



Click to enable Adobe Flash Player

Vous êtes : [L'oreille](#) >> [Les maladies](#) >> [Neurinome](#)

Le neurinome de l'acoustique (schwannome vestibulaire)

Il s'agit d'une **tumeur bénigne** développée aux dépens de la **huitième paire crânienne** ou **nerf acoustique**, dans la majorité des cas aux dépens de sa branche vestibulaire. Plus précisément, cette tumeur naît des cellules de la gaine du nerf, les cellules de Schwann, d'où le nom de **schwannome vestibulaire**.

Elle représente 80% des tumeurs développées dans l'angle ponto-cérébelleux, c'est-à-dire entre la face postérieure de l'os du rocher, le tronc cérébral et le cervelet. Alors qu'elle se présente le plus souvent comme une **surdité unilatérale progressive**, sa gravité tient aux risques de compression du tronc cérébral à un stade tardif, après des années d'évolution.

Cette tumeur survient le plus souvent de façon isolée, elle est dite sporadique, mais dans 5% des cas correspond à une maladie génétique, la **neurofibromatose** de type 2.



Auparavant cette lésion était découverte tardivement, et dès lors le pronostic vital pouvait être engagé. Actuellement le diagnostic est porté de plus en plus tôt et l'enjeu devient non pas vital mais fonctionnel : préserver l'audition ou encore la fonction faciale en cas de chirurgie.

■ Physiopathologie

La prévalence de cette lésion pourrait être de 2/10000 selon l'étude de Lin, mais les cas symptomatiques semblent beaucoup plus rares.

Dans le cas de la forme sporadique, on ne connaît pas de facteur de risque, quoique le rôle des téléphones portables ou des radiations ionisantes ait été évoqué. La lésion est le plus souvent diagnostiquée vers la cinquantaine, alors qu'en revanche le diagnostic de la forme génétique ou neurofibromatose de type 2 est habituellement fait durant l'adolescence.

Dans cette dernière maladie, il existe une mutation d'un gène dit suppresseur de tumeur sur le chromosome 22q12.2. La protéine déficiente est la **merline** ou schwannomine.

Le suivi des patients porteurs de **schwannome vestibulaire** a permis de mettre en évidence trois profils évolutifs: absence de croissance, croissance lente de l'ordre de 2mm par an, et croissance rapide de plus d'un cm par an.

Le profil évolutif ne semble pas figé et une tumeur peut basculer d'un profil vers un autre. Un cas particulier est représenté par les lésions kystiques, pour lesquelles surviennent parfois des poussées évolutives liées à l'augmentation brutale du compartiment kystique.

Le point de départ de la tumeur est le plus souvent situé dans le conduit auditif interne. Là, la compression d'un nerf ou d'une artère peut être responsable de symptômes précoces, à type de vertige ou de surdité. Cependant le plus souvent le développement de la tumeur dans le nerf vestibulaire est progressif et les symptômes de vertige ou de déséquilibre sont rares.

Lorsque la tumeur a rempli le **conduit auditif interne**, elle poursuit sa croissance le plus souvent de façon sphérique dans l'**angle ponto-cérébelleux**. C'est un espace assez vaste, le nerf facial, qui est accolé à la tumeur, supporte en général fort bien l'étirement imposé par la croissance tumorale, de sorte que l'évolution de la tumeur peut passer inaperçue, alors que passé le cap de 2 cm de diamètre elle va déplacer le tronc cérébral.

Ce n'est qu'avec un diamètre approchant les 4 cm qu'apparaissent une anesthésie du visage liée à une compression du trijumeau, voire des céphalées et des troubles de la conscience en rapport avec une hypertension intra-crânienne.

■ Les signes cliniques

Ils sont dominés par une **surdité** unilatérale d'apparition habituellement progressive avec mauvaise intelligibilité ou fatigabilité au téléphone et **acouphènes**. En fait la survenue et l'intensité de la surdité sont très variables et peu corrélées à la taille de la tumeur. Dans certains cas il peut s'agir d'une **surdité transitoire** ou fluctuante, voire d'un acouphène isolé.

Les **troubles de l'équilibre** sont fréquents, mais négligés car peu intenses. Environ la moitié des patients reconnaissent avoir eu des sensations d'instabilité, alors qu'en revanche les épisodes de **vertige** vrai, rotatoire, sont exceptionnels.

Rechercher

[Recherche détaillée](#)

Sous menu

- Atteintes toxiques
- Déhiscence
- Fistules durales
- Fistules périlymphatiques
- Maladie de Menière
- Névrite vestibulaire
- Neurinome
- Otites chroniques
- Otites séreuses
- Otospongiose
- Paragangliomes
- Presbycusie
- Surdités brusques
- Surdités pressionnelles congénitales d'oreille interne
- Traumatismes du rocher
- Traumatismes sonores
- Vertige paroxystique
- Vertiges centraux

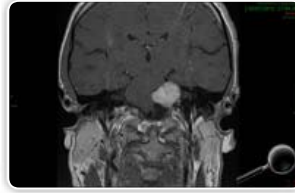
Les autres signes sont plus tardifs et témoignent d'une tumeur volumineuse : atteinte du **nerf trijumeau** avec sensations d'engourdissement de la face ou diminution du réflexe cornéen, signes cérébelleux, voire céphalées traduisant une hypertension intra-crânienne.

La survenue d'une paralysie faciale est exceptionnelle tant les fibres motrices de ce nerf supportent un étirement progressif : si une paralysie faciale est présente, le diagnostic doit être remis en cause et il faut alors savoir évoquer les autres tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux.

Retenons que toute anomalie unilatérale de l'oreille interne doit faire l'objet d'examen complémentaires visant à rechercher un possible neurinome.

