

Troubles auditifs rétrocochléaires

Thomas Mantei^a, Yves Brand^a, Ursin Fischer^b, Luigi Mariani^c, Daniel Bodmer^a

^aHals-Nasen-Ohren-Klinik, Universitätsspital, Basel

^bHals-Nasen-Ohren-Praxis, Winterthur

^cKlinik und Poliklinik für Neurochirurgie, Universitätsspital, Basel

Quintessence

- Une hypoacousie rétrocochléaire est définie comme un trouble fonctionnel au niveau du nerf auditif et ne peut pratiquement pas être distinguée cliniquement d'une hypoacousie cochléaire.
- En présence d'une hypoacousie de perception unilatérale, il faut exclure une pathologie rétrocochléaire.
- Parmi les étiologies les plus importantes d'une hypoacousie rétrocochléaire figurent les processus expansifs tels que le schwannome vestibulaire au niveau du conduit auditif interne et de l'angle ponto-cérébelleux.
- Le traitement d'un schwannome vestibulaire comporte en principe les options expectative active, exérèse chirurgicale ou radiothérapie, et doit être évalué dans un centre interdisciplinaire spécialisé.

Introduction

Peuvent être à l'origine d'une hypoacousie de perception des troubles au niveau de la cochlée, du nerf auditif ou de la voie auditive centrale. Les plus fréquents sont les troubles fonctionnels cochléaires. Une hypoacousie rétrocochléaire est définie comme un trouble fonctionnel au niveau du nerf auditif, allant des synapses des cellules ciliées internes de la cochlée jusqu'au tronc cérébral. Une hypoacousie rétrocochléaire est un important diagnostic différentiel d'une hypoacousie de perception car la pathologie sous-jacente a souvent des conséquences thérapeutiques.

Etiologie

Les étiologies les plus importantes d'une hypoacousie rétrocochléaire sont des processus expansifs au niveau du conduit auditif interne et de l'angle ponto-cérébelleux. Ils provoquent une compression de structures vasculaires et nerveuses (VIII^e nerf crânien) et de ce fait un trouble fonctionnel du nerf ou de la cochlée. Le plus fréquent est le schwannome vestibulaire (anciennement: neurinome de l'acoustique). Les autres processus expansifs sont les méningiomes, autres schwannomes, tumeurs dermoïdes, kystes arachnoïdiens ou tumeurs vasculaires. Des lésions inflammatoires telles que celles de la sclérose en plaques peuvent aussi provoquer une hypoacousie rétrocochléaire. Par la suite, il sera surtout question de la clinique et du traitement du schwannome vestibulaire.

Le schwannome vestibulaire

Le schwannome vestibulaire est une tumeur bénigne issue des cellules de Schwann du VIII^e nerf crânien. Du fait que la très grande majorité de ces tumeurs proviennent du trajet vestibulaire de ce nerf, l'ancienne appellation neurinome de l'acoustique est de plus en plus remplacée par celle de neurinome vestibulaire. Son incidence est d'environ 1:100 000 [1], mais le nombre de tumeurs nouvellement diagnostiquées augmente avec le nombre d'examen d'imagerie. Le schwannome vestibulaire est généralement sporadique et unilatéral, plus rare dans le cadre d'une neurofibromatose de type 2, dans laquelle ces tumeurs sont obligatoirement bilatérales.

Est typique de ces tumeurs une progression lente et parfois même nulle. Plusieurs méta-analyses [2] ont montré après une période de suivi moyenne de quelque 3 ans et dans 29 à 54% des cas seulement une progression mesurable de la tumeur à raison d'environ 1 à 3 mm par an.

La plus grande partie du schwannome vestibulaire peut se trouver soit dans le conduit auditif interne (fig. 1) soit au niveau de l'angle ponto-cérébelleux (fig. 2). En raison de l'étroitesse de ce passage osseux, les petites tumeurs du conduit auditif interne font déjà des symptômes, alors que celles de l'angle ponto-cérébelleux ont souvent déjà atteint plusieurs centimètres de diamètre lors de la pose de leur diagnostic.

