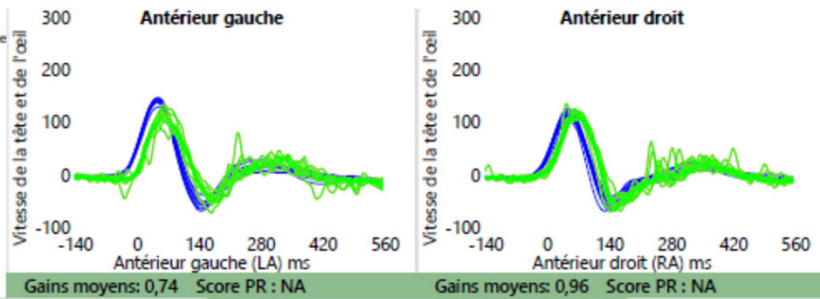
Asymétrie

● Relative ● Relative normalisée

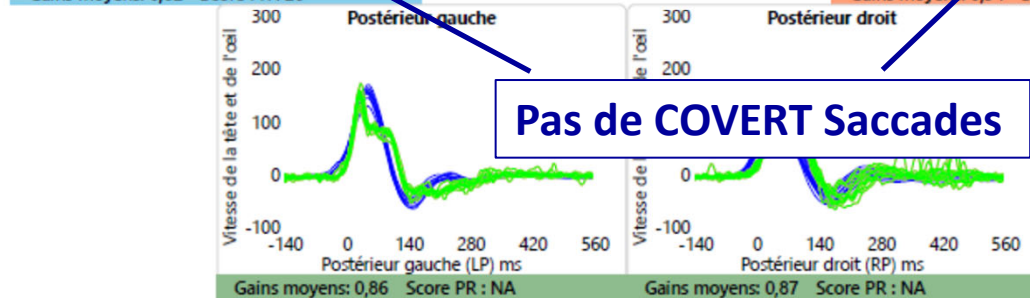
Antérieur: 23 %

Latéral: 34 %

Postérieur: 1 %



Gain « normal » et 100% OVERT Saccades

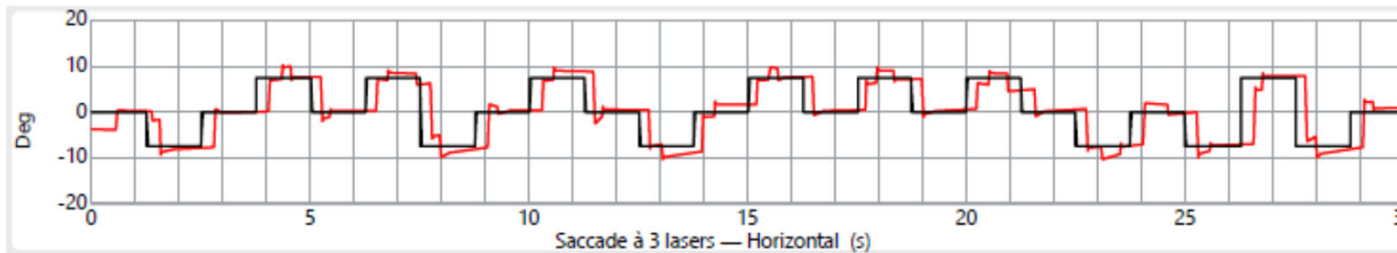


Pas de COVERT Saccades

Analyse des saccades de rattrapage

Total %
Score PR global (%)
Classification

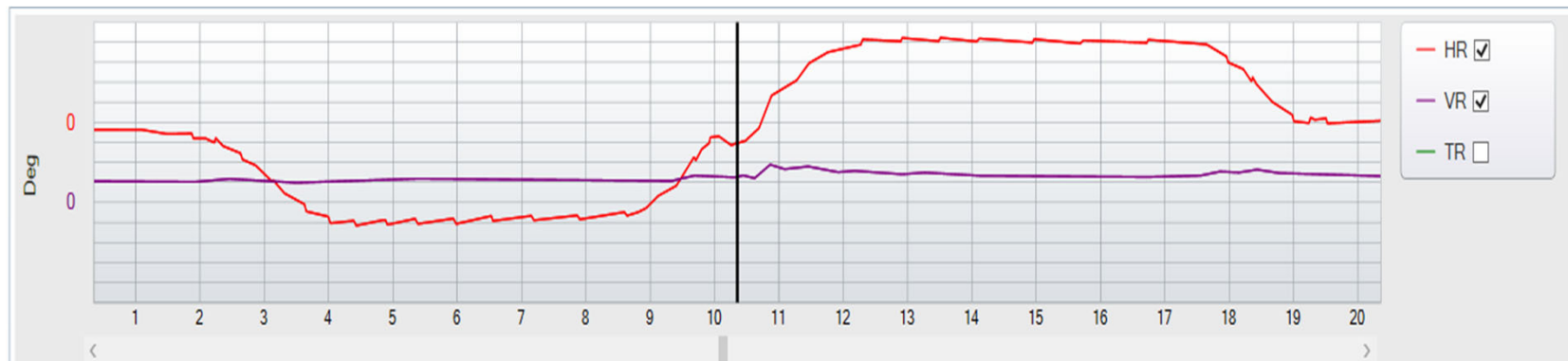
LL	RL	LA	RP	RA	LP
87	100	0	0	0	0
20	32	NA	NA	NA	NA



Hypermétrie des saccades



Gaze Evoked Nystagmus



B.Chr. 53 ans

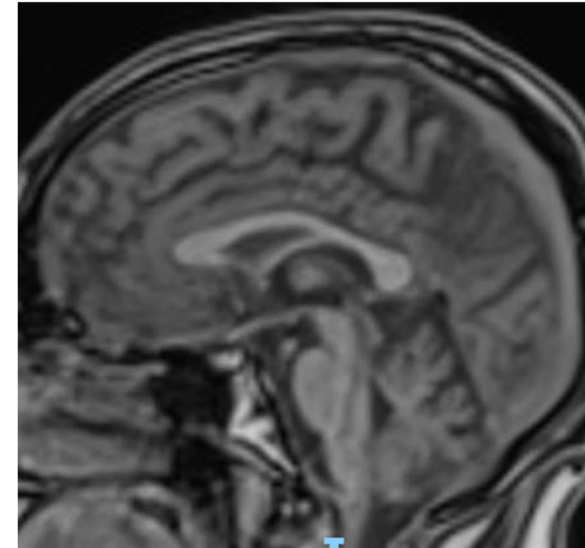
Examen du 28/02/2022

Anticorps anti-GAD

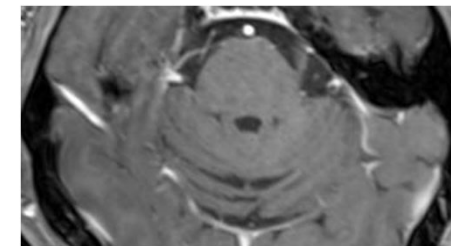
Ac anti-Neurones (Cervelet) (IF)	Positif
Ac anti-GAD I (67kD) (Dot)	Négatif
Ac anti-GAD II (65kD) (Dot)	Négatif

Anticorps anti-neuronaux

Ac anti-Couche moléculaire	Positif
----------------------------	---------

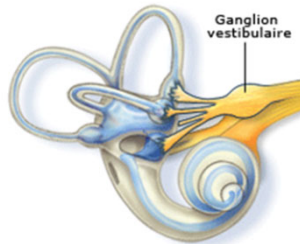
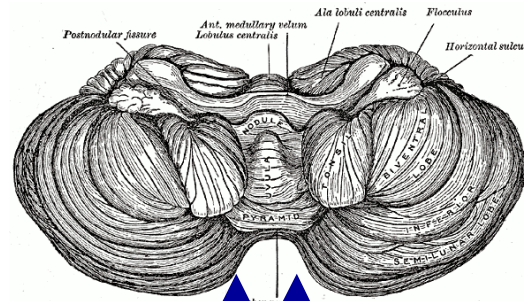


Diagnostic Criteria for Primary Autoimmune Cerebellar Ataxia—Guidelines from an International Task Force on Immune-Mediated Cerebellar Ataxias



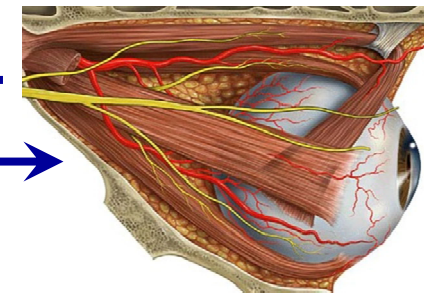
GAIN RVO et Lésion Cérébelleuse

Noyau
Prepositus
Hypoglossi



Noyaux
Vestibulaires

Noyaux
Oculomoteurs



FEEDFORWARD

APPRENTISSAGE

FEEDBACK

SENSITIF

AJUSTEMENT

MOTEUR

SENSITIF

COGNITIF

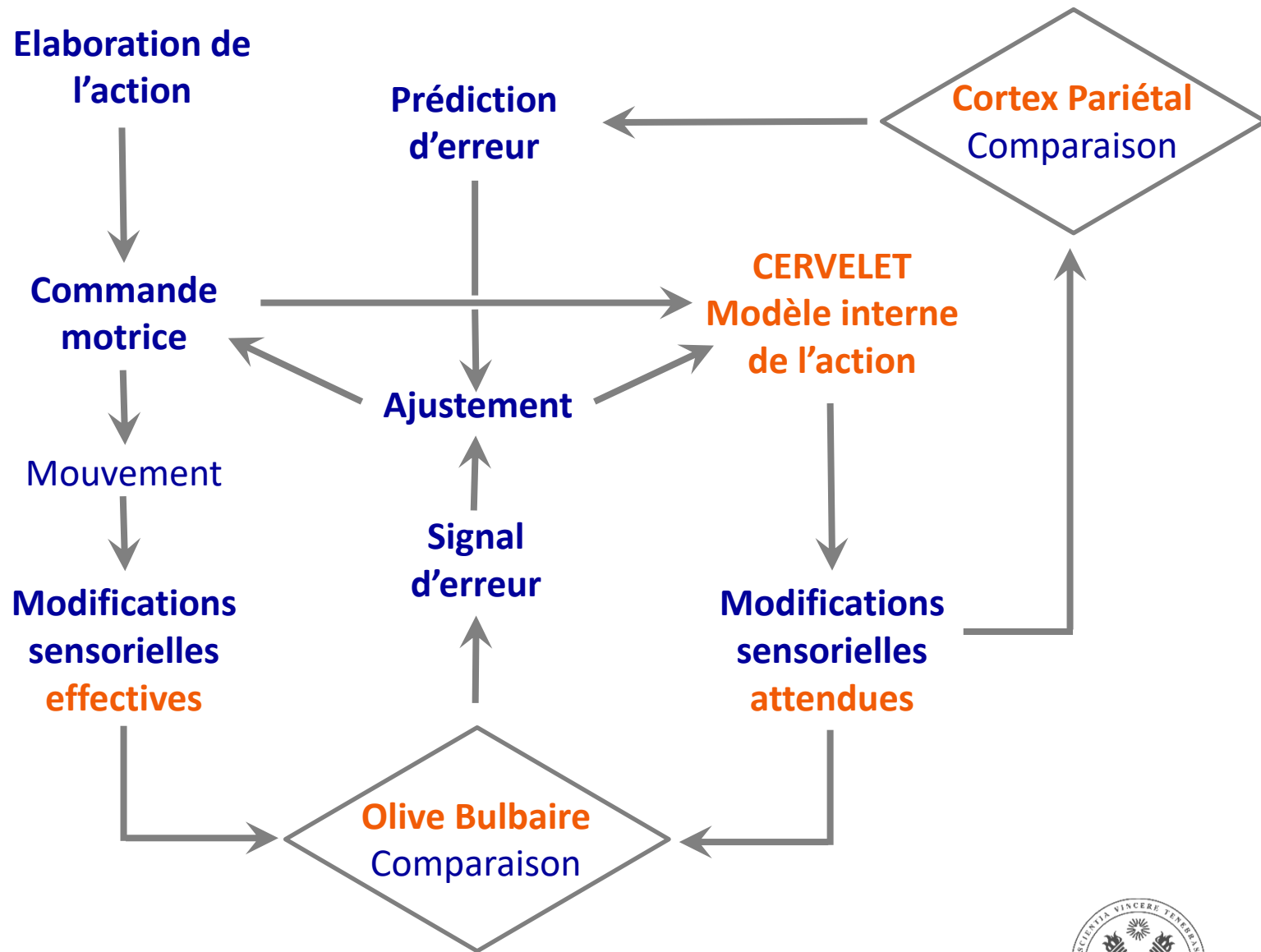
CALIBRATION
REFERENCES

« DYSMETRIA of THOUGHT »

« CEREBELLAR COGNITIVE
AFFECTIVE SYNDROME »



AJUSTEMENT CEREBELLEUX



Cerebellar Limb Ataxia

Abnormal Control of Self-Generated and External Forces

AMY J. BASTIAN Ann. N.Y. Acad. Sci. 978: 16–27 (2002).

