

Neurinome (schwannome) de l'acoustique

Description :

Le neurinome (schwannome) de l'acoustique est une tumeur bénigne se développant aux dépens des cellules de Schwann du nerf cochléo-vestibulaire, en particulier des cellules du nerf vestibulaire supérieur (80% des cas) [1,2]. Son incidence est plus importante chez les personnes entre 50 et 65 ans, peut être avec une légère prédominance féminine [3].

L'atteinte évolue lentement et est localisée de préférence dans le conduit auditif interne. La tumeur peut plus tardivement entraîner une compression des nerfs adjacents (facial, Trijumeau, Glosso-pharyngien...) ou du tronc cérébral. Le neurinome est généralement unilatéral, les formes bilatérales étant très rares et habituellement associées à une neurofibromatose (type 2) [2].

Les symptômes [4]:

- Hypoacousie unilatérale (95% des cas) progressive, rarement brutale
- Acouphènes (75% des patients)
- Instabilités, rarement des vertiges
- Parésie faciale, spasmes de l'hémiface (atteinte du nerf facial)
- Hypoesthésie faciale (atteinte du nerf Trijumeau), céphalées

Diagnostic [2,4-5]:

- Il est radiologique. L'IRM avec injection de gadolinium est l'examen de référence.
- L'audiométrie tonale peut montrer une surdité neurosensorielle progressive du côté de la tumeur. L'audiométrie vocale peut mettre en évidence une altération de l'intelligibilité.
- Les potentiels évoqués auditifs précoces peuvent mettre en évidence des signes de démyélinisation du nerf et de désynchronisation de l'influx nerveux.
- La Vidéonystagmoscopie (VNS) peut montrer un nystagmus irritatif ou déficitaire.
- Les potentiels évoqués otolithiques cervicaux explorant les saccules peuvent être altérés (en cas d'atteinte du nerf vestibulaire inférieur).
- La Vidéonystagmographie (VNG) avec épreuve calorique met en évidence un déficit du canal semi-circulaire horizontal (en cas d'atteinte du nerf vestibulaire supérieur).
- Le Video Head Impulse Test (VHIT) peut mettre en évidence un déficit canalaire de façon plus inconstante.

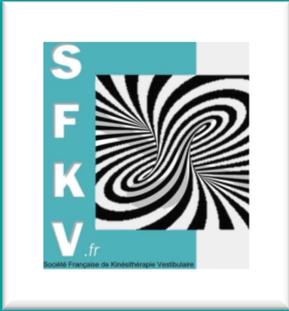
Evolution tumorale :

30% des tumeurs vont croître sur un suivi de 1 à 3 ans, alors que 50% vont croître sur une période de 5 ans. Le diamètre tumoral augmente en moyenne de 1 à 1.5mm par an pour les tumeurs découvertes récemment [6-7]. D'autres facteurs ont été évoqués mais non validés.

Il ne semble pas exister de lien entre le volume tumoral et la clinique, tandis que la croissance de la tumeur au cours de la première année de suivi prédit fortement la croissance future [6].



Neurinome (schwannome) de l'acoustique



Il existe plusieurs classifications, une des plus utilisées est celle de KOOS en 4 grades selon l'envahissement tumoral en IRM [8] :

- grade I Ne dépasse pas le conduit auditif interne
- grade II < 20 mm Envahissement de l'angle ponto-cérébelleux
- grade III < 30 mm Envahissement plus complet sans compression du tronc cérébral
- grade IV > 30 mm Compression du tronc cérébral ou des nerfs crâniens adjacents

Choix thérapeutiques (discutés en réunion de concertation pluridisciplinaires):

✓ Surveillance :

Pour le grade I (voire II) de KOOS. On surveille la taille tumorale en IRM, la fonction auditive, vestibulaire ou l'apparition de signes d'atteinte du nerf facial [5].

✓ Résection chirurgicale :

- Souvent indiquée à partir du grade III de KOOS.
- Le choix de la technique chirurgicale dépend de la fonction auditive, de la localisation de la tumeur, elle entraîne en pratique souvent une surdité profonde et une aréflexie vestibulaire du côté opéré [5].
 - La résection peut être subtotale pour limiter les lésions du nerf facial par exemple mais il y a un risque de récives. En cas de récive, la radio chirurgie est une autre option thérapeutique.