Clinique

Les symptômes cliniques résultent de la compression du VIII^e nerf crânien. L'hypoacousie est le plus souvent unilatérale et précède les acouphènes et troubles vestibulaires. Les patients se plaignent typiquement d'une hypoacousie unilatérale d'apparition aiguë, comme dans la surdité brusque. Ces symptômes peuvent n'être que transitoires, ce qui fait qu'une récupération de l'audition après une surdité brusque n'exclut absolument pas un schwannome vestibulaire. Les symptômes vestibulaires peuvent être absents car avec la progression lente de la tumeur et la lente dégradation fonctionnelle du n. vestibulaire il y a constamment une compensation centrale. En fonction de l'expansion tumorale, une compression du tronc cérébral peut être la cause de troubles fonctionnels d'autres nerfs crâniens, tels qu'une névralgie du trijumeau ou une paralysie faciale. Une hydrocéphalie est très rare. En présence de telles complications, une imagerie diagnostique est indiquée en urgence. Mais parfois des examens d'imagerie indiqués pour d'autres raisons révèlent fortuitement un schwannome vestibulaire.



Thomas Mantei

Les auteurs ne déclarent aucun soutien financier ni d'autre conflit d'intérêt en relation avec cet article.

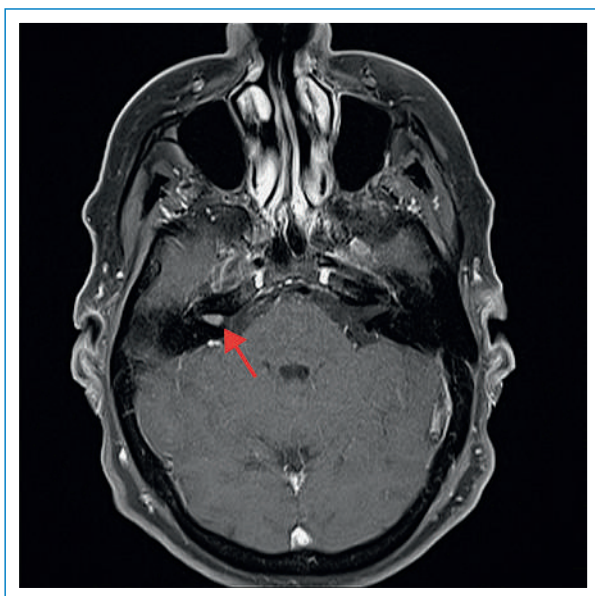


Figure 1
Schwannome vestibulaire latéral dans le conduit auditif interne droit dans une séquence IRM pondérée en T1 après effacement graisseux. Cliniquement, il se manifeste depuis 1 an par une hypoacousie de perception unilatérale.

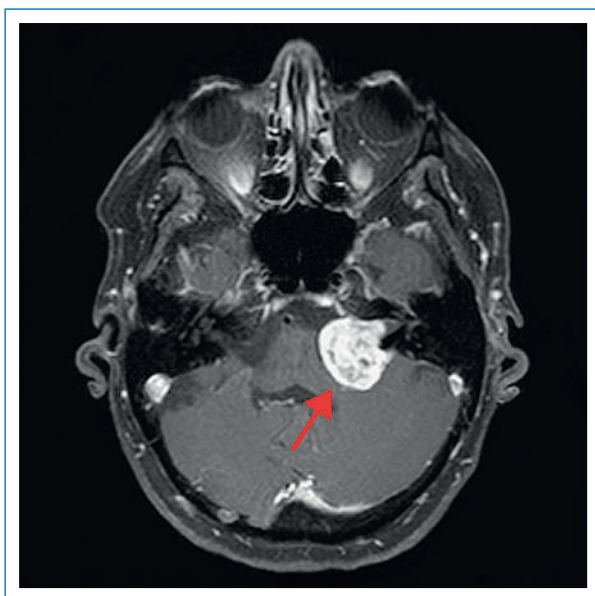


Figure 2
Schwannome vestibulaire médian dans l'angle ponto-cérébelleux gauche dans une séquence IRM pondérée en T1 après effacement graisseux et accentuation par produit de contraste. Un début de compression du tronc cérébral est reconnaissable. Cliniquement, il se manifeste depuis quelques semaines par une hypoacousie de perception et une parésie faciale plus récente.


nome vestibulaire parfaitement asymptomatique. L'anamnèse fait alors assez souvent ressortir une ancienne surdité brusque ou des symptômes vestibulaires.

