



VIVRE AVEC UNE DÉHISCENCE DU CANAL SEMI-CIRCULAIRE SUPÉRIEUR (*SYNDROME DE MINOR*)

Liens utiles :

- Centre de référence des maladies vestibulaires et cochléo-vestibulaires rares : www.centre-vertico.com
- Association de patients du syndrome de Minor : www.syndromedeminor.org
- Coordonnateur du programme d'Education Thérapeutique du Patient dédié aux pathologies vestibulaires : [Louis Duverne | LinkedIn](#)

Sommaire

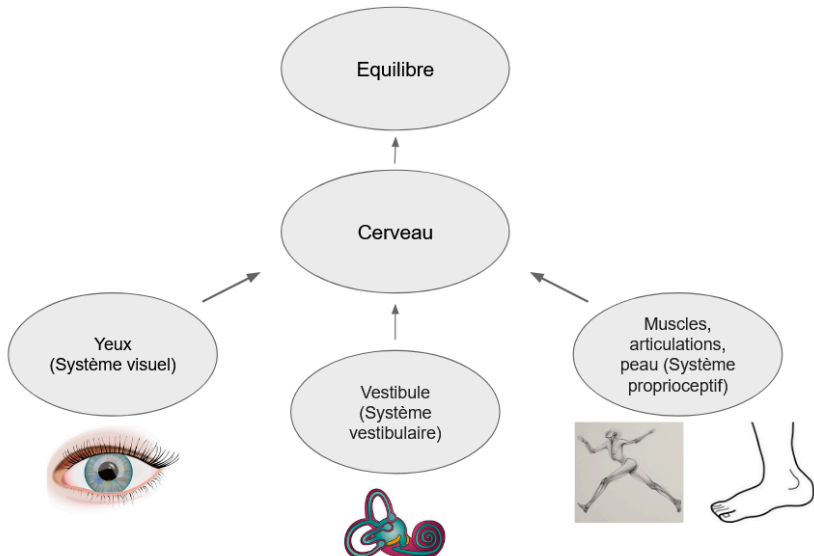
Liens utiles :	1
Comprendre l'équilibre	3
En résumé, l'oreille interne, notre "GPS naturel"	7
Le Syndrome de Minor	8
Quelles sont les solutions pour vous aider ?	15

Comprendre l'équilibre

L'équilibre est une fonction essentielle du corps humain, régulée par le cerveau et faisant intervenir 3 systèmes sensoriels.

Il repose sur la coordination de ces 3 systèmes qui transmettent des informations cruciales au cerveau, dans une zone appelée "noyaux vestibulaires", afin d'assurer notre stabilité.

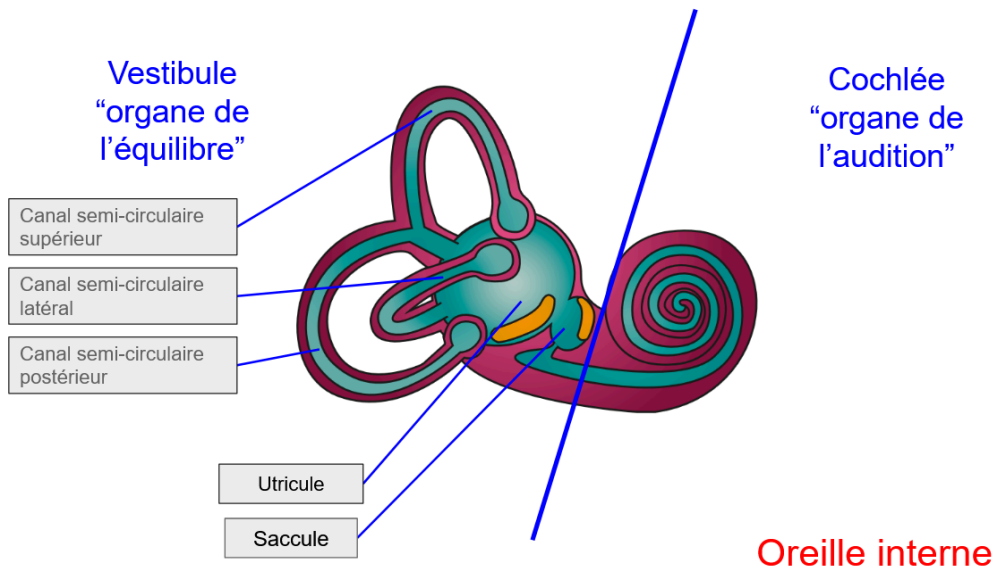
- **Le système visuel** : il fournit des repères spatiaux.
- **Le système proprioceptif** : il nous donne conscience de notre corps, de la position de nos membres, etc. Par exemple, il nous permet de savoir si un genou est plié ou tendu sans avoir à le regarder.
- **Le système vestibulaire** : il est situé dans l'oreille interne et joue un rôle central dans la perception des mouvements et de la position de la tête.