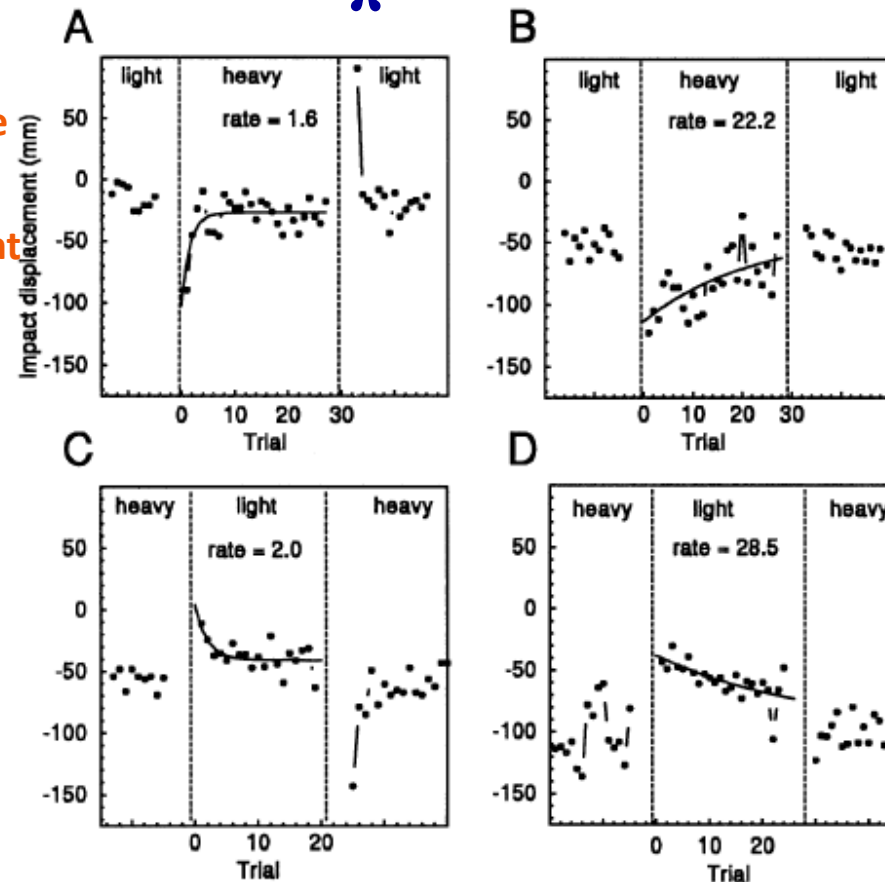
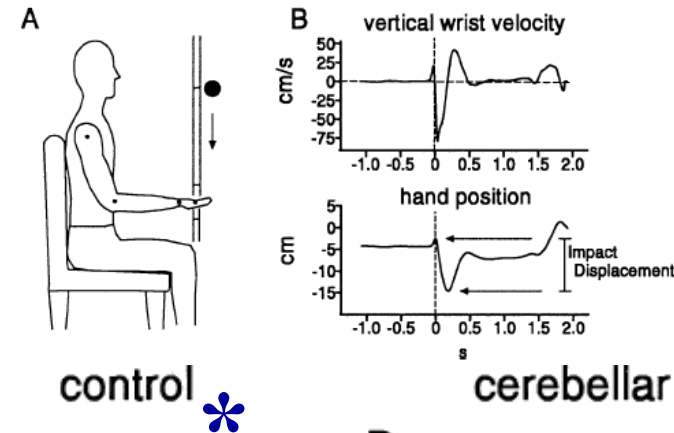
APPRENTISSAGE

Une interception correcte implique une activation anticipée des muscles avant l'impact de la balle et ne dépend que très peu du réflexe d'étirement.

Les sujets cérébelleux s'adaptent plus lentement aux changements de poids de la balle.

Les sujets Contrôles montrent un " post-effet négatif (une ample erreur lors du premier essai avec un poids modifié après la phase d'adaptation, témoin qu'ils ont mémorisé l'adaptation.

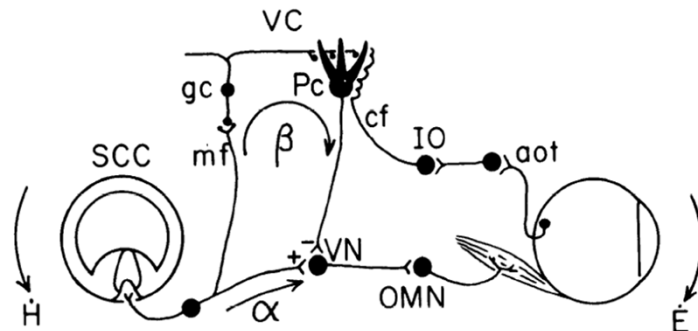
Il n'y a pas de post-effet chez les sujets cérébelleux.



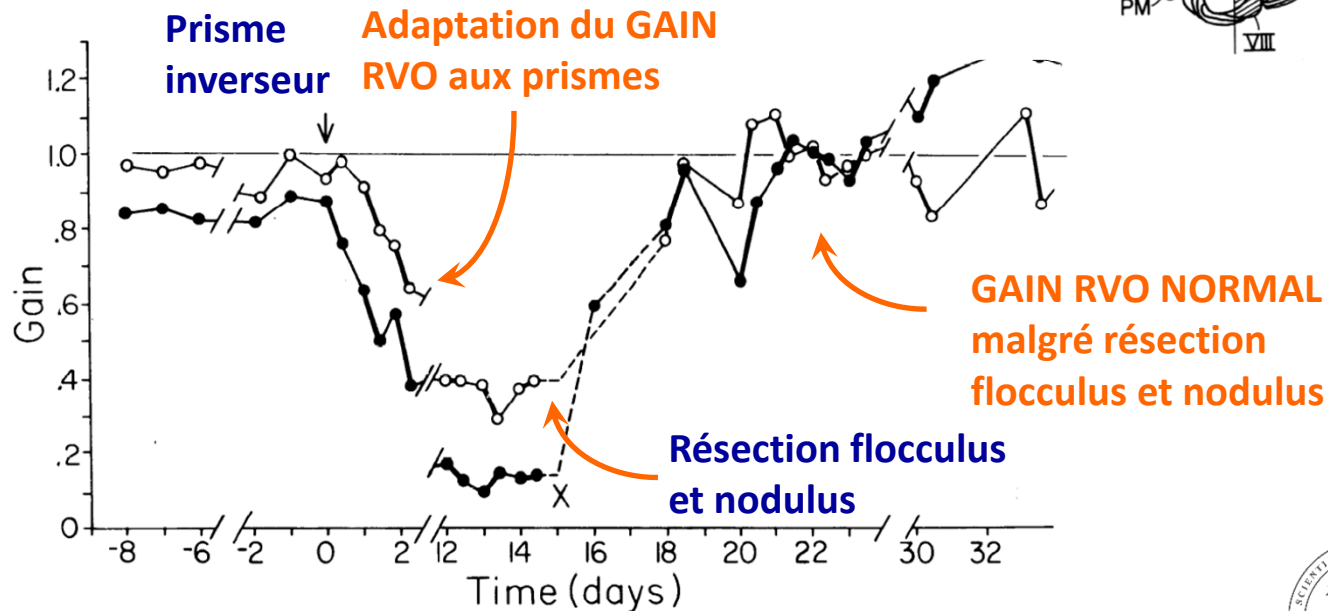
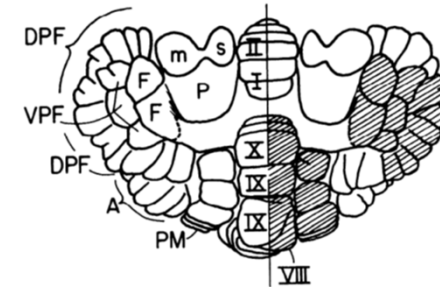
Adaptive Gain Control of Vestibuloocular Reflex by the Cerebellum

D. A. ROBINSON

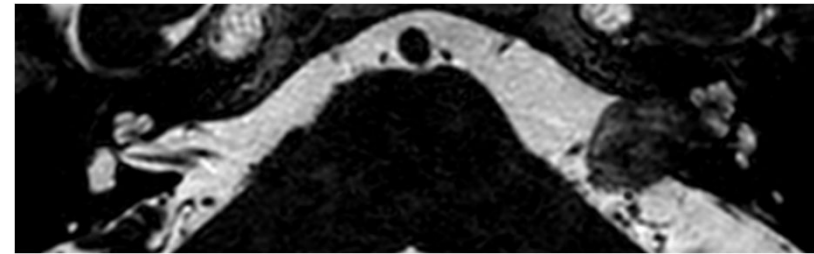
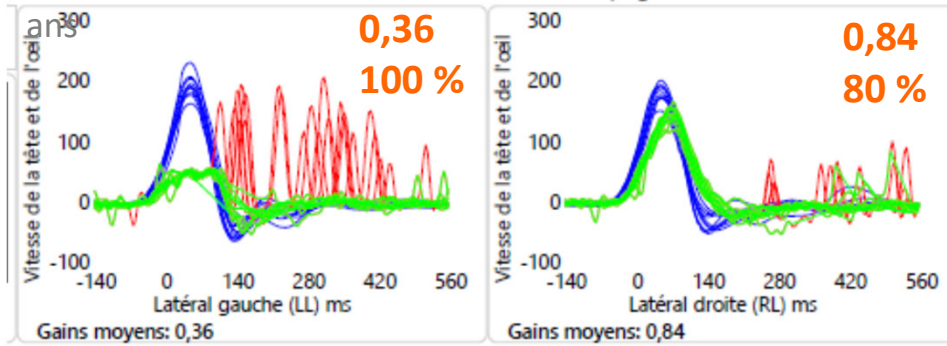
JOURNAL OF NEUROPHYSIOLOGY
Vol. 39, No. 5, September 1976.



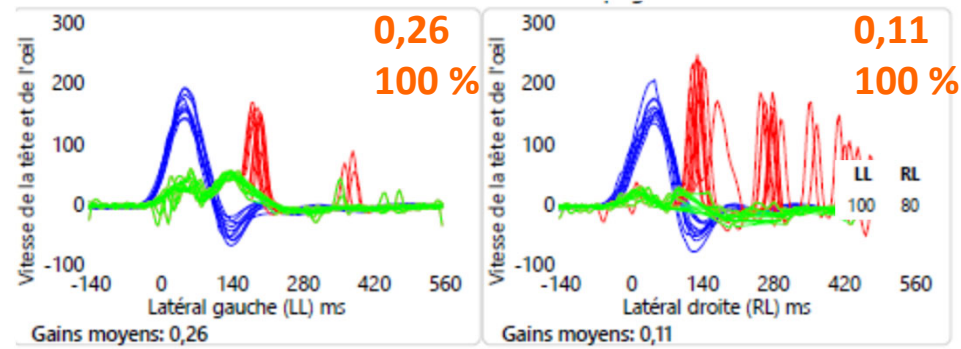
résection des flocculus et nodulus chez le chat



D.Claud. 86

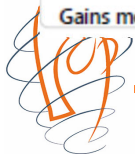
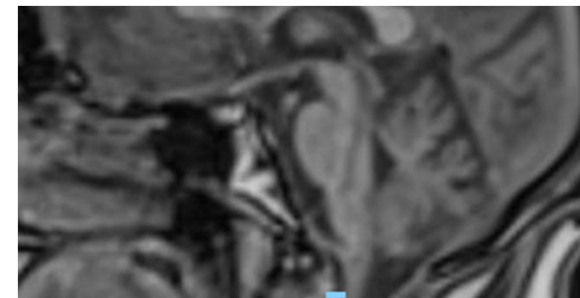
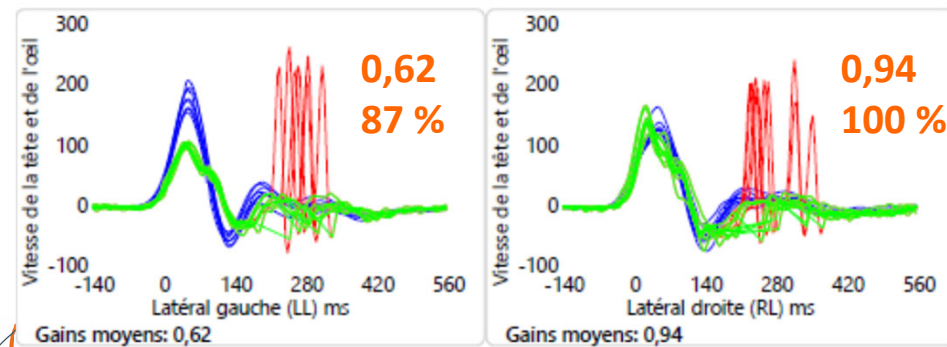


T.Dan. 79 ans



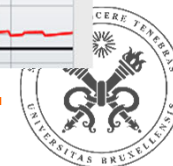
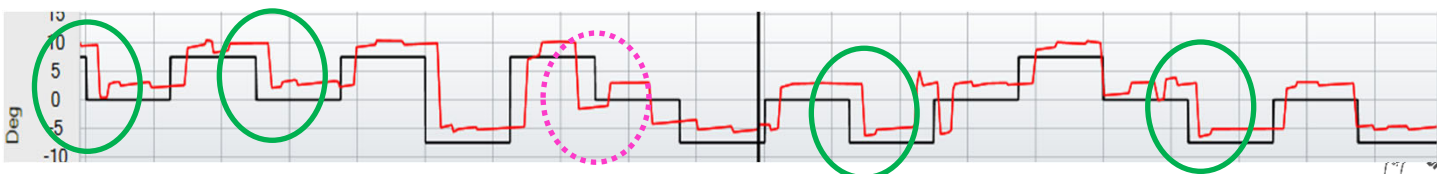
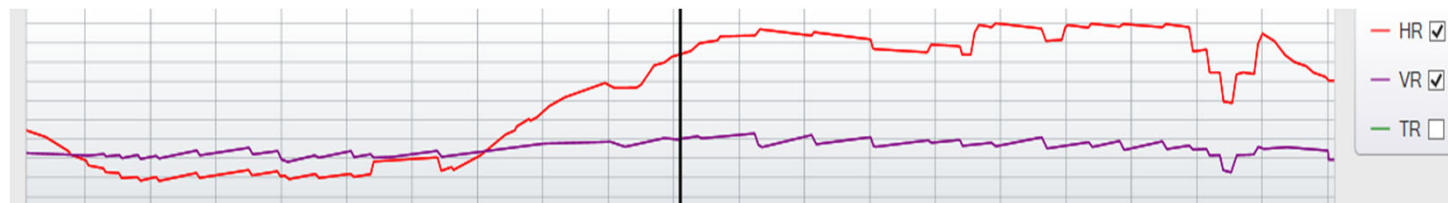
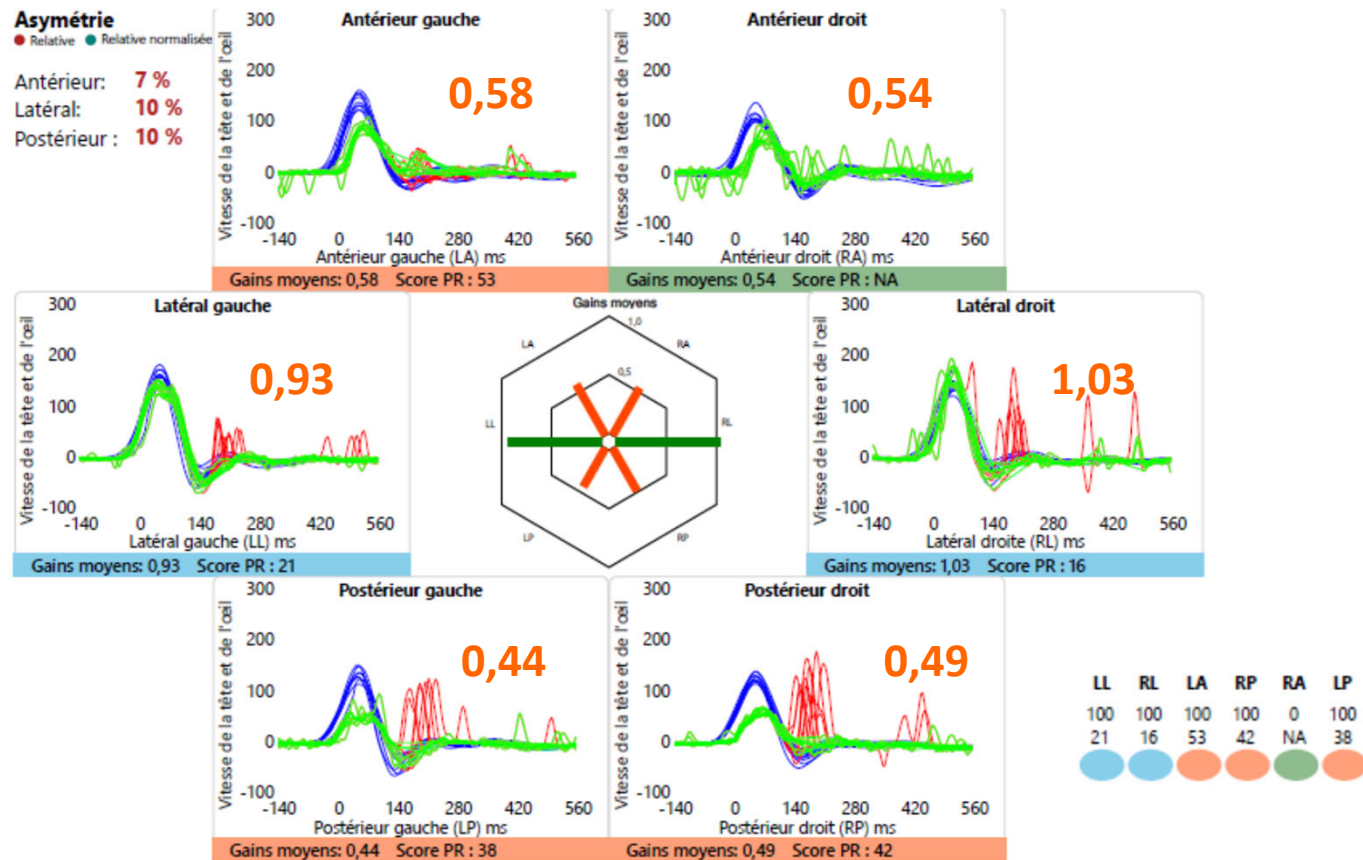
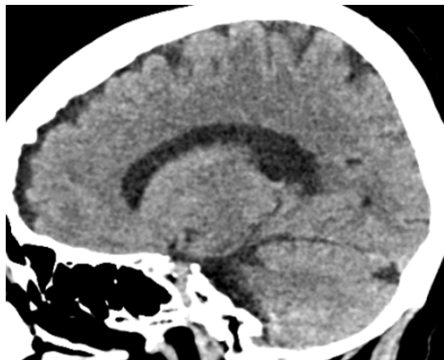
CANVAS