Diagnostic

L'examen du médecin de famille montre une hypoacousie unilatérale avec un résultat otoscopique normal.

L'examen au diapason à 440 Hz, pour autant que cette fréquence soit atteinte, montre une latéralisation de l'épreuve de Weber dans l'oreille saine et une épreuve de Rinne positive bilatérale, signes d'une hypoacousie de perception. Cliniquement cependant une hypoacousie rétrocochléaire est pratiquement impossible à distinguer d'une hypoacousie cochléaire.

Lors des examens audiométriques chez le spécialiste, dans une hypoacousie rétrocochléaire l'audition fonctionnelle à l'audiogramme vocal est souvent plus mauvaise que l'audiogramme tonal permettrait de le supposer. Ce qui peut s'expliquer par la diminution de la perception temporelle avec la baisse de la vitesse de conduction nerveuse, car contrairement aux sons la voix se caractérise par des changements rapides de fréquence. Les examens audiométriques permettent en outre une analyse précise de la fonction auditive, qui joue un rôle déterminant dans la planification de la marche à suivre.

L'audiométrie du tronc cérébral donne des arguments concrets pour l'existence d'une pathologie rétrocochléaire (fig. 3 ). Des stimuli acoustiques en clics sont appliqués par les écouteurs et les potentiels évoqués sont enregistrés par les électrodes sur la mastoïde et dans le conduit auditif. Il y a 5 ondes (I-V), dont la I correspond au potentiel de la cochlée et la V à celui du tronc cérébral. Une latence prolongée entre les ondes I et V témoigne d'une vitesse de conduction nerveuse plus lente et donc d'un trouble fonctionnel du nerf auditif.

L'examen clinique et technique du système vestibulaire périphérique montre généralement un déficit fonctionnel au niveau du côté atteint.

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) s'est établie ces dernières années comme le moyen diagnostique de choix dans l'examen d'une pathologie rétrocochléaire. Elle permet de visualiser les processus expansifs rétrocochléaires ou les lésions inflammatoires, et donc de préciser l'étiologie d'un trouble auditif. Les schwannomes vestibulaires sont hyperintenses sur les clichés en pondération T1 et captent bien le produit de contraste.

En principe, un diagnostic approfondi est indiqué pour exclure une pathologie rétrocochléaire en cas d'hypoacousie neurosensorielle unilatérale. Mais il n'y a aucune recommandation claire, basée sur des preuves à ce sujet, et la décision est prise individuellement par le spécialiste ORL. En pratique, une IRM est proposée aux patients ayant une surdité complète sans récupération mesurable par la suite.

Traitement

Le choix du traitement dépend de toute une série de facteurs et doit être discuté en équipe interdisciplinaire et avec le patient. Le volume de la tumeur, sa progression, la fonction auditive, celle d'autres nerfs crâniens et l'état général du patient jouent tous leur rôle. Le but d'un traitement est la conservation la meilleure possible de la fonction auditive et des nerfs faciaux tout en contrôlant la tumeur. Les modalités thérapeutiques fondamentales sont l'exérèse chirurgicale ou la radiothérapie. Aucune grande étude randomisée n'a encore