Oreille interne et équilibre

L'oreille interne comprend deux parties :

- **La cochlée**, organe de l'audition
- **Le vestibule**, organe de l'équilibre



Elle est logée dans l'os derrière le lobe de l'oreille et est remplie de liquide.

Au sein du vestibule, deux types de structures jouent un rôle essentiel dans l'équilibre :

- **L'utricule et le saccule**

Ces structures contiennent des capteurs sensoriels organisés en plaques de cellules recouvertes d'un gel dans lequel se trouvent de petits cristaux appelés *otolithes*.

Lors de nos déplacements, ces capteurs sont stimulés et permettent de :

- percevoir la position de la tête
- maintenir l'équilibre et la posture
- nous sentir stable
- ressentir la pesanteur
- détecter les mouvements (marche, voiture, ascenseur...)

- **Les canaux semi-circulaires**

Ils contiennent également des capteurs sensoriels, mais spécialisés dans la détection des mouvements de rotation de la tête.

Remplis de liquide, ces canaux réagissent aux mouvements : le déplacement du liquide stimule les capteurs, qui transmettent les informations aux yeux afin de stabiliser le regard, ce qui permet de voir net même lorsque la tête est en mouvement.

L'ensemble des capteurs de l'oreille (liés à l'audition et l'équilibre) baignent dans un liquide appelé *l'endolymphe*.

Toutes ces informations transitent par le nerf vestibulaire jusqu'au cerveau, où elles parviennent aux **noyaux vestibulaires**. Elles sont ensuite relayées vers d'autres régions cérébrales, par exemple l'hypothalamus, véritable chef d'orchestre de notre horloge biologique, qui joue un rôle clé dans l'endormissement.

Ainsi, le vestibule influence :

- la sécrétion de l'hormone du sommeil : la mélatonine,
- ainsi que celle de l'hormone de l'éveil : l'orexine.

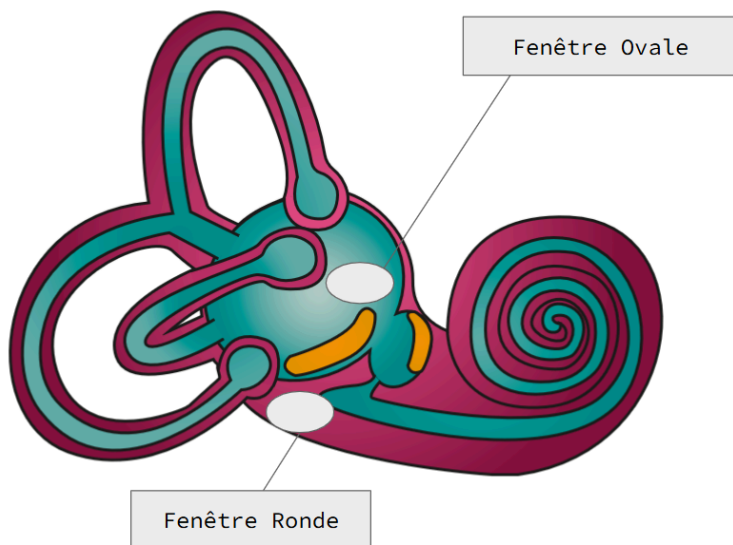
En détectant la position allongée, il transmet cette information à l'hypothalamus afin de favoriser l'endormissement.

En résumé, l'oreille interne, notre "GPS naturel" nous sert :

- À entendre
- À percevoir nos mouvements et la position de notre tête
- À stabiliser le regard lorsque nous bougeons la tête, que nous marchons, ou encore lorsque nous conduisons afin de voir net
- À capter la gravité
- À conserver notre équilibre en mouvement
- À gérer la contraction des muscles du cou pour "tenir sa tête" malgré la gravité (assis et debout)
- À s'orienter dans l'espace, et à se sentir stable, que ce soit au repos ou en mouvement
- À réguler notre sommeil

Le Syndrome de Minor

Sur le plan anatomique, l'oreille interne comporte deux «fenêtres».



