



## Les schwannomes vestibulaires

L'apparition d'une surdité de perception doit toujours évoquer la possibilité d'une origine tumorale.

En effet, l'investigation peut mener au dépistage d'une lésion tumorale du conduit auditif interne et de la fosse postérieure. Il faut l'envisager chez tous les malades ayant une surdité de perception asymétrique de plus de 20 dB sur une fréquence à l'audiogramme.

La conduite à tenir dans un tel cas est d'autant plus importante que le dépistage de lésions plus petites permet maintenant de préserver non seulement la fonction du nerf facial, mais aussi la fonction auditive.

Au Québec, chaque année, environ 50 patients sont opérés pour une tumeur du conduit auditif interne. La tumeur la plus fréquente est le schwannome vestibulaire, appelé aussi neurinome acoustique. Le *tableau I* répertorie les différentes tumeurs de l'angle pontocérébelleux.

### L'évolution naturelle du schwannome vestibulaire

Le schwannome vestibulaire compte pour environ 10 % des tumeurs intracrâniennes. Il s'agit d'une tumeur

*Le Dr François Lavigne, otorhinolaryngologiste et professeur adjoint de chirurgie à l'Université de Montréal, exerce au CHUM, Hôpital Notre-Dame. La D<sup>re</sup> Mylène Trottier, omnipraticienne, exerce en santé au travail et en environnement à l'Institut national de santé publique et à la Direction de la santé publique de Montréal-Centre, et comme médecin-conseil à Hydro-Québec. Elle travaille en gestion de la connaissance médicale pour différentes organisations dans ce domaine.*

# formation continue

Tendre l'oreille au problème de la surdité

## Les baisses d'audition qui sonnent l'alarme

### la surdité tumorale et la surdité soudaine

par **François Lavigne**  
et **Mylène Trottier**

**Chez bon nombre des patients qui consultent pour un problème de surdité, il s'agit généralement d'un phénomène insidieux et progressif. Toutefois, certaines affections, bien que rares, doivent être explorées plus à fond. Quand devons-nous redoubler de vigilance et comment intervenir pour tenter de changer le cours des choses ?**

### Tableau I

#### Tumeurs de l'angle pontocérébelleux

	Fréquence
■ Schwannome vestibulaire	90,0 %
■ Méningiome	3,0 %
■ Tumeur épidermoïde	2,5 %
■ Schwannome non acoustique	1,0 %
■ Paragangliome	rare
■ Kyste arachnoïdien	rare
■ Hémangiome	rare

bénigne qui évolue lentement – d'environ 0,3 cm par année – mais qui, si elle n'est pas traitée, peut malheureusement être fatale par compression du tronc et hydrocéphalie. Sa présence dans le conduit auditif interne fait en sorte que, même s'il s'agit d'une tumeur de l'enveloppe du nerf vestibulaire,

donc de l'appareil de l'équilibre, les premiers symptômes sont souvent l'acouphène ou la surdité. Le patient présente donc un acouphène unilatéral depuis quelques années, a possiblement eu dans le passé quelques périodes d'instabilité ou de vertige léger qui auront été attribuées à une

**Le schwannome vestibulaire compte pour environ 10 % des tumeurs intracrâniennes. Il s'agit d'une tumeur bénigne qui évolue lentement – d'environ 0,3 cm par année – mais qui, si elle n'est pas traitée, peut malheureusement être fatale par compression du tronc et hydrocéphalie.**

### Repère

labyrinthite, et ultimement, perdra progressivement l'audition. La perte est soudaine dans 3 à 5 % des cas. C'est la raison pour laquelle une perte d'audition brusque qui ne se rétablit pas ou se rétablit partiellement impose d'emblée une investigation visant à exclure une lésion rétrocochléaire (lésion du nerf auditif).

### Quand doit-on chercher un schwannome vestibulaire ?

Il faut donc rechercher un schwannome vestibulaire lorsqu'un patient présente une surdité de perception unilatérale ou un acouphène continu, subjectif et unilatéral. L'examen clinique contribue peu au diagnostic, sauf dans les cas très avancés, où le nerf V est le plus souvent atteint. La neurofibromatose de type II (NF2) est une maladie rare associée à des schwannomes vestibulaires bilatéraux. Les symptômes débutent entre l'âge de 20 et 40 ans.