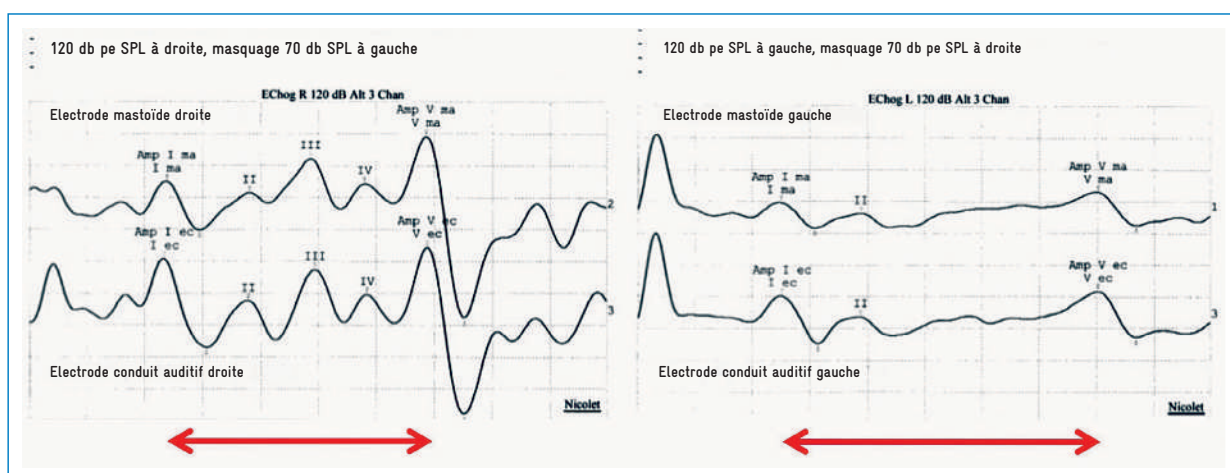


Figure 3

Audiométrie du tronc cérébral normale à gauche, à droite avec latence prolongée entre les ondes I (cochlée) et V (tronc cérébral) comme indices d'un trouble fonctionnel rétrocochléaire.

pu démontrer un avantage évident de l'une de ces modalités thérapeutiques. Dans certains cas, l'expectative active avec contrôles radiologiques et audiométriques réguliers est également possible. Nous présentons brièvement ci-dessous ces différentes options.

Expectative (Wait-and-Scan)

Chez les patients ayant de petites tumeurs et une fonction auditive leur permettant encore de travailler, des contrôles réguliers par IRM et audiométrie peuvent être effectués. Ils évitent dans un premier temps les risques d'une détérioration de leur ouïe, d'une paralysie faciale et autres séquelles potentielles d'un traitement. Avec la progression tumorale souvent très lente ou même nulle, les contrôles peuvent se faire tous les 6 mois au début, et chaque année par la suite. Si l'augmentation de volume est importante, il s'agit de discuter la situation et de planifier un traitement. Il est souvent possible de suivre ces patients de cette manière pendant des années sans qu'un traitement ne s'impose. Mais si le volume de la tumeur est déjà important, surtout avec un début de compression du tronc cérébral, il n'est plus possible d'attendre. En principe, les risques d'un traitement augmentent proportionnellement au volume de la tumeur.

Radiothérapie

Dans le schwannome vestibulaire, la radiothérapie a pour but d'empêcher la progression de la tumeur, qui n'est ainsi pas enlevée. Il y a deux techniques, la radiochirurgie stéréotaxique (avec «Gamma-Knife», «Cyber-Knife» ou «Linac-Knife») et la radiothérapie stéréotaxique fractionnée. Pour la radiochirurgie, la tête du patient est immobilisée dans un cadre stéréotaxique et lors d'une seule séance une irradiation très précise lui est appliquée avec une chute abrupte de la dose hors du volume cible. Dans la radiothérapie fractionnée, la dose est appliquée par fractions pendant plusieurs semaines, ce qui diminue la radiotoxicité et augmente la dose totale. Ces deux méthodes ont montré des proportions de

contrôle tumoral de plus de 90% [2]. Pour ce qui est du contrôle de la tumeur et des effets indésirables, aucune supériorité évidente n'a pu être démontrée jusqu'ici pour l'une de ces méthodes, mais l'expérience avec la radiothérapie stéréotaxique fractionnée n'est pas aussi grande que celle avec la radiochirurgie. Les facteurs limitant la radiothérapie sont de grandes tumeurs, du fait qu'elle peut provoquer un œdème postradiogène (pseudoprogression) avec risque de compression du tronc cérébral. Un autre effet indésirable possible est une hydrocéphalie. Un inconvénient majeur de la radiothérapie est l'absence de confirmation histologique du diagnostic. Après radiothérapie, il peut très rarement se produire une dégénérescence sarcomateuse de la tumeur, de très mauvais pronostic. Chez les patients âgés ou présentant un autre risque périopératoire, la radiothérapie reste cependant une bonne alternative à la chirurgie.