Pour rappel, notre oreille interne est creusée dans l'os. Ces deux fenêtres, constituées de membranes souples, correspondent à des ouvertures naturelles dans l'os et sont présentes chez tous les individus. Elles fonctionnent de manière complémentaire afin de permettre la circulation du son.

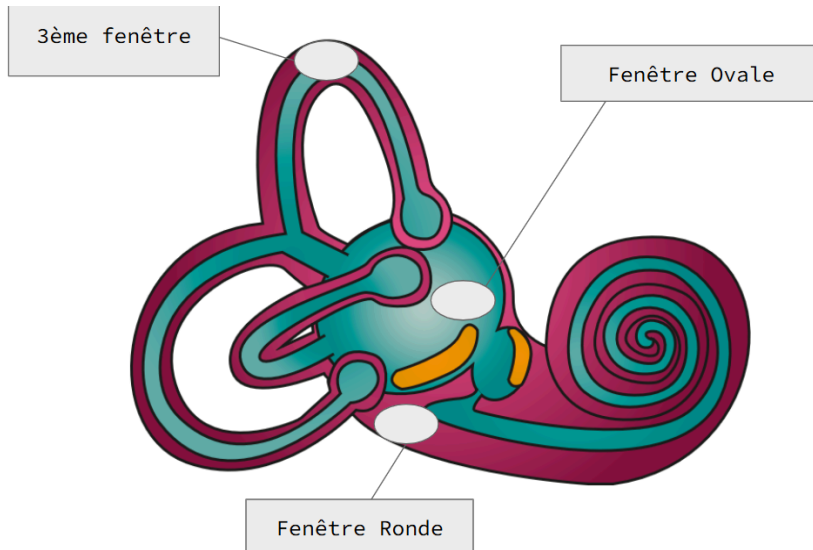
Le son met en vibration le tympan, puis ces vibrations sont relayées par les trois osselets de l'oreille moyenne jusqu'à la **fenêtre ovale** de l'oreille interne. Elles sont ensuite transmises à la cochlée, où elles sont converties en signaux nerveux.

L'oreille étant remplie de liquide, et les liquides étant incompressibles, la **fenêtre ronde** agit comme une soupape (rôle de décompression) afin de permettre les mouvements des liquides, notamment sous l'effet des vibrations sonores.

Que se passe-t-il dans le syndrome de Minor ?

Ce syndrome, également connu sous des appellations plus parlantes, est parfois désigné comme :

- **Syndrome de déhiscence du canal semi-circulaire supérieur.**
- **Syndrome de la troisième fenêtre**, en raison de la présence d'une « **troisième fenêtre** » au niveau du canal semi-circulaire supérieur.



Ce syndrome correspond à l'amincissement ou l'absence d'une petite portion d'os au-dessus du **canal semi-circulaire supérieur**, qui provoque la perturbation de la circulation normale des sons et des pressions. Cette anomalie structurelle s'avère responsable de plusieurs symptômes :

- Perception anormale des bruits qui proviennent de notre corps - **l'autophonie** - car ces derniers pénètrent dans l'oreille interne par la troisième fenêtre. Entendre sa propre voix, sa respiration, ses battements de cœur de façon disproportionnée, le mouvement de ses paupières ou même des yeux, le mouvement de certaines articulations...
- Des vertiges, avec ou sans nystagmus (mouvement de l'œil provoqué généralement par une information provenant du vestibule) ou des pertes d'équilibre, notamment déclenchés par des sons forts (une porte qui claque, une alarme, sa propre voix...). Si la vibration sonore est importante, au lieu de se propager dans la seule cochlée, elle diffuse vers la troisième fenêtre et stimule le vestibule. Un son fort peut alors provoquer une stimulation erronée du système de l'équilibre : c'est ce que l'on appelle le **phénomène de Tullio** (vertiges déclenchés par le bruit).
- Ces vertiges peuvent également être provoqués par des variations de pression, par exemple lorsque vous vous mouchez ou lors d'efforts de poussée (notamment aux toilettes). Ces situations modifient la pression dans la tête et l'oreille, ce qui, en présence de cette troisième fenêtre, stimule anormalement le vestibule.