✓ Radiochirurgie (de type Gamma Knife) :

- Elle est de plus en plus favorisée dans les stades précoces. Pour les stades d'évolution tumorale avancés (grade IV de KOOS) elle n'est pas indiquée en raison d'un risque majeur d'œdème [9]; la radiothérapie fractionnée conventionnelle sur plusieurs semaines peut alors être proposée.

Place de la kinésithérapie :

Le patient présentant un neurinome de l'acoustique peut bénéficier de kinésithérapie vestibulaire aux différentes étapes de la prise en charge. A noter que la kinésithérapie a aussi sa place dans les suites d'une radiothérapie.

- En phase de surveillance, elle permet au patient d'atténuer ses sensations vertigineuses et d'améliorer sa stabilité posturale.
- Avant la chirurgie, l'objectif est de renforcer la capacité d'utilisation des diverses entrées sensorielles pour anticiper une éventuelle modification de la stratégie d'équilibre et l'amélioration de la compensation post-opératoire.
- Après la chirurgie, une rééducation précoce est en effet indiquée pour stimuler les mécanismes de compensation [10-11]. Il existe en effet quasi-systématiquement un déficit vestibulaire marqué (parfois préexistant à la chirurgie). Parfois le déficit n'est pas complet et il existe des fluctuations de la fonction vestibulaire du côté opéré. Des exercices de stabilisation du regard, d'amélioration du contrôle postural et d'habituation, pourront être proposés selon les besoins de chaque patient.
- Il coexiste parfois également une atteinte du nerf facial nécessitant une rééducation [12].

Neurinome (schwannome) de l'acoustique

Cette prise en charge doit être réalisée par un kinésithérapeute formé et équipé pour cette rééducation spécifique : <https://www.sfkv.fr/annuaire-des-membres/>



Bibliographie:

- [1] Stangerup SE, Caye-Thomasen P, Tos M, Thomsen J. The natural history of vestibular schwannoma. *Otol Neurotol* 2006; 27:547–552.
- [2] Martin MB, Hirsch BE. Imaging of hearing loss. *Otolaryngol Clin North Am* 2008; 41:157-158
- [3] Gal TJ, Shinn J, Huang B. Current epidemiology and management trends in acoustic neuroma. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2010;142(5):677-81.
- [4] Matthies C, Samii M. Management of 1000 vestibular schwannomas (acoustic neuromas): clinical presentation. *Neurosurgery* 1997;40(1):1-9; discussion 9-10.
- [5] Goldbrunner R, Weller M, Regis J, Lund-Johansen M, Stavrinou P, Reuss D, et al. EANO guideline on the diagnosis and treatment of vestibular schwannoma. *Neuro Oncol.* 2020 Jan 11;22(1):31-45.
- [6] Paldor I, Chen AS, Kaye AH. Growth rate of vestibular schwannoma. *J Clin Neurosci* 2016; 32:1-8.
- [7] D'Haese S, Parmentier H, Keppler H, Van Vooren S, Van Driessche V, Bauters W, et al. Vestibular schwannoma: natural growth and possible predictive factors. *Acta Otolaryngol* 2019;139(9):753-758.
- [8] Erickson NJ, Schmalz PGR, Agee BS, Fort M, Walters BC, McGrew BM, et al. Koos Classification of Vestibular Schwannomas: A Reliability Study. *Neurosurgery* 2019;85(3):409-414.
- [9] https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2011-12/rapport_tome_iii_radiotherapie_schwannomes_vestibulaires_2011-12-27_17-19-45_540.pdf
- [10] Saman Y, Bamiou DE, Gleeson M. A contemporary review of balance dysfunction following vestibular schwannoma surgery. *Laryngoscope* 2009;119(11):2085-93.
- [11] Hrubá S, Chovanec M, Čada Z, Balatková Z, Fík Z, Slabý K et al. The evaluation of vestibular compensation by vestibular rehabilitation and prehabilitation in short-term postsurgical period in patients following surgical treatment of vestibular schwannoma. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2019;276(10):2681-2689.
- [12] Rudman KL, Rhee JS. Habilitation of facial nerve dysfunction after resection of a vestibular schwannoma. *Otolaryngol Clin North Am* 2012;45(2):513-30.