B.Chr. 53 ans

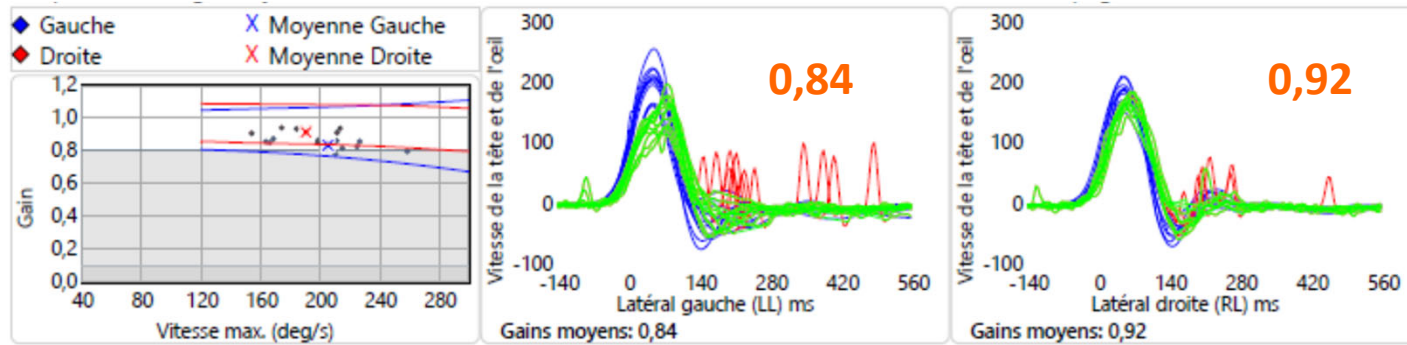


H.Fatima. 69 ans

Leuco- encéphalopathie Lacunes multiples



V.Pierre. 39 ans



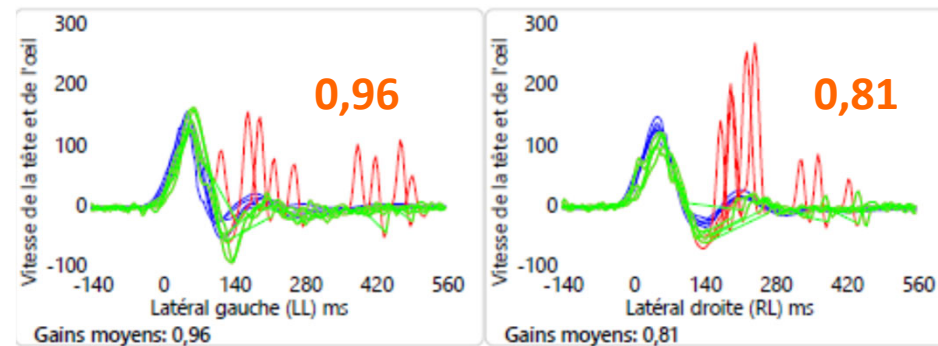
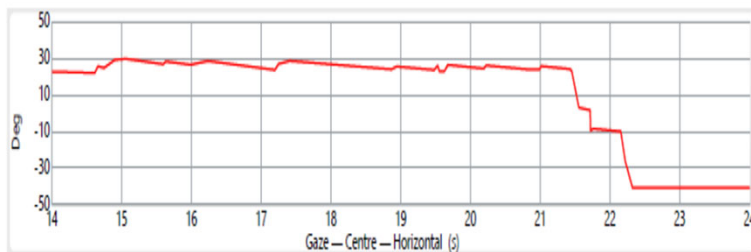
> A.S.C.A Saccharomyces IgG ++ 11 12
 > A.S.C.A Saccharomyces IgA ++ 16 22
 * GM1 (IgG) Négatif
 * GM1 (IgM) positif

<7 KU/L
 <7 KU/L

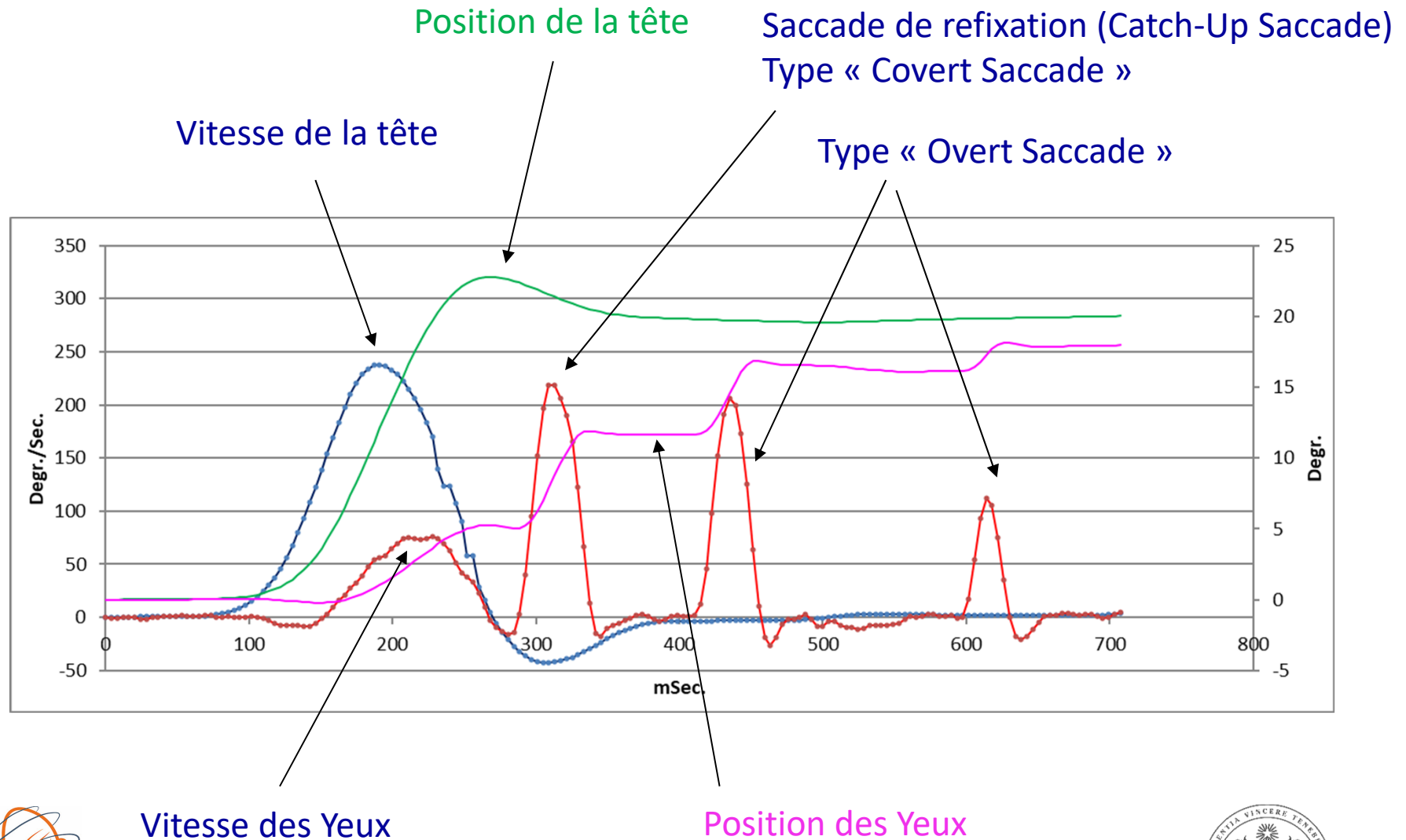
L.Reine. 64 ans



Sjögren +
Sclérodemie



CATCH-UP Saccades et Déficits Vestibulaires



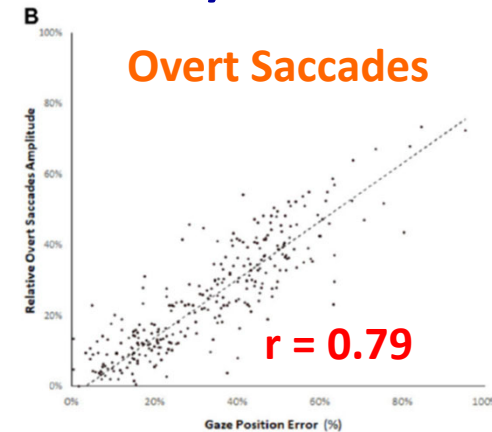
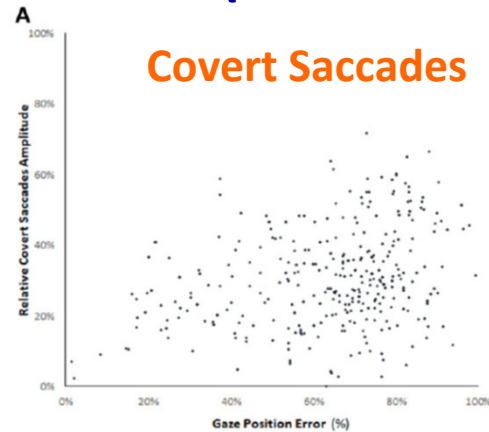
Vitesse des Yeux

Position des Yeux



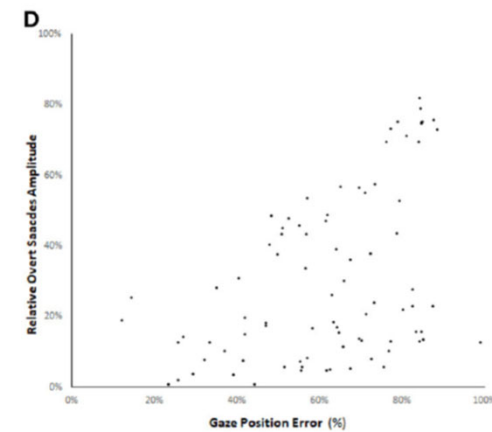
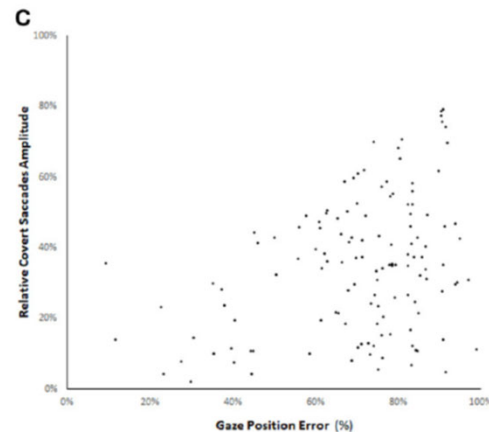
Corrélation entre l'amplitude des Catch-Up saccades et l'écart résiduel de la cible (Gaze Position Error)

Cible visible



Sans cible visible
(obscurité)

Réduction de
62% des CUS



Visual Input Is the Main Trigger and Parametric Determinant for Catch-Up Saccades During Video Head Impulse Test in Bilateral Vestibular Loss

Christian Van Nechel^{1,2,3,4*}, Alionka Bostan^{1,2}, Ulla Duquesne^{3,4}, Charlotte Hautefort^{3,5} and Michel Toupet^{3,6}

frontiers
in Neurology
ORIGINAL RESEARCH
published: 04 January 2019
doi: 10.3389/fneur.2018.01138



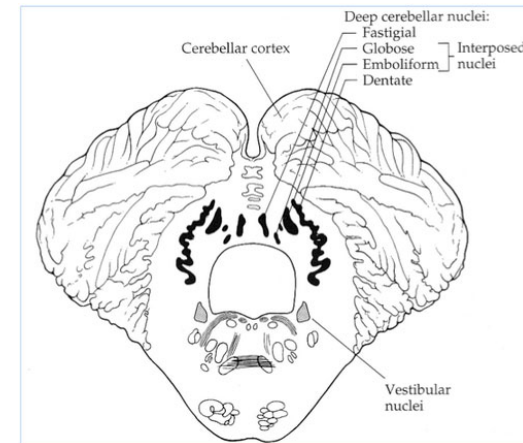
COVERT Saccades : Différentiel de vitesses

Vitesse de la tête (mouv. passif)

- Informations vestibulaires résiduelles
- Proprioception cervicale

Codage de la position de la tête
dans l'espace par Noy. Fastigial

Jessica X. Brooks and Kathleen E. Cullen



Vitesse de l'oeil (mouv. passif)

- Glissement rétinien (si image présente)
- Proprioception oculomotrice
- Copie d'efférence oculomotrice
(mvt oculaire toujours actif)



Cervelet Oculomoteur

Vermis

Poursuite oculaire et saccades

Système de coordonnées représentant l'espace visuel

Lésions : dysmétrie, « polysaccadie » (latéropulsion)

Afférence proprioception oculomotrice, glissement rétinien, vestibulaires, auditives, propr. masseter, vibrices.