- Des **oscillopsies**, phénomène qui lors de la marche ou de la conduite, engendre une vision floue, saccadée et/ou instable due à une stimulation erronée du vestibule.
- Des pertes auditives, le plus souvent de type surdité de transmission (c'est-à-dire une moins bonne transmission du son dans l'oreille), car une partie de l'onde sonore est déviée vers le vestibule au lieu d'être correctement transmise à la cochlée.

Dans le cadre spécifique du syndrome de Minor, cette “troisième fenêtre” se situe précisément sur la partie supérieure du canal semi-circulaire supérieur. Cependant cette “troisième fenêtre” peut se localiser ailleurs ; dans ce cas, on l'appelle “syndrome de la troisième fenêtre”. Les mécanismes s'avèrent les mêmes, il est simplement question de nomenclature. Il arrive même parfois qu'il y ait plus que 3 fenêtres.

Aujourd'hui, deux causes principales sont le plus souvent identifiées :

- Une malformation de naissance.
- Un traumatisme crânien provoquant une rupture de l'os.

Nous avons dit plus haut que le cerveau reçoit trois types d'informations : vestibulaires, visuelles et proprioceptives. Elles sont intégrées par des capteurs et transmises jusqu'à une zone appelée "noyaux vestibulaires" qui est un "centre de gestion de l'équilibre". Quand ces informations sont discordantes, on ressent un "vertige", c'est-à-dire l'impression d'un déplacement ou d'une instabilité de notre environnement spatial. Il existe plusieurs types de sensations, comme :

- Des sensations ébrieuses
- Des sensations de flottement ou de tangage, comme si l'on était sur un bateau
- Des nausées

Ce phénomène est parfois qualifié de « **trouble fonctionnel** » par les médecins, c'est-à-dire des symptômes qui ne sont pas expliqués par une lésion, liée à un dysfonctionnement dans la manière dont le cerveau traite les informations. Dans le cas du syndrome de Minor, il s'agit bien d'une « pathologie organique », c'est-à-dire liée à une anomalie structurelle identifiable (la « troisième fenêtre »). Toutefois la persistance de ces symptômes amène parfois le patient à surpondérer les informations vestibulaires discordantes, ce qui amplifie son mal-être.

Un dernier point important à comprendre est que ce centre de gestion des informations de l'équilibre, le **noyau vestibulaire**, est étroitement connecté à une autre zone du cerveau : l'**hippocampe**. Cette dernière joue un rôle dans la gestion des émotions, notamment de l'anxiété.

De ce fait, un vertige est très souvent source d'anxiété, et l'anxiété elle-même peut majorer la sensation (ou le vécu désagréable) du vertige.

Au vu de cette relation étroite entre ces deux zones, il apparaît logique que certains facteurs viennent encore perturber davantage la gestion de l'équilibre, à savoir :

- L'anxiété
- Le stress
- La fatigue
- Les émotions
- La charge mentale (le fait de réaliser plusieurs tâches en même temps)

Ce qui explique que toutes les personnes souffrant de vertiges ou de sensations vertigineuses ont un vécu différent de ce symptôme. De plus, chez une même personne, les sensations peuvent varier au cours de la journée ou d'un jour à l'autre, en fonction de l'environnement et de notre état.

Par ailleurs, en plus de ces troubles fonctionnels, une fatigue peut rapidement apparaître, notamment en raison d'une **surcharge mentale**.

Le cerveau gère normalement l'équilibre de façon automatique, mais la présence plus ou moins régulière d'informations erronées provenant de l'oreille interne perturbe ce fonctionnement. Il se met en « **hypervigilance** » permanente, tente de compenser ces informations erronées en mobilisant des ressources "conscientes" (habituellement dédiées à la réflexion). Ainsi, ce qui est normalement automatique devient volontaire pour maintenir l'équilibre.

Peut également survenir un « **brouillard mental** », correspondant à un état de saturation mentale. Imaginez que vous essayiez de rédiger un mail important alors qu'une alarme incendie sonne juste à côté de vous.

Dans ce contexte, il devient difficile de se concentrer : une partie des ressources cérébrales est mobilisée par la gestion de l'équilibre, ce qui laisse moins de disponibilité pour la mémoire à court terme et l'attention.

