Le neurinome de l'acoustique

Le neurinome de l'acoustique concerne environ 10 personnes sur un million par an. Cette tumeur bénigne (non cancéreuse) se présente sous la forme d'une petite grosseur dans l'oreille interne et peut s'étendre à l'intérieur du cerveau.

Qu'est ce qu'un neurinome de l'acoustique :

Tumeur dérivant des cellules de Schwann (qui élaborent normalement la gaine de protection des fibres contenues dans les nerfs), et survenant deux fois plus souvent sur la branche vestibulaire de la 8e paire crânienne (voir ci-après), que sur la branche du nerf auditif. Le neurinome de l'acoustique représente environ 7 % de toutes les tumeurs situées à l'intérieur du crâne. Sa cause est pour l'instant inconnue.

Cette variété de neurinome atteint les personnes entre 30 et 60 ans, (ou même plus jeunes) et plus particulièrement de sexe féminin. L'extension de la tumeur va se faire de l'intérieur du conduit auditif interne vers l'angle ponto cérébelleux (zone du système nerveux de l'encéphale située entre le cervelet en arrière, la moelle épinière en bas et le cerveau au-dessus). A cet endroit, il va comprimer progressivement le cervelet et le tronc cérébral puis les 5ème et 7ème paires crâniennes.

Symptômes du neurinome de l'acoustique :

- Acouphène unilatéral, signe le plus sensible, mais le moins spécifique (80 %),
- Baisse de l'acuité auditive, surdité unilatérale ou bilatérale avec forte prédominance d'un côté ; c'est le signe le plus spécifique (75 %),
- Ataxie (troubles de l'équilibre) une instabilité, même transitoire (16 %),
- Vertiges répétés et larvés (2 %).
- Une hémi-anesthésie par atteinte du V (20 %),
- Des céphalées (30 %),
- Devant chacun de ces symptômes, et plus encore devant l'association de plusieurs d'entre eux, il faut penser au neurinome de l'acoustique.

Examens complémentaires :

- PEA (potentiel évoqué du tronc cérébral) : Les potentiels évoqués du tronc cérébral constituent une épreuve utilisée pour mettre en évidence une lésion d'origine neurologique. Ils permettent l'étude de l'activité électrique des nerfs appartenant au système de l'audition, de la vision et de la sensibilité en général. Le résultat est une réponse électrique à des stimulations des différentes natures (auditives, visuelles, sensibles).
- Les épreuves caloriques (ou épreuve de Barany, épreuve vestibulaire thermique, nystagmus provoqué de Barany, nystagmus vestibulaire calorique) * IRM avec gadolinium.

Évolutions :

- L'augmentation de volume (très lente) du neurinome dans la cavité de l'oreille interne provoque les signes suivants :
- Fourmillements au visage.
- Douleurs au niveau du visage, dues à une atteinte de la région du nerf trijumeau au niveau de la face
- Paralysie de la zone du visage correspondant à l'innervation par le nerf facial, entraînant une atteinte des muscles faciaux
- Anesthésie de la cornée du côté du neurinome.

Traitements :

Quatre sortes de traitements sont possibles selon la grosseur et la localisation du neurinome.

1 - La radiochirurgie aux rayons gamma pour les neurinomes inférieurs à 3cm (gamma knife)

La radiochirurgie préserve l'audition et ne crée pas de paralysie faciale. Dans 95% des cas, après radiochirurgie, la tumeur n'évolue plus et on assiste à une nécrose progressive de la lésion parfois, il est vrai, sans modification volumétrique significative. Cela n'est pas dangereux.

Le recul actuel de cette technique est de plus de 30 ans. Dans $\pm 5\%$ des cas seulement, une intervention doit être envisagée secondairement.

Les rayons gamma knife sont faits en une seule séance, 201 rayons sont ciblés sur le neurinome. Ils agissent pendant trois ans environ. Ce n'est qu'au bout de ces 3 années que l'on verra le résultat définitif du traitement. On peut éventuellement faire une autre séance de rayons si nécessaire. La chirurgie est possible après un traitement GK. (gamma knife)

2 - La chirurgie :

Le traitement chirurgical consiste en une ablation de la tumeur qui, comme lors de neurinome des nerfs rachidiens, nécessite un diagnostic précoce. L'opération risque toutefois d'abîmer le nerf crânien numéro VII et, de ce fait, peut provoquer une paralysie faciale. Les tumeurs de petits volumes peuvent être enlevées par microchirurgie. Ceci permet généralement d'épargner le nerf facial si le chirurgien utilise la voie qui emprunte la fosse cérébrale moyenne de façon à préserver l'audition résiduelle.

Une autre voie est la voie trans-labyrinthique (à travers le labyrinthe) à condition que la fonction auditive soit totalement supprimée. Les tumeurs plus volumineuses sont enlevées à travers le labyrinthe et par la voie sous-occipitale.

La chirurgie du neurinome du VIII est une chirurgie compliquée et elle comporte des risques importants.

3 - L'opération et la radiochirurgie :

Lorsque la tumeur est très grosse, il arrive que l'on opère en enlevant le plus gros de la tumeur et que l'on fasse pour ce qui reste les rayons gamma. Cela évite de trop abîmer les nerfs facial et auditif, et de limiter les séquelles.

4 - La radiothérapie stéréotaxique est également utilisée.

Une autre solution, lorsque la tumeur est petite, c'est de la "surveiller" régulièrement par des IRM et, si elle ne "bouge" pas du tout, de ne faire aucun des traitements précédents.

L'évolution du neurinome de l'acoustique est en principe lente et Il arrive quelques fois que le neurinome ne grossisse pas pendant de nombreuses années.

Dans l'un ou l'autre des traitements cités, un contrôle par IRM sera fait tous les 6 mois au début, puis tous les ans, puis tous les 5 ans, afin de bien surveiller l'évolution et détecter éventuellement une récurrence.

Pour résumer ... si une personne a un acouphène unilatéral avec perte d'audition (plus ou moins importante), des pertes d'équilibre (sensation d'ébriété) il faut lui conseiller de passer un PEA, si cela n'a pas été fait, qui permettra de voir si il n'y a pas une compression du nerf auditif. Selon le résultat l'ORL prescrira un IRM.