Feedback de la proprioception oculomotrice, colliculus sup., FEF

Projection vers noyau fastigial puis Colliculus sup, riMLF, N. Cajal

Uvule - Nodulus

Ajuste les mvts oculaires lents en fonction de la position de la tête.

Contrôle postural

Système de coordonnées représentant mouvement de la tête-corps dans l'espace

Afférences vestibulaires, optocinétiques

Lésions nodule : altération gain RVO Verticaux , posture de tête

Flocculus Para- flocculus

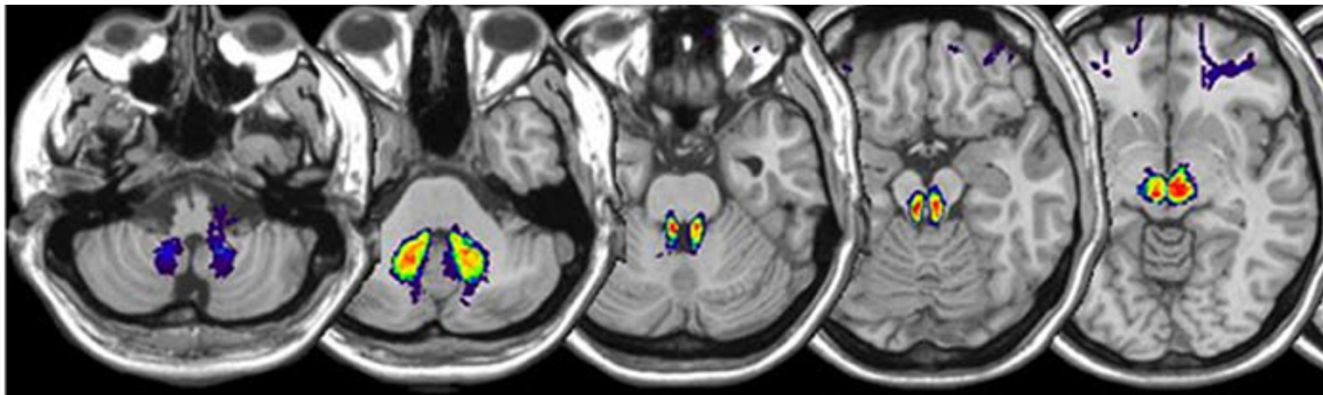
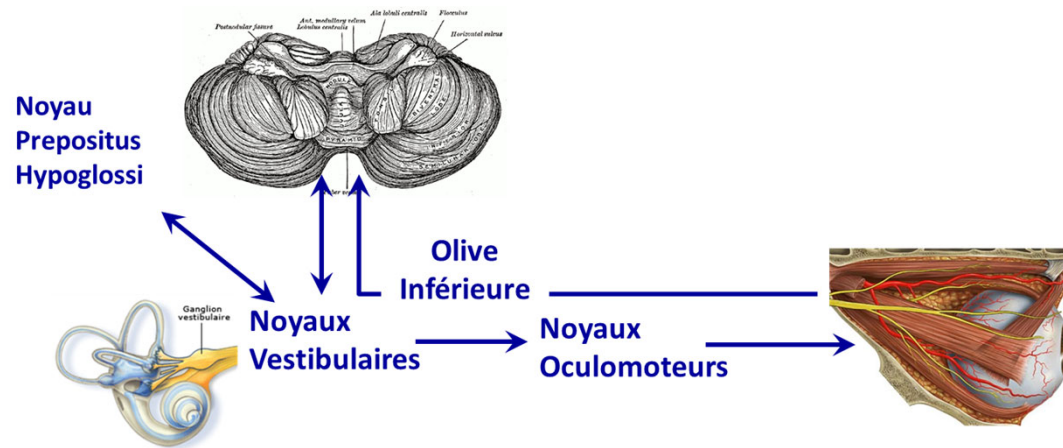
Participe à l'ajustement oculomoteur et postural en fonction de la perception du « self-motion »

2 types de cell. De Purkinje : Eye velocity et Gaze Velocity

Afférences vestibulaires, optocinétiques, proprioception oculomotrice, glissement rétinien.

Modulation des RVO (flocculus), Poursuite (paraflocculus)





Diffusion tensor imaging of the human cerebellar pathways and their interplay with cerebral macrostructure

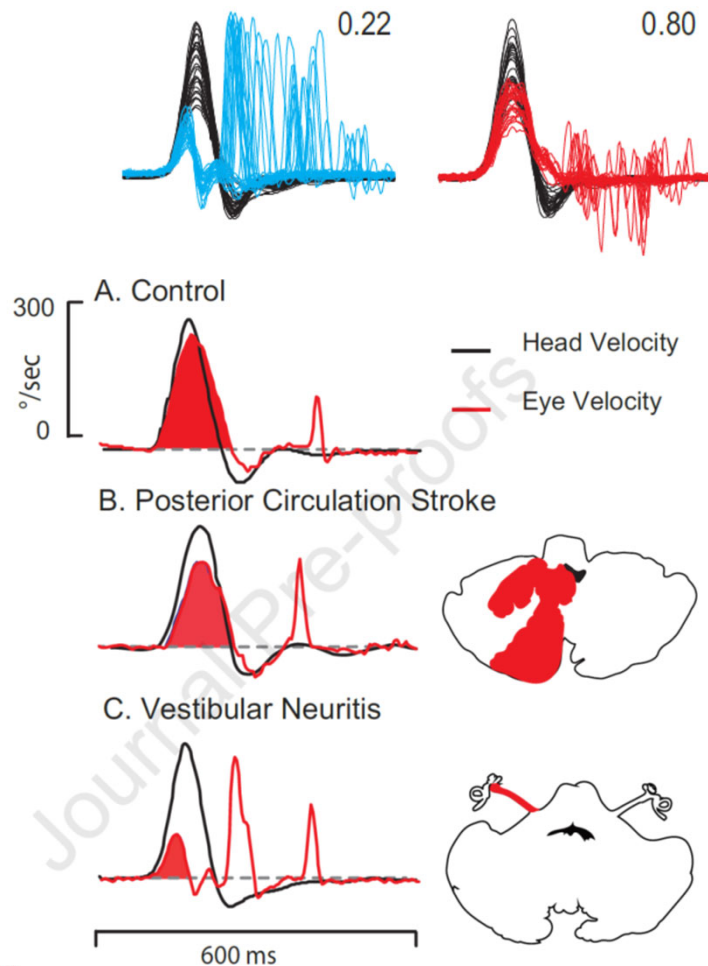
Zafer Keser¹, Khader M. Hasan^{2*}, Benson I. Mwangi³, Arash Kamali⁴, Fehime Eymen Ucisik-Keser⁵, Roy F. Riascos², Nuray Yozbatiran¹, Gerard E. Francisco¹ and Ponnada A. Narayana²



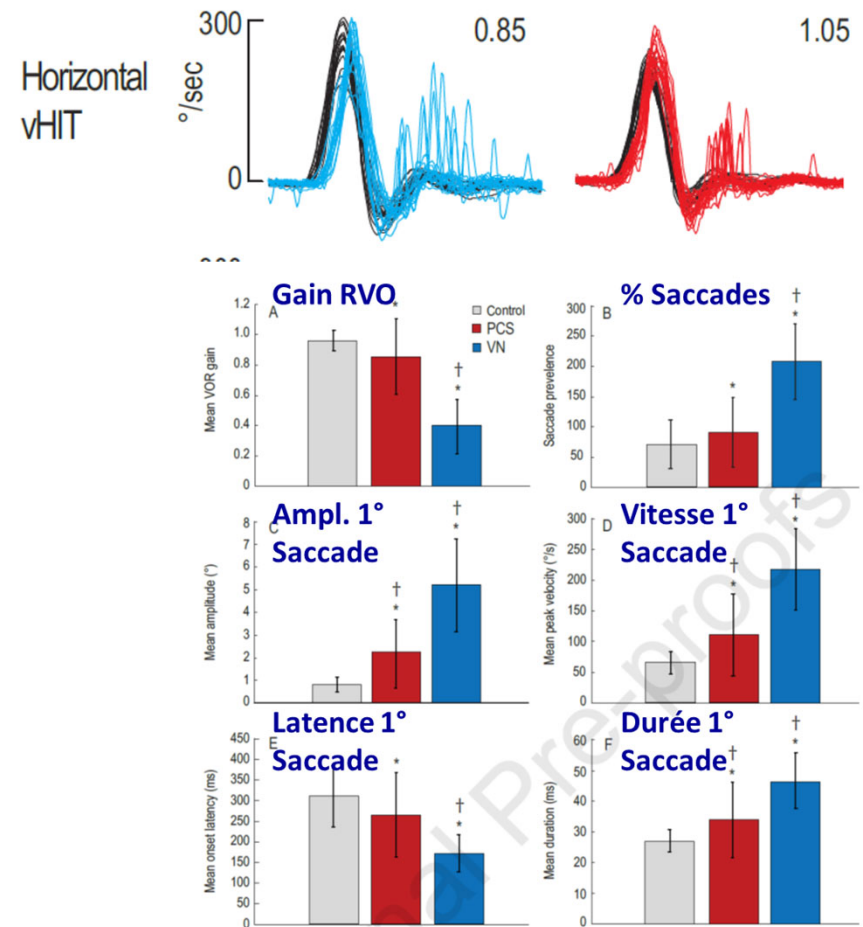
Separating posterior-circulation stroke from vestibular neuritis with quantitative vestibular testing

Zeljka Calic, Benjamin Nham, Andrew P. Bradshaw, Allison S. Young, ... Miriam S. Welgampola

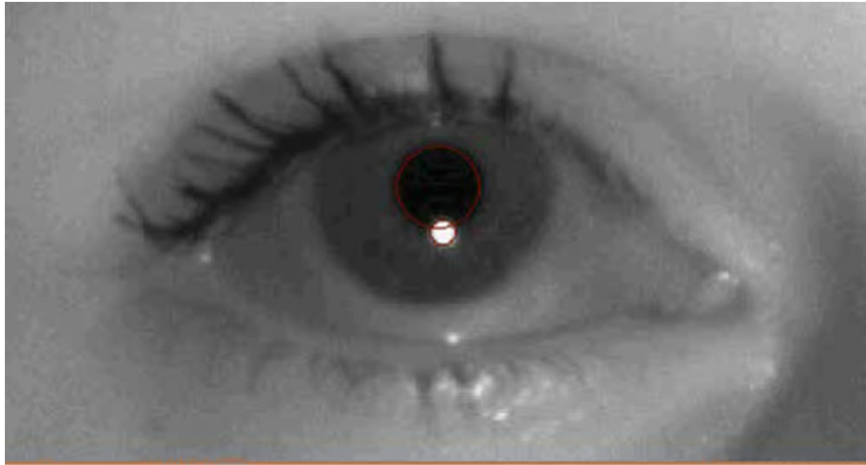
Left vestibular neuritis



Right PICA stroke



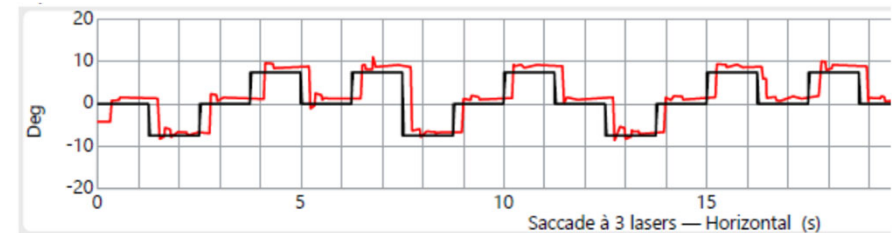
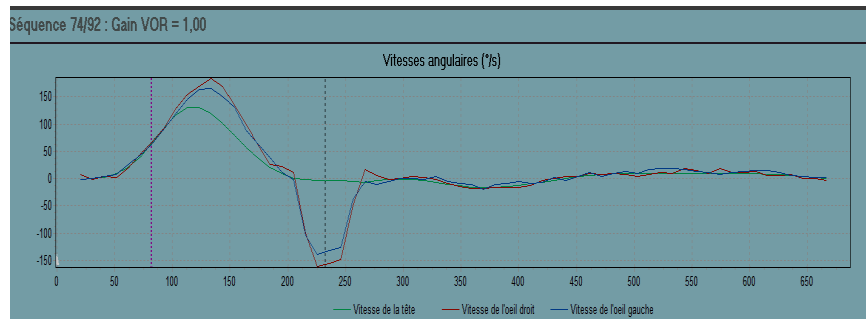
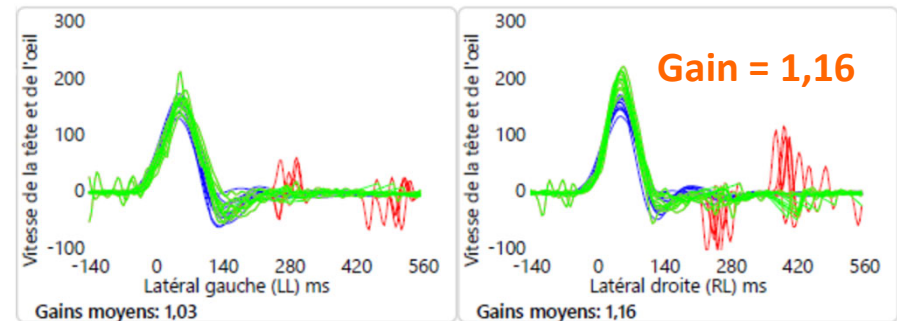
Dysinhibition cérébelleuse