On observe ainsi :

- Une **fatigue physique**, des tensions musculaires notamment au niveau de la nuque et des épaules pour stabiliser la tête.
- Une **fatigue mentale**, liée à l'effort important nécessaire pour se stabiliser, gérer l'autophonie et/ou les vertiges, et rester concentré
- Et une **fatigue émotionnelle**, due au stress lié à l'imprévisibilité des vertiges ou même à l'incompréhension de l'entourage.

Quelles sont les solutions pour vous aider ?

Lorsque les symptômes ne sont pas trop importants mais que des troubles dits « fonctionnels » apparaissent, l'objectif est de **réentraîner le cerveau**. La gestion des informations a été perturbée, mais les différents organes de l'équilibre fonctionnent. Il faut donc rassurer le cerveau, qui a activé de nombreux signaux d'alerte et s'est progressivement conditionné à ces vertiges. Il s'agit de le réhabituer à bouger. Marcher, faire des mouvements de tête, pratiquer une activité sportive (qui vous plaît), ou réaliser des séances de kinésithérapie.

La rééducation a pour objectif de :

- reprendre confiance en son corps.
- bouger sans craindre de tomber.
- diminuer, voire faire disparaître les sensations ébrieuses et de tangage

L'objectif est donc de bouger :

- Essayez de marcher en bougeant la tête, en regardant autour de vous, de droite à gauche et de haut en bas.
- Essayez de vous penchez en avant, de toucher vos pieds et de vous redresser.
- Toute activité est bonne à prendre, surtout à l'extérieur où les stimulations visuelles sont plus nombreuses que dans un espace clos. L'idée n'est pas forcément de pratiquer longtemps : il s'agit d'un exercice de "rééducation sensorielle", visant à stimuler l'ensemble des systèmes de l'équilibre. Même quelques minutes s'avèreront bénéfiques.

Bien évidemment, certaines conduites d'évitement peuvent être utiles : éviter de se moucher trop fort, limiter les efforts de poussée aux toilettes, réduire l'exposition aux environnements très bruyants, parler moins fort, éviter de claquer les portes... Le port de protections auditives (casque ou bouchons) peut aider à atténuer la survenue de crises dans des situations à risque.

Lorsque les symptômes sont trop importants, la **chirurgie** peut être envisagée.

Le principe de la chirurgie est de "reboucher" cette fenêtre. Il existe plusieurs techniques, que vous pouvez retrouver sur le site de l'association de patients de Minor :

www.syndromedeminor.org

Les bénéfices de l'opération sont :

- Améliorer les symptômes auditifs (notamment l'autophonie)
- Diminution des vertiges, notamment du risque de phénomènes de Tullio évoqués plus haut

Cependant, cette intervention n'est pas anodine et peut comporter **certains risques** :

- Le bouchon peut ne pas être totalement étanche ou se déplacer.
- L'opération peut provoquer des vertiges, généralement transitoires.
- Des risques de lésions non prévues (perte auditive, atteinte du nerf facial situé à proximité du canal semi-circulaire supérieur...)

- Le risque d'infection, quant à lui, est très faible.
- Le principal inconvénient est lié au fait que l'on bouche au moins un des canaux semi-circulaires, ce qui implique qu'il ne fonctionne plus. Comme évoqué plus haut, ces canaux permettent de percevoir les mouvements de la tête. Le canal supérieur participe notamment à la perception des mouvements lorsque nous nous penchons en avant. Si ce mouvement est moins bien, voire plus du tout perçu, cela peut entraîner une sensation de déséquilibre vers l'avant. Il faut donc passer par une phase d'adaptation. **Votre kinésithérapeute vestibulaire peut vous accompagner.**

Malgré ces inconvénients, la chirurgie reste un traitement intéressant, notamment en cas de vertiges rotatoires, de phénomène de Tullio et/ou d'autophonie. Elle peut améliorer significativement la qualité de vie et permettre, dans certains cas, la reprise d'une activité professionnelle, de la conduite, du sport ou des activités en milieu fréquenté.

Il est important d'en discuter avec votre ORL spécialisé dans ce type de prise en charge.

L'équipe du centre VERTICO

Contact : Louis Duverne

Mail : louis.duverne@aphp.fr

Téléphone : 07 81 23 60 72