Chirurgie

La chirurgie a pour but l'exérèse la plus complète possible de la tumeur tout en épargnant dans toute la mesure du possible la capacité auditive résiduelle et surtout le nerf facial anatomiquement très voisin du VIII^e nerf crânien. Dans le doute, de petits résidus tumoraux sont volontiers laissés en place pour ne pas trop manipuler le nerf facial. Il y a différents abord. Une crâniotomie s'effectue soit par voie rétrosgmoïdienne derrière l'oreille, soit par voie transtemporale avec abord latéral. Si la surdité est totale en préopératoire déjà il est possible d'envisager un abord translabyrinthique passant par l'oreille interne. Ces interventions sont généralement planifiées et réalisées par une équipe interdisciplinaire de neurochirurgiens et d'ORL. Le traitement chirurgical est le meilleur pour les volumineuses tumeurs, avec menace de complications telles que compression du tronc cérébral ou trouble fonctionnel débutant d'autres nerfs crâniens. Un inconvénient majeur de ce traitement est la morbidité périopératoire d'une intervention intracrânienne.

Conclusion pour la pratique

En face d'une hypoacousie de perception unilatérale, il faut faire entrer une pathologie rétrocochléaire dans le diagnostic différentiel. Les examens spécialisés peuvent apporter les précisions nécessaires et mesurer très exactement la fonction auditive. Une récupération après surdité brusque n'exclut pas un processus rétrocochléaire. En cas de manifestation d'autres déficits nerveux centraux, de surdités brusques à répétition ou d'absence de récupération après de tels incidents, un examen par IRM est indiqué. Pour les petits schwannomes vestibulaires, avec une audition permettant encore de travailler et sans autres déficits nerveux centraux, aucun traitement n'est urgent et le patient peut être suivi par des contrôles d'imagerie et audiométriques réguliers. Pour les tumeurs volumineuses avec risque de complications, il faut prévoir un traitement assez rapi-

dement. Avec les différentes options thérapeutiques, une discussion interdisciplinaire est recommandée dans un centre spécialisé.

Correspondance:

Dr Thomas Mantei
Hals-Nasen-Ohren-Klinik
Universitätsspital Basel
Petersgraben 4
CH-4031 Basel
[Tmantei\[at\]juhbs.ch](mailto:Tmantei[at]juhbs.ch)

Références

- 1 Propp JM, McCarthy BJ, Davis FG, Preston-Martin S. Descriptive epidemiology of vestibular schwannomas. *Neuro Oncol.* 2006;8(1):1-11.
- 2 Arthurs BJ, Fairbanks RK, Demakas JJ, Lamoreaux WT, Giddins NA, Mackay AR, et al. A review of treatment modalities for vestibular schwannoma. *Neurosurg Rev.* 2011;34(3):265-79.
- 3 Maier W, Grtauvogel TD, Laszig R, Ridder GJ. Wertigkeit unterschiedlicher Methoden zur Behandlung von Akustikusneurinomen. *HNO.* 2011;59(5):425-36.

Comment procédez-vous?

Qu'en pensez-vous? Un homme de 62 ans a présenté il y a 24 ans une ischémie mésentérique et a subi une iléostomie et une hémicolectomie. Il y a 12 heures, sans facteur déclenchant, un prolapsus est apparu. Une reposition manuelle a été tentée en vain, une intervention chirurgicale est risquée en raison de problèmes cardiopulmonaires. Que faire?

(Réponse dans la colonne de droite)

Réponse: Il a été décrit il y a quelque temps que les prolapsus anaux, utérins bovins et d'iléostomie peuvent être repositionnés simplement. L'intestin ou l'utérus prolapsé est généralement saupoudré de sucre ordinaire. Sous l'effet osmotique, le volume de l'intestin ou de l'utérus prolapsé devrait se réduire. Doute? L'intestin grêle prolapsé est saupoudré de sucre. Après 2 minutes, l'osmose a diminué l'œdème et permis la reposition. Après 24 heures, il reste encore un discret œdème. Le patient quitte l'hôpital le lendemain matin. Le contrôle à 6 mois n'a plus constaté de prolapsus. (*NEJM.* 2011;364:1855.)