Vidéo du Dr HAUTEFORT

R.Christel 61 ans

Cérébellopathie toxique
Pas de nystagmus spontané



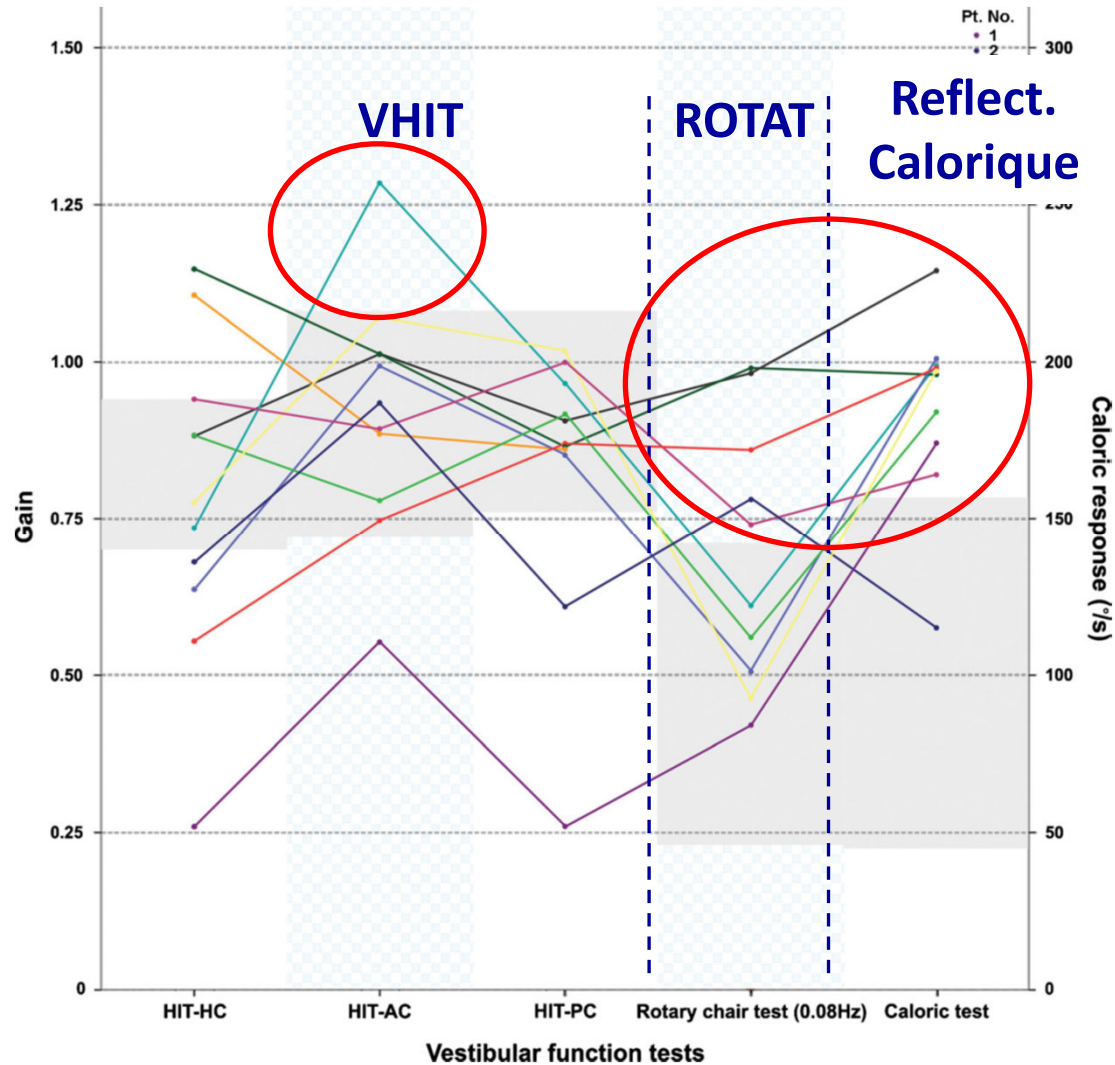
Reversed Corrective Saccades during Head Impulse Test in Acute Cerebellar Dysfunction

Jeong-Yoon Choi • Ji-Soo Kim • Jin-Man Jung •
Do-Young Kwon • Moon Ho Park • Chulhan Kim •
June Choi

Cerebellum
DOI 10.1007/s12311-013-0535-2



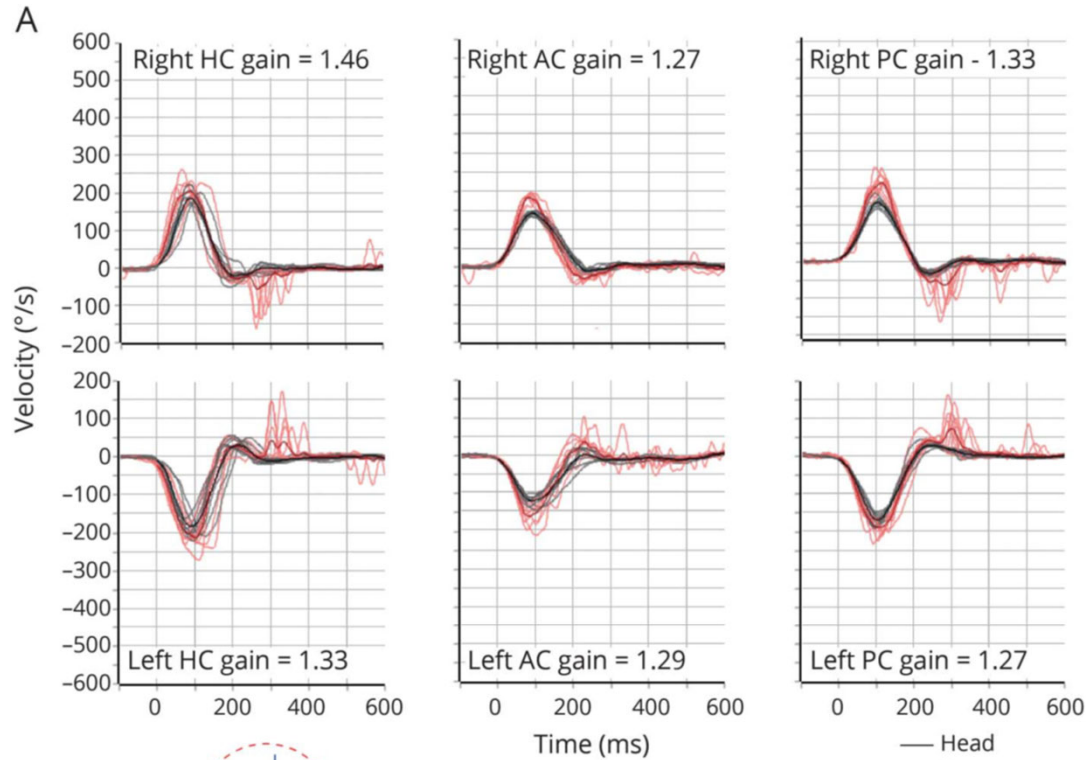
Gain des RVO in SCA6



**Vestibular Performance During High-Acceleration Stimuli
Correlates with Clinical Decline in SCA6** Cerebellum January 2015

Young Eun Huh · Ji-Soo Kim · Hyo-Jung Kim ·
Seong-Ho Park · Beom Seok Jeon · Jong-Min Kim ·
Jin Whan Cho · David S. Zee

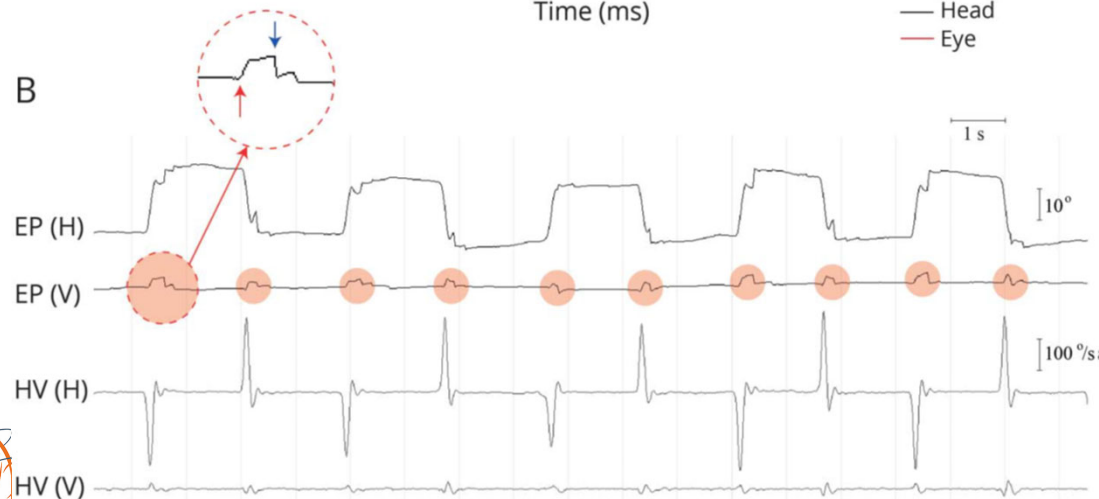




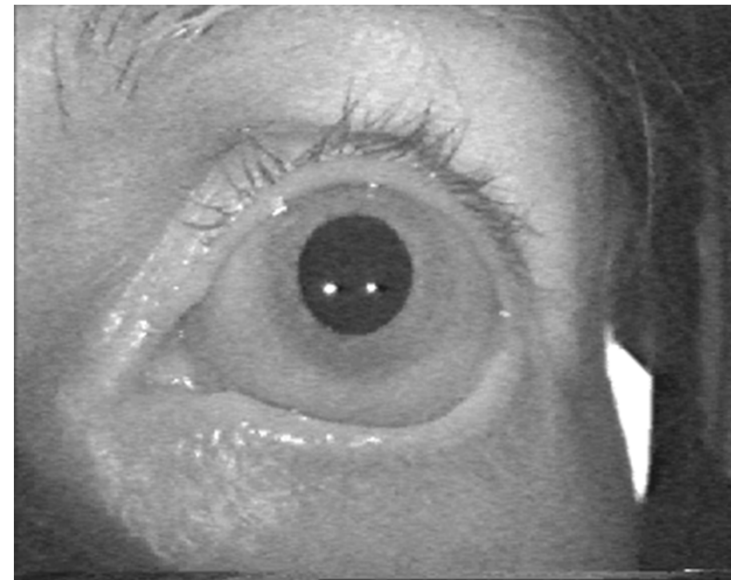
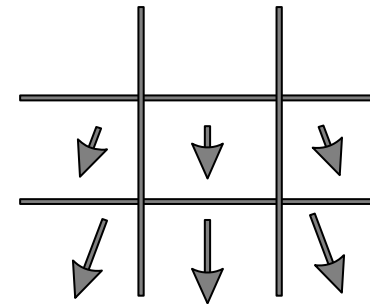
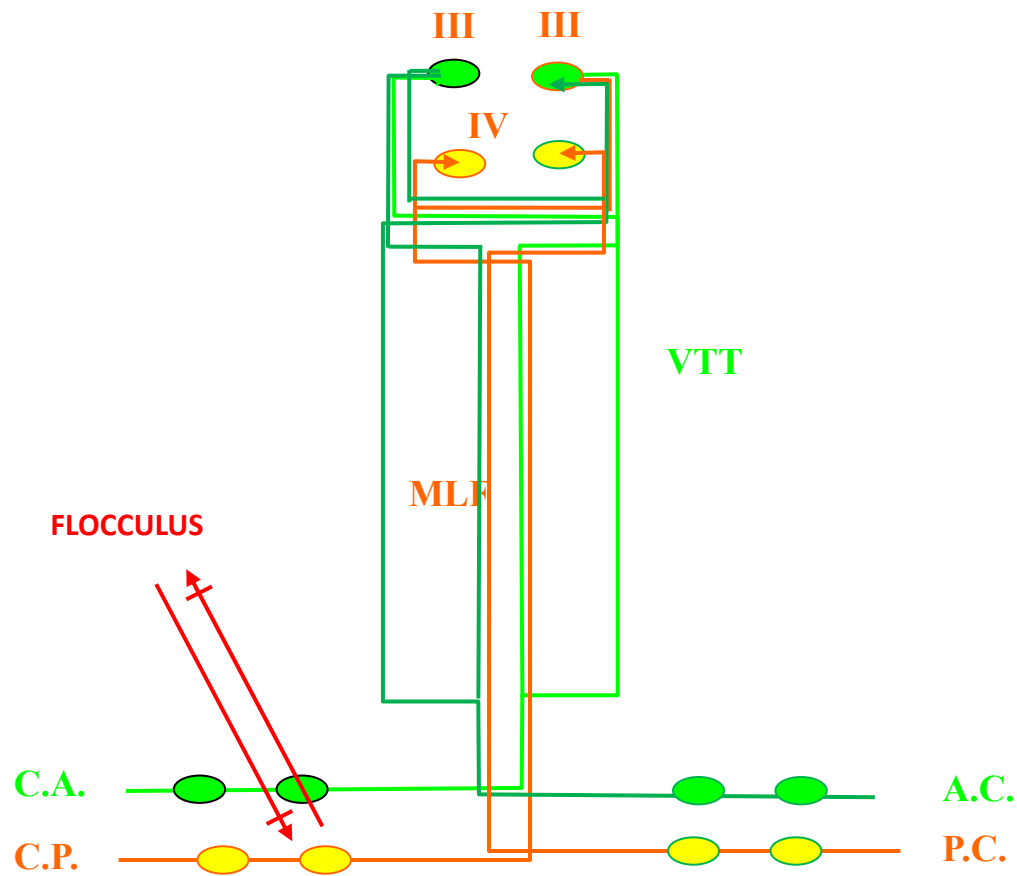
**Gain > 1 avec
« reversed corrective
saccades »**

et

**Composante verticale
(pervertie) du RVO
lors d'impulsions
horizontales**

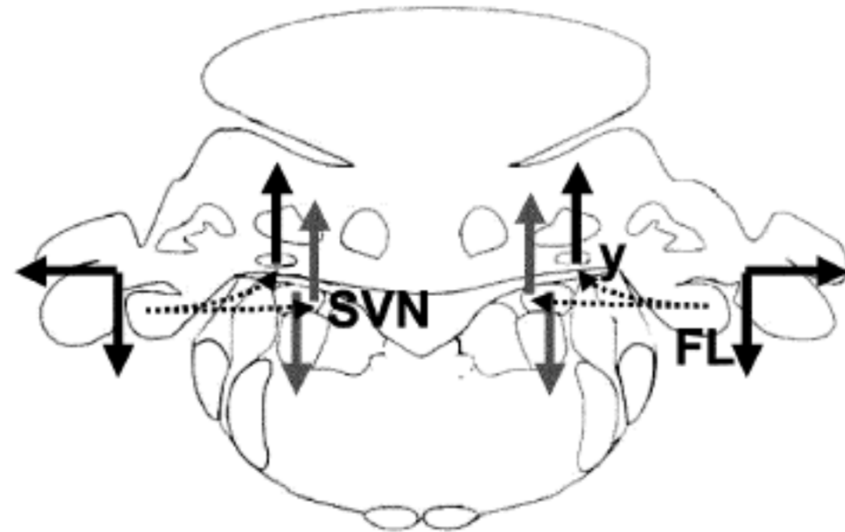


Nystagmus VERTICAL INFERIEUR



Dans **le flocculus**:

les cellules de Purkinje sont en majorité sensibles aux **déplacements visuels ipsilatéraux et vers le bas**