### Audiométrie

Lorsqu'un patient se plaint d'une surdité unilatérale ou d'un acouphène unilatéral, il est important de lui faire subir un audiogramme avec évaluation des réponses tonales et vocales, car il nous permettra de déterminer le seuil auditif et la discrimination. Souvent, à cause de l'atteinte du nerf et d'une diminution du nombre de fibres, on note chez le patient souffrant d'un schwannome vestibulaire une diminution relativement importante de la discrimination auditive. C'est ainsi qu'un patient qui peut avoir

une perte sensorielle de 20 à 25 dB aura une baisse de discrimination auditive de 50 ou 60 %, ce qui laisse entrevoir la possibilité d'une lésion avec atteinte rétrocochléaire. Une asymétrie auditive supérieure à 20 dB sur une fréquence indiquera qu'il faut procéder à une exploration des potentiels évoqués du tronc cérébral. Lorsque le seuil auditif est au-dessus de 70 dB, les chances de déceler une anomalie significative avec cet examen peuvent aller jusqu'à 95 %.

### Imagerie

Il est très important de ne demander une imagerie médicale par tomodensitométrie avec perfusion dans les conduits auditifs internes ou par résonance magnétique que lorsqu'une anomalie est confirmée par audiométrie.

L'examen qui permettra de diagnostiquer avec certitude cette lésion et qui s'avérera aussi important pour le choix du traitement est l'examen par résonance magnétique du conduit auditif interne. Parfois, dans le doute, on ajoute une coloration au gadolinium. Il est donc important de garder à l'esprit que, dans un cas de surdité asymétrique, une tomodensitométrie cérébrale sans perfusion, ou même avec perfusion ne pourra pas exclure à 100 % la possibilité d'un schwannome vestibulaire. De plus, la plupart du temps, s'il y a présomption ou même découverte de schwannomes vestibulaires, le chirurgien qui procède à l'exérèse de la tumeur demande une imagerie par résonance magnétique pour préciser les repères anatomi-

ques (*tableau I*).

### Approche thérapeutique

Le traitement du schwannome vestibulaire et des autres tumeurs de l'angle pontocérébelleux est encore surtout chirurgical. La voie d'abord sera choisie en fonction de l'audition résiduelle ; si le patient a une bonne audition (soit plus de 60 % de discrimination et des seuils d'audibilité de 40 à 50 dB), il vaut la peine d'essayer de préserver l'audition. L'abord par fosse postérieure sera pratiqué par l'oto-rhinolaryngologiste, conjointement avec un neurochirurgien, afin d'enlever la tumeur et de garder la portion auditive du huitième nerf. Lorsque l'audition est perdue et que le volume tumoral est supérieur à 2,5 cm, on choisit le plus souvent un abord trans-labyrinthique. Cette voie offre l'avantage de permettre de mieux localiser le nerf facial et d'éviter la douleur cervicale persistante qu'entraîne l'opération par la fosse postérieure. Lorsque les lésions du conduit auditif interne sont toutes petites, il est rare qu'elles soient abordées par la fosse moyenne.

Malheureusement, malgré toutes les méthodes de monitoring, nous ne réussissons pas à préserver l'audition dans plus de 25 à 30 % des cas. La chirurgie pose en outre un autre défi, celui de préserver la fonction du nerf facial. Plus la lésion est volumineuse, plus les risques qu'elle laisse des séquelles de faiblesse musculaire sont grands. Cependant, si la faiblesse est très importante ou qu'il n'y a pas de récupération postopératoire, on peut améliorer la fonction de la motricité faciale en établissant une anastomose entre le 12<sup>e</sup> nerf crânien et le nerf facial. Comme la fonction vestibulaire s'est détériorée sur une longue période, le plus souvent le malade récupère as-