■ Examens complémentaires

Dans les années 80, de nombreux tests ont été développés afin de diagnostiquer un éventuel **neurinome**, dans la mesure où l'imagerie était alors de piètre qualité. Actuellement, c'est de plus en plus l'imagerie par résonance magnétique (IRM) qui est pratiquée d'emblée.



L'audiogramme quantifie la surdité de perception lorsqu'elle est présente. Les potentiels évoqués auditifs permettent alors de rattacher ce symptôme à une atteinte du nerf et non pas de la cochlée. L'examen vestibulaire calorique montre le plus souvent une aréflexie qui témoigne de l'atteinte du **nerf vestibulaire supérieur**. Cependant aucun de ces examens n'a une sensibilité idéale et l'examen-clé est devenu l'IRM.

L'IRM, en effet, est capable de détecter aujourd'hui un **neurinome** millimétrique. C'est la raison pour laquelle cet examen est désormais préconisé devant tout symptôme auditif unilatéral, qu'il s'agisse de **surdité** ou d'**acouphène**, ou tout symptôme vestibulaire.

■ Traitement

■ Trois attitudes sont possibles :

• La surveillance radiologique

Cette attitude se justifie par la stabilité de certaines tumeurs et de la lenteur de la croissance des tumeurs évolutives. Les performances techniques de l'IRM permettent de suivre très précisément le volume tumoral. Ainsi un neurinome de petite taille mesurant moins de 15 mm peut être surveillé annuellement. En cas d'augmentation de taille, l'une des deux autres modalités thérapeutiques peut alors être proposée.

Cette attitude sera en particulier proposée pour les patients âgés, pour les petits neurinomes à audition normale, pour les neurinomes découverts du côté de la seule oreille fonctionnelle, pour les patients présentant des comorbidités importantes. L'inconvénient de cette attitude est qu'avec le temps au moins 70% des patients vont présenter une détérioration de leur audition.

• La radiothérapie stéréotaxique (ou gamma knife ou cyberknife).

Depuis 20 ans elle se développe et pourrait être une alternative à la chirurgie pour certains patients. Le principe est ici de minimiser l'irradiation aux organes adjacents pour ne délivrer que sur la tumeur une dose soit unique, soit fractionnée. En évitant le risque de complications chirurgicales, elle vise à stabiliser la tumeur, sans qu'il soit ainsi possible de la faire disparaître, tout en préservant la fonction faciale, la fonction trigémينية voire la fonction auditive. Les limites de taille tumorale sont encore discutées.

Cet outil, dans des centres expérimentés, permet d'obtenir un taux de stabilité tumoral supérieur à 90%, et parfois de préserver l'audition. L'inconvénient de cette technique est le risque de voir apparaître secondairement une tumeur maligne induite par les radiations ionisantes. Pour autant certains proposent de la pratiquer le plus tôt possible, et d'autant plus que l'audition est de bonne qualité.

• L'exérèse chirurgicale

L'exérèse chirurgicale peut être effectuée selon trois modalités :

1. **rétrosigmoïde** (ou sous-occipitale) : cette voie d'abord neuro-chirurgicale permet théoriquement de préserver l'audition ;
2. **sus-pétreuse** : cette voie d'abord permet également de préserver l'audition mais est réservée aux neurinomes strictement intra-canaux chez les sujets jeunes ;
3. **trans-labyrinthique** : cette voie d'abord sacrifie l'audition mais semble présenter des risques inférieurs de morbidité.

Les indications thérapeutiques dépendent dans tous les cas du contexte personnel du patient, qu'il s'agisse de son âge, de ses comorbidités éventuelles, de la taille et de la localisation de la tumeur, de ses préférences, de son audition du côté de la tumeur et de l'autre côté.

■ Biographie

Lin D, Hegarty JL, Fischbein NJ, et al. The prevalence of "incidental" acoustic neuroma. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. Mar 2005;131(3):241-4.

Telian SA. Management of the small acoustic neuroma: a decision analysis. Am J Otol. May 1994;15(3):358-65.

Murphy ES, Suh JH. Radiotherapy for vestibular schwannomas: a critical review. Int J Radiat Oncol Biol Phys. 2011 Mar 15;79(4):985-97.

Nagano O, Serizawa T, Higuchi Y, Matsuda S, Sato M, Yamakami I, Okiyama K, Ono J, Saeki N. Tumor shrinkage of vestibular schwannomas after Gamma Knife surgery: results after more than 5 years of follow-up. J Neurosurg. 2010 Dec;113 Suppl:122-27.

Régis J, Carron R, Park MC, Soumare O, Delsanti C, Thomassin JM, Roche PH. Wait-and-see strategy compared with proactive Gamma Knife surgery in patients with intracanalicular vestibular schwannomas. J Neurosurg. 2010 Dec;113 Suppl:105-11.

Chung WY, Pan DH, Lee CC, Wu HM, Liu KD, Yen YS, Guo WY, Shiau CY, Shih YH.

Large vestibular schwannomas treated by Gamma Knife surgery: long-term outcomes. J Neurosurg. 2010 Dec;113 Suppl:112-21.



Liste des vidéos

Identification du 7 dans fond MAI droit

[Voir](#)

Otospongiose laser Voie conduit RK

[Voir](#)

Format supportés : SWF, MOV

[Haut de page](#)

Page mise à jour le : 24/09/2014

Hôpital LARIBOISIERE : Service ORL et de chirurgie cervico faciale

2, rue Ambroise Paré 75475 Paris Cedex 10

Tél : 01 49 95 80 64 - Fax : 01 49 95 80 63

Copyright ©orl-hopital-lariboisiere.com - Tous droits réservés

[Infos légales](#) | [A propos du site](#) | [Plan du site](#) |

[Backoffice](#) | ©Axepartner 2009 - 2017 |