Glissement rétinien vers le bas = déficit des RVO canaux postérieurs

The Origin of Downbeat Nystagmus

An Asymmetry in the Distribution of On-Directions of Vertical Gaze-Velocity Purkinje Cells

SARAH MARTI,^a DOMINIK STRAUMANN,^a AND STEFAN GLASAUER^b

^a Neurology Department, Zurich University Hospital, Zurich, Switzerland

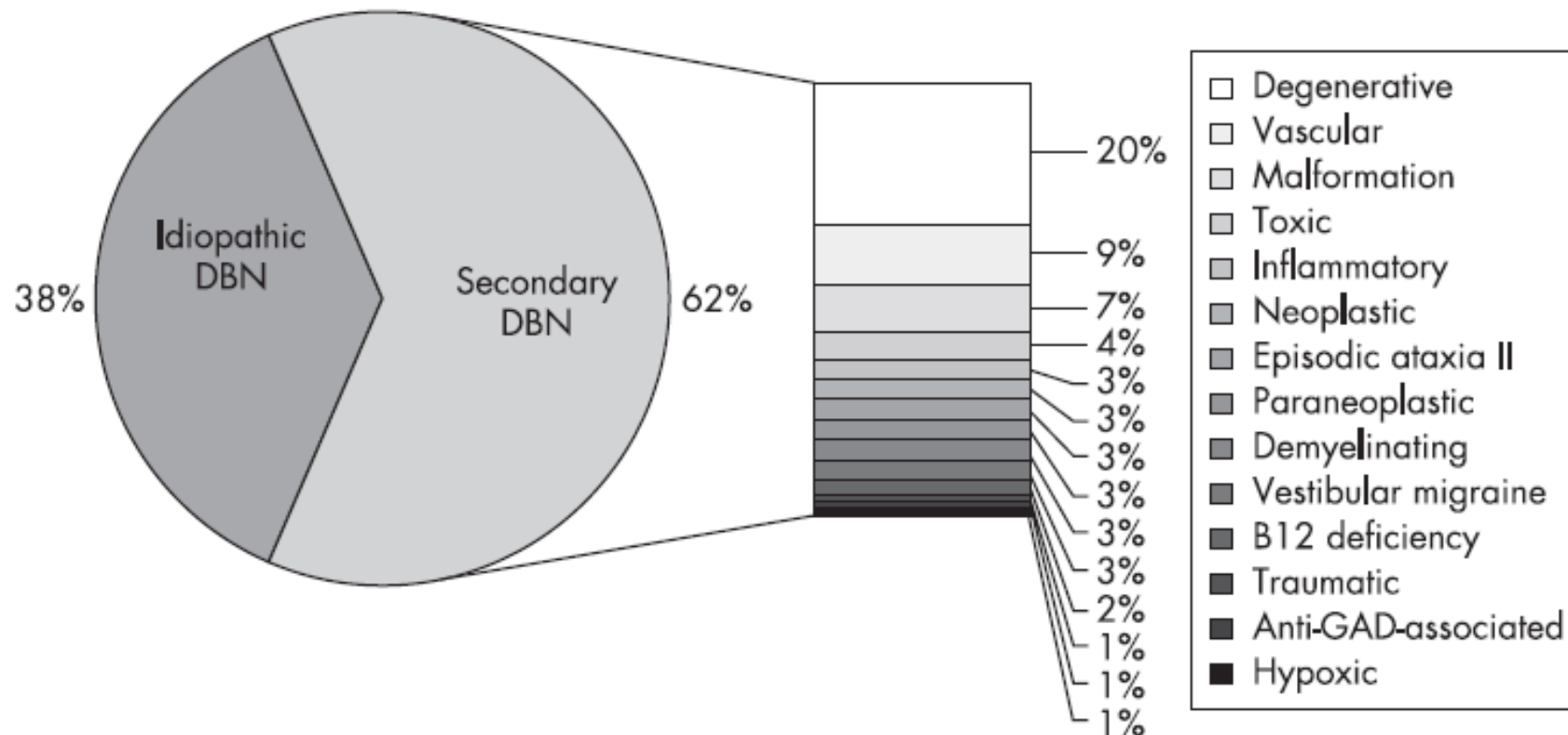
^b Department of Neurology, Ludwig Maximilians University, Munich, Germany



Downbeat nystagmus: aetiology and comorbidity in 117 patients

J N Wagner, M Glaser, T Brandt, M Strupp

J Neurol Neurosurg Psychiatry 2008;**79**:672–677..



VERTIGES POSITIONNELS dans les Lésions VESTIBULO-CEREBELLEUSES

Central Positional Vertigo

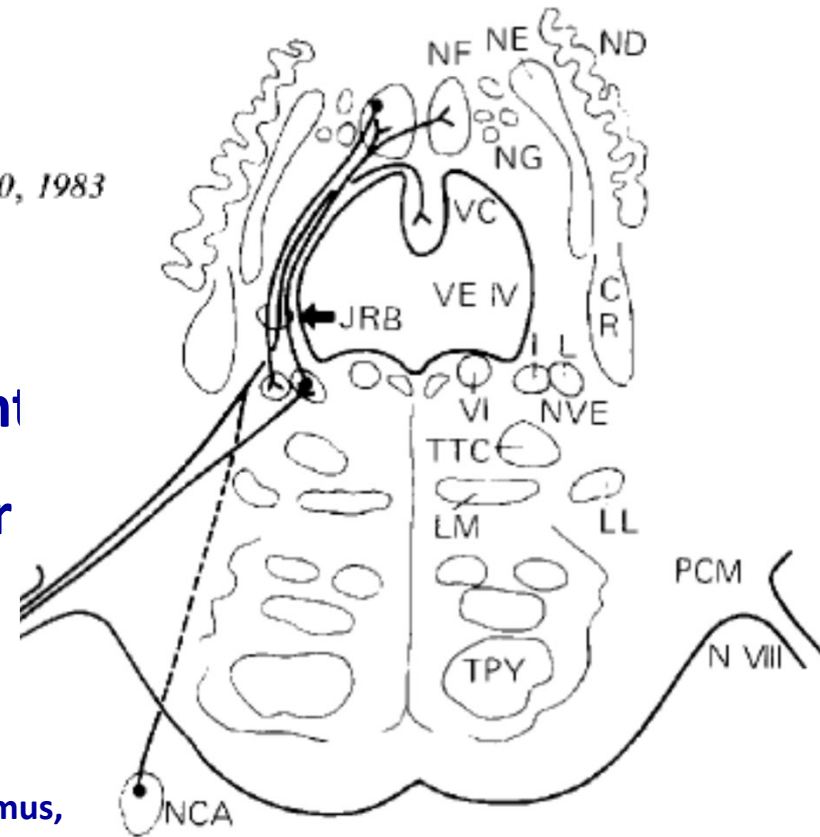
—Clinico-anatomic Study—

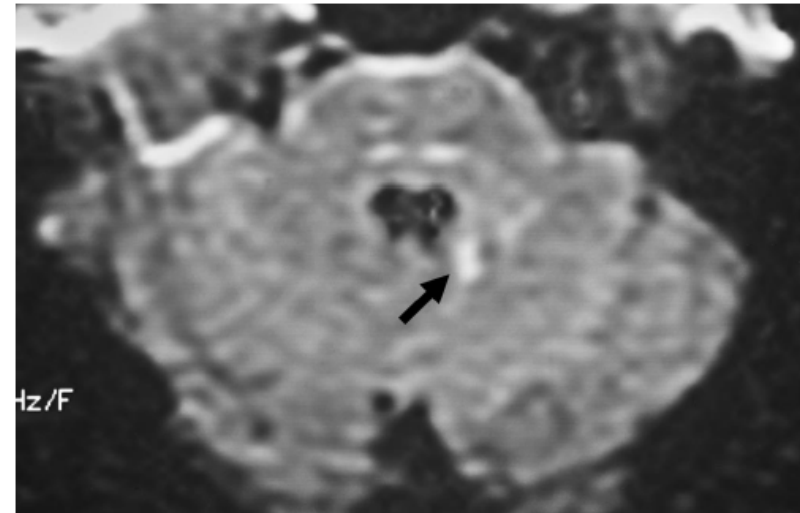
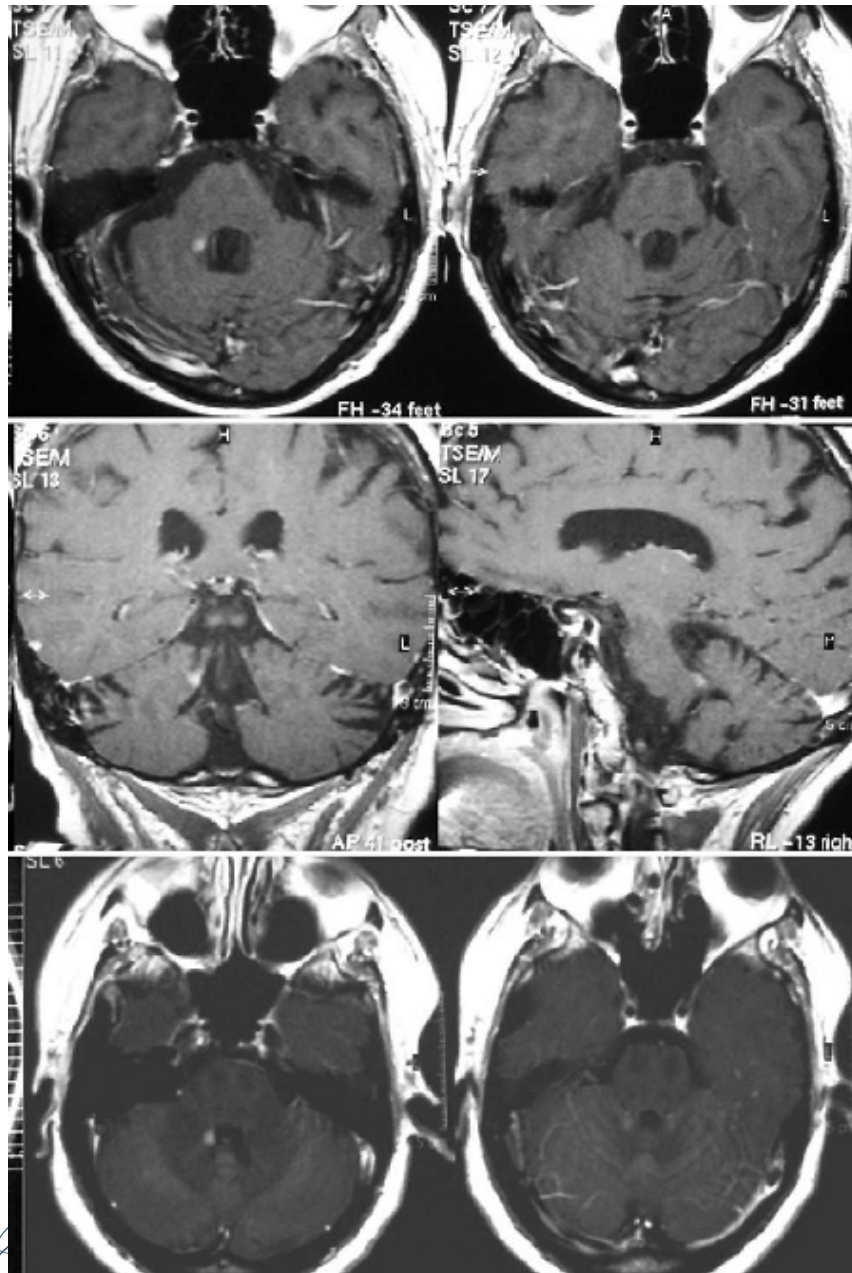
Neurol Med Chir (Tokyo) 23, 534~540, 1983

Localisations:

- Portion dorso-latérale du IV^o vent
- Pédoncule cérébelleux supérieur
- Nodulus

downbeat
ipsilesional spontaneous nystagmus,
gazed-evoked and perverted head-shaking nystagmus,
cerebellar dysmetria
gait ataxia with falling

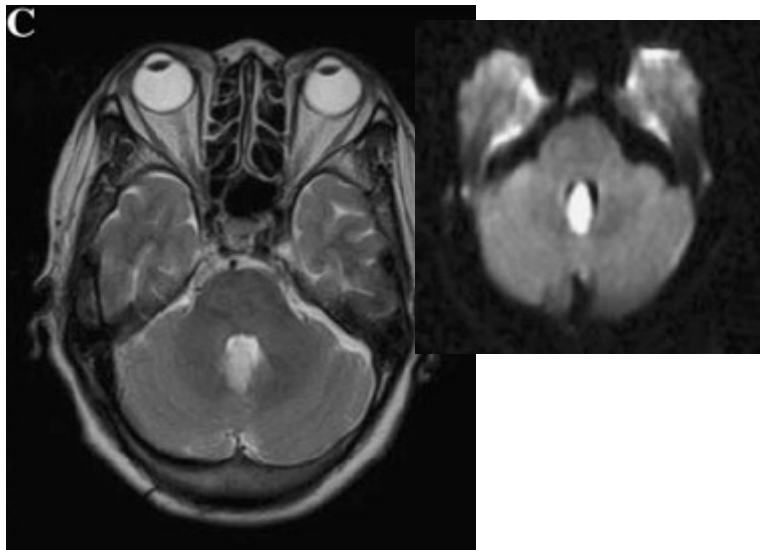




Nystagmus rotatoire gauche
tête en rotation gauche.
S'épuise après 1 minute.

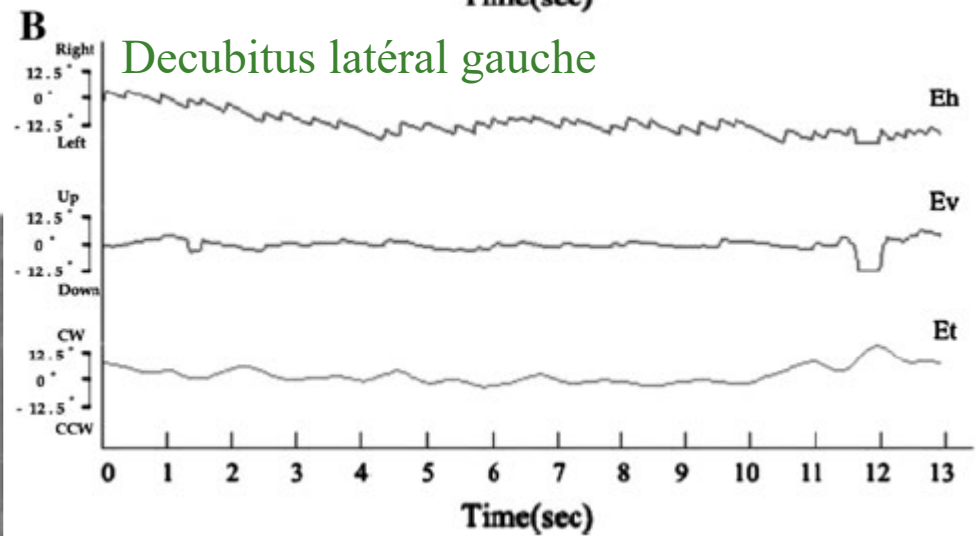
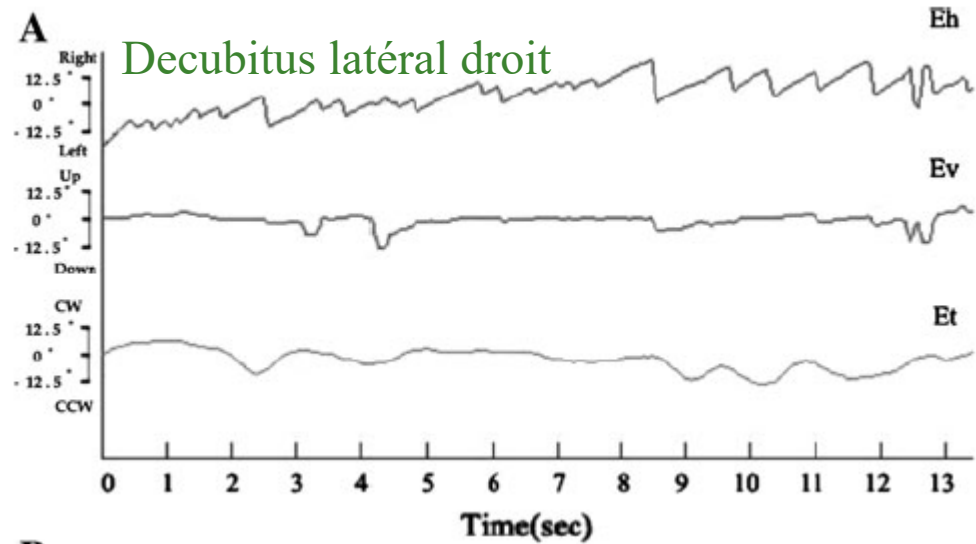
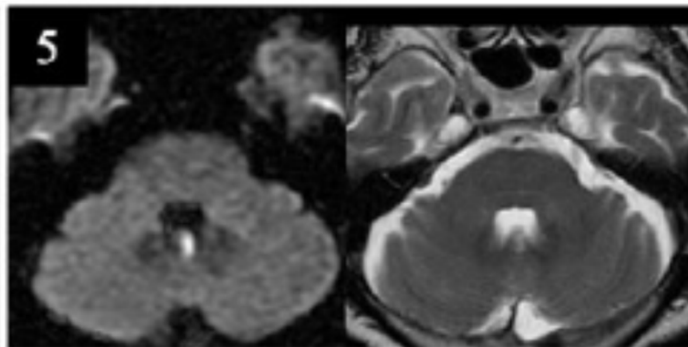
Motomi et al.

Nystagmus vertical inférieur
persistant dès que la tête
quitte la position verticale
+ nausées. Latence < 2 sec



Isolated Nodular Infarction

Stroke. 2009;40:487-491



Apogeotropic central positional nystagmus as a sole sign
of nodular infarction Hyun-Ah Kim · Hyon-Ah Yi · Hyung Lee

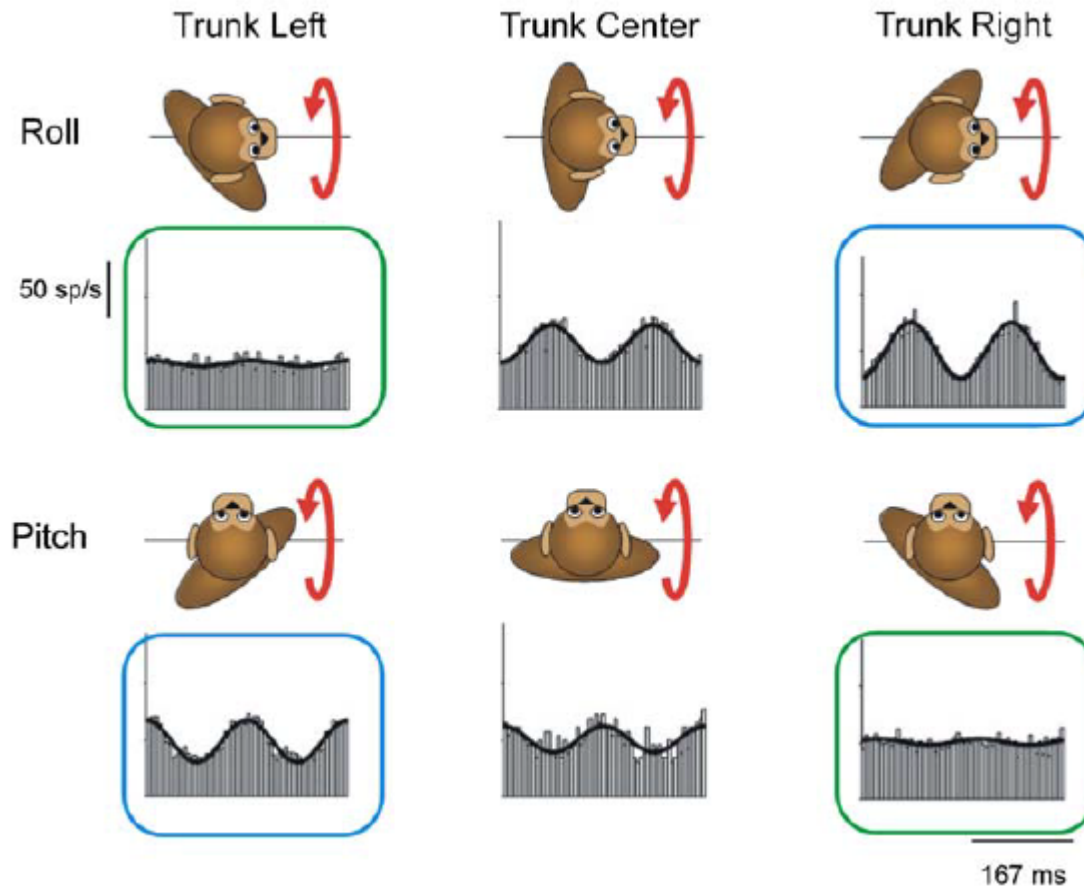
Neurol Sci (2012) 33:1189–1191



Multimodal Integration in Rostral Fastigial Nucleus Provides an Estimate of Body Movement

Jessica X. Brooks and Kathleen E. Cullen

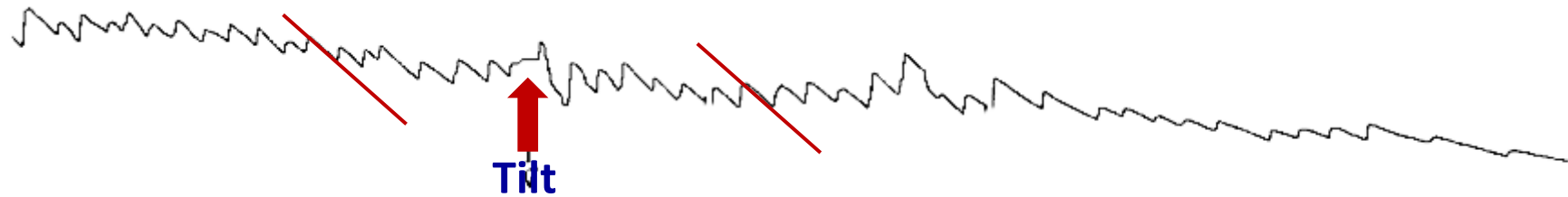
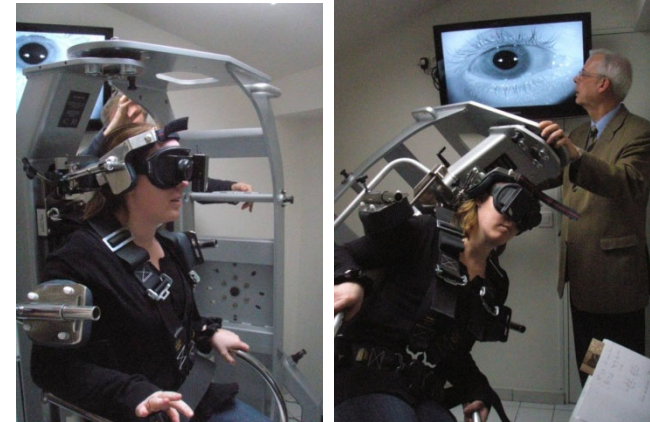
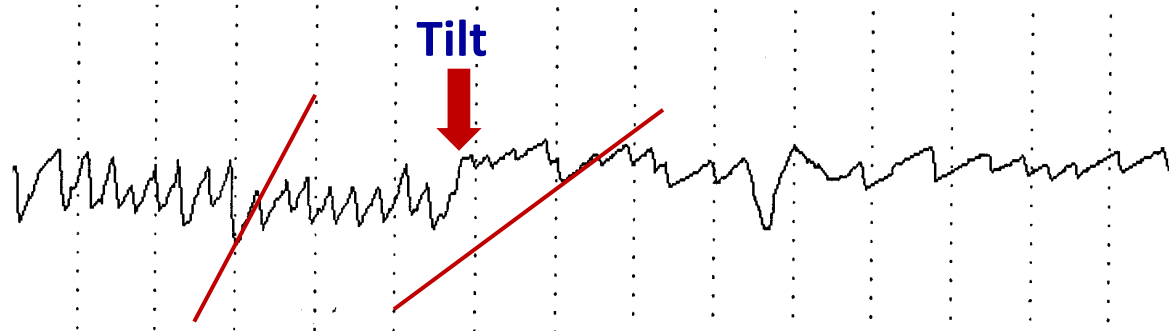
The Journal of Neuroscience, August 26, 2009 • 29(34):10499



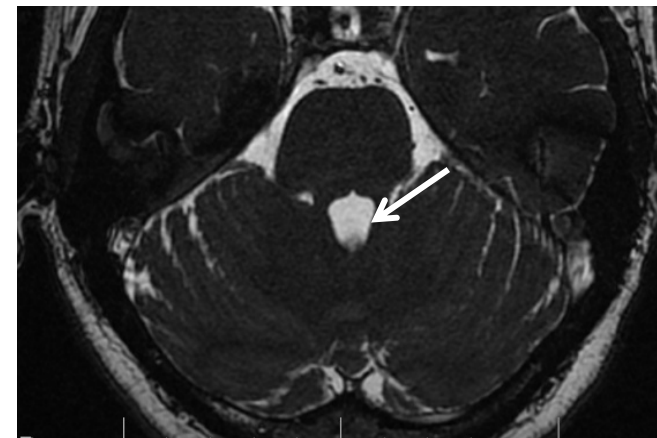
Axe de rotation similaire à 45° vers la droite dans le plan horizontal du corps
Axes différents de 90° dans le plan horizontal de la tête.



TILT SUPPRESSION TEST

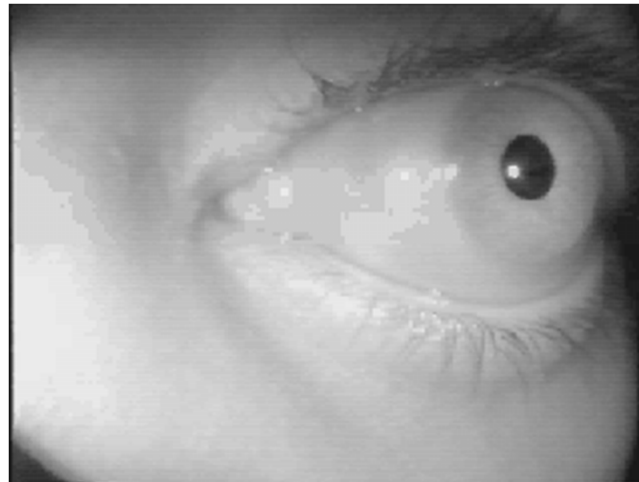


Otolithic or Uvula lesion

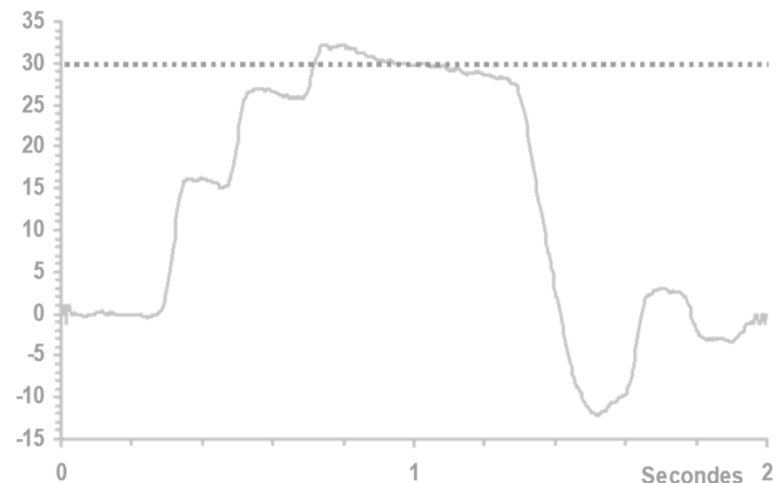
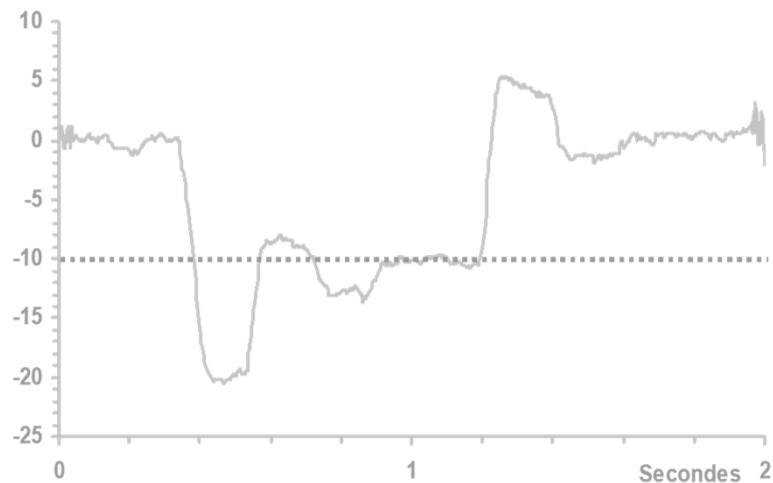
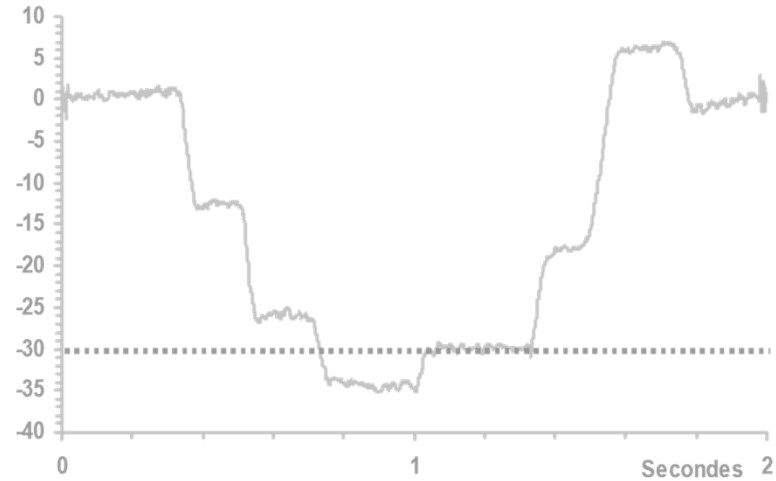
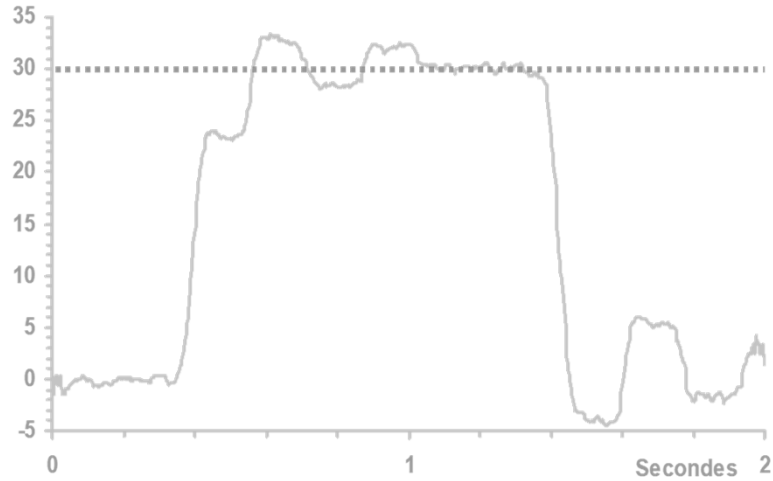


L' HYPERMETRIE des SACCADES CENTRIPETES

- Très suggestive d'une atteinte CERBELLEUSE
- Plus sensible que lors de saccades centrifuges
- Test clinique simple et rapide



SACCADES in CEREBELLAR DISORDERS

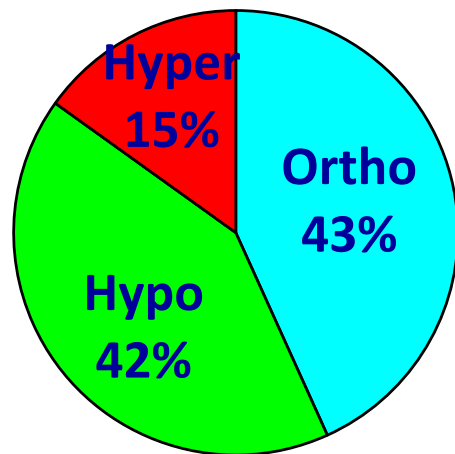


Hypermetry

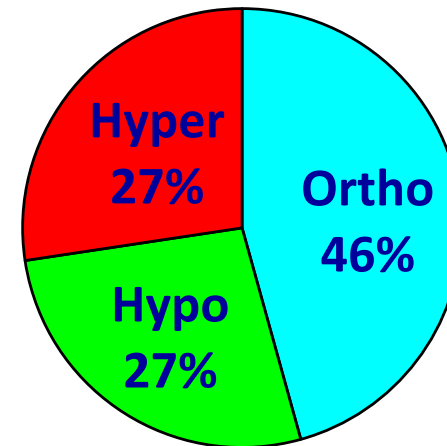
Hypometry + Hypermetry



SACCADES in CEREBELLAR DISORDERS



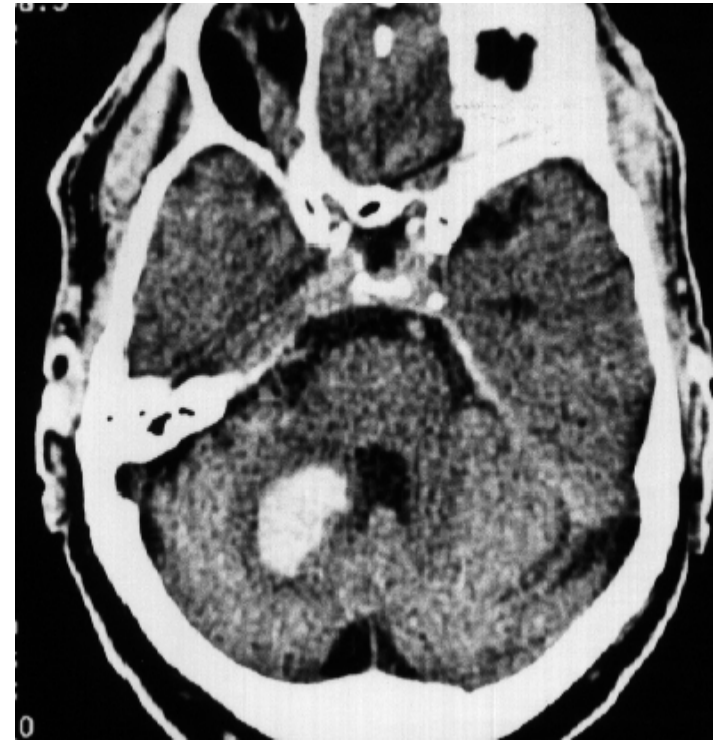
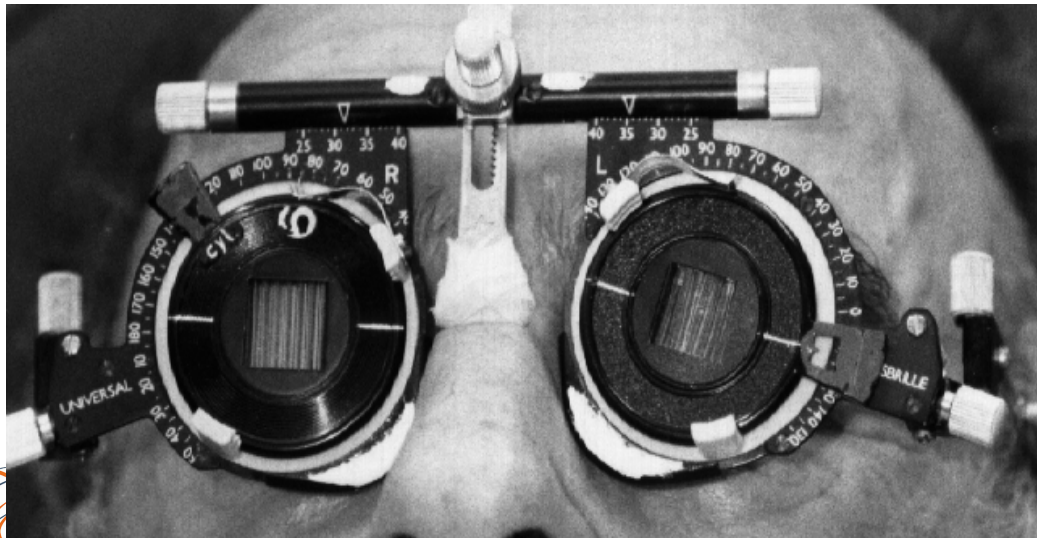
**CENTRIFUGAL
Saccades**

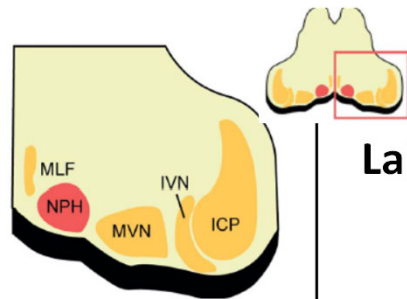


**CENTRIPETAL
Saccades**



OTR par LESION CEREBELLEUSE





	Labyrinthe	Noyaux Vestibul.	Noyau Prepositus Hypoglossi	Cérébelleux
Nystagmus spontané	controlatéral	controlatéral	ipsilatéral	Ipsilatéral(*) PAN (nodulus)
Gaze Evoked Nystagmus	absent	Contra > ipsi	Ipsi > contra	Ipsi(*) > contra Absent (nodulus)
Ep. caloriques	Hypo-val. ipsi	Hypo-val. ipsi	≈ normal	≈ normal
Ep. rotatoires	Déficit ipsi	Déficit ipsi > contra	Déficit contra	Gain accru (**)
vHIT	Déficit ipsi	Déficit ipsi > contra Can. horiz. et postér.	Déficit contra	Déficit contra(**) > ipsi (floculus) Normal (nodulus, parafloculus)
VVS	Dév. ipsi	Dév. Ipsi ou contra	Dév. contra	Dév. Contra

Adapté de Sung-Hee Kim, 2017

*Lésion floculus : Hyperactivité ipsilatérale par dysinhibition

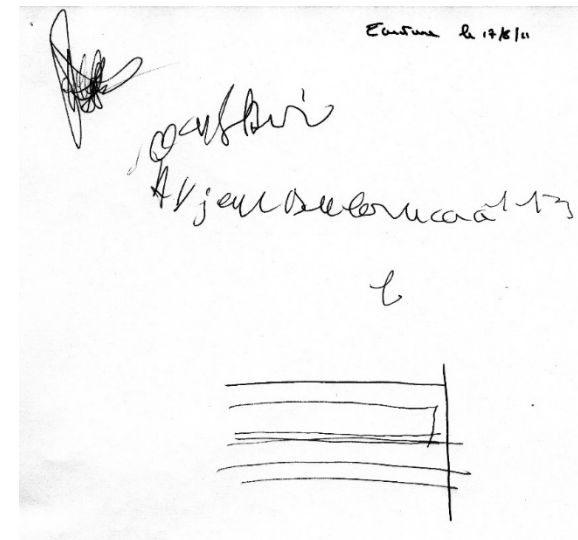
** floculus inhibe aux vitesses lentes et facilite aux vitesses élevées.



ATAXIE Cérébelleuse



- Elargissement de la base de sustentation
- Irrégularité des enjambées
- Irrégularité du rythme
- Irrégularité de la trajectoire



LE SYNDROME CEREBELLEUX MOTEUR

Dysmétrie et Désynchronisation

- **dysmetrie :**

 - test doigt-nez

 - dysmétrie “side-to-side”

 - test talon-genou

 - en dessinant un cercle imaginaire dans l’air avec les jambes



- **dysrhythmie tapotement des pieds et mains.**

- **dysdiadococinesie**

 - (déficit de l’aptitude à commander séquentiellement les muscles)

- **asynergie** (ex: pas de flexion des genoux et hanches lors de l’extension du tronc et de la tête)

 - (déficit de l’aptitude à commander simultanément les muscles synergiques)



THE CEREBELLAR COGNITIVE AFFECTIVE SYNDROME

“L’interruption de la voie cortico-ponto-cérébelleuse, empêche le cervelet d’ajuster automatiquement l’expression émotionnelle (“the execution of emotional display”) au contexte cognitif et situationnel, Conduisant à un "inadequate or chaotic behavior.”

TABLE 2. Clinical Features of the Cerebellar Cognitive Affective Syndrome in Adults⁵⁹

Function	Clinical Features
Executive function	Planning, set-shifting, verbal fluency, abstract reasoning, working memory
Spatial cognition	Visual spatial organization and memory
Personality change	Blunting of affect or disinhibited and inappropriate behavior
Language deficits	Agrammatism and aprosodia

Disorders of the Cerebellum:
Ataxia, Dysmetria of
Thought, and the Cerebellar
Cognitive Affective Syndrome

Jeremy D. Schmahmann, M.D.



Vertiges et Ataxies curables

- **Ataxie avec déficience en vitamine E, thiamine (Wernicke)**
- **Syndromes cérébelleux paranéoplasiques**
- **Encephalomyélites post-infectieuses** TR: IgG IV
Encéphalite de Bickerstaff du tronc cérébral avec AC antiGQ1b
Encéphalomyélite Aigue disséminée (ADEM)
- **Ataxie avec AC anti GAD** (anti glutamine decarboxylase), **GQ1b, GM**
Raideur, ataxie, diabète (stiff Man syndrome)
- **Maladie coeliaque** Perte des cell. de Purkinje, Lymphocytes T
- **Ataxie épisodique EA1, EA2, ...**
- **Malformation d'Arnold-Chiari**
- **Chimiothérapie, Toxiques**



Traitement Pharmacologique

3-4 Diaminopyridine (Fampyra)

- Amélioration coordination oculaire et nystagmus vertical inférieur dans le lobe floculo-nodulaire.
- Amélioration paramètres de marche et parole, pas d'effet aux membres supérieurs (NHP) ou sur le score SARA.
- 10 mg x2 par jour
- Bloquer les canaux potassiques voltage-dépendants des cellules de Purkinje.



Toxicités

- Lithium
- **Phénytoïne**
- **Carbamazépine**
- Bismuth
- Perhexiline maleate (angine)
- Metronidazole (Flagyl)
- **Cyclosporine**
- **5 FU (pyrimidine)**
- **ARA C**
- Amiodarone (thyroïde?)
- Hyperthermie (neuroleptique)

Chlordecone (pesticide)

Lindane (insecticide)

Phosphine (taupes, rongeurs)

Phycotoxines, Salitoxine (fruits de mer)

Toluène / Benzène

Bisulfure de carbone

Plomb, Mercure, Bromure

Héroïne

Cocaïne

Eucalyptus chez l'enfant



Rééducation

- Difficultés d'apprentissage
- Substitution de mouvements unisegmentaires visuellement guidés aux mvts multisegmentaires.

Rehabilitation of ataxic gait following cerebellar lesions: Applying theory to practice

PHYSIOTHERAPY THEORY AND PRACTICE
<http://dx.doi.org/10.1080/09593985.2016.1202364>

Gemma Kelly, BSc (Honors) PT^a and Jackie Shanley, MCSP, MSc, PT^b

Video game–based coordinative training improves ataxia in children with degenerative ataxia

Neurology 79 November 13, 2012

Winfried Ilg, PhD
Cornelia Schatton
Julia Schicks, MD
Martin A. Giese, PhD
Ludger Schöls, MD
Matthis Synofzik, MD