**Il faut donc rechercher un schwannome vestibulaire lorsqu'un patient présente une surdité de perception unilatérale ou un acouphène de type continu, subjectif et unilatéral.**

**Repère**

**Tableau II**

**Surdité soudaine : conduite à tenir**

Cause	Conduite à tenir
Otite aiguë	Antibiothérapie
Otite séreuse	Rechercher la cause. Si la cause n'est pas trouvée, décongestif pendant 10 jours.
Barotraumatisme	Repos Audiogramme d'urgence Adresser le patient à un otorhinolaryngologiste s'il y a une perte neurosensorielle.
Surdité sensorielle soudaine	Résultats de l'examen normal, résultats de l'acoumétrie anormaux Audiogramme d'urgence Stéroïdes et antiviraux (commencer moins de 48 heures après l'apparition du problème) Adresser le patient à un ORL.

sez rapidement, car il a développé des mécanismes de compensation grâce à son appareil vestibulaire controlatéral. Après une chirurgie, la période de convalescence est de deux à trois mois. Soulignons que la radiothérapie pourrait un jour être utilisée pour le traitement de certaines petites lésions ou lorsque la chirurgie est contre-indiquée.

**Un mot sur la surdité soudaine**

*Mardi matin, 8 h 30, vous êtes à l'urgence, et votre première patiente vous explique qu'elle n'entend plus rien de l'oreille droite...*

**Pas de panique... mais il faut intervenir de façon systématique**

L'évaluation de la surdité soudaine peut mener à tous les diagnostics, en passant de l'otite moyenne aiguë au schwannome vestibulaire. Il existe toutefois une démarche systématique pour

aborder ce problème, et il faut la suivre. En effet, trop souvent les patients retournent chez eux avec un diagnostic d'otite séreuse et une antibiothérapie.

**Perte auditive d'origine non traumatique**

Une perte subite non traumatique, avec une membrane tympanique normale, une latéralisation du côté opposé à l'oreille atteinte à l'épreuve de Weber, et une épreuve de Rinne indiquant une atteinte sensorielle (conduction aérienne meilleure que la conduction osseuse) vous inciteront à penser que cette surdité est peut-être d'origine virale. Il est alors très important de poser le diagnostic en moins

de 48 heures à l'aide d'au moins un audiogramme confirmant la perte neurosensorielle. Et s'il est impossible d'adresser le patient à un otorhinolaryngologiste, il faut entreprendre à l'intérieur de ces 48 heures un traitement antiviral (on utilise généralement le fampiclovir à raison de 500 mg t.i.d.) pour une période de sept jours, et prescrire un stéroïde oral (prednisone) à raison d'environ 1 mg/kg pour une période de 10 à 14 jours ; on précisera la durée subséquente du traitement en fonction de l'évolution de l'audition. Les renseignements présentés au *tableau II* permettront d'orienter l'approche thérapeutique.

**Perte auditive d'origine traumatique**

Lorsque la perte d'audition est d'origine traumatique, après une « tape » sur l'oreille, un coup de feu ou un bruit d'explosion, par exemple, il faut vérifier si elle s'accompagne de vertiges et de nystagmus. Ces signes et symptômes orientent généralement le diagnostic vers une fistule labyrinthique qui pourrait nécessiter une exploration chirurgicale de l'oreille moyenne. En règle générale, il est préférable d'adresser d'urgence le patient en otorhinolaryngologie ou, si cela s'avère impossible ou exigerait un déplacement trop important, de mettre le patient au repos complet et de le revoir deux ou trois jours plus tard pour réévaluation. Une audiométrie permettra d'évaluer la progression de l'atteinte. Une conduite similaire doit être

**Face à une surdité d'apparition brutale, s'il est impossible d'adresser le patient à un otorhinolaryngologiste, il faut entreprendre en moins de 48 heures un traitement antiviral de sept jours et prescrire un stéroïde oral pour une période de 10 à 14 jours ; on précisera la durée subséquente du traitement en fonction de l'évolution de l'audition.**

**Repère**



## Congrès de formation médicale continue FMOQ

### Octobre 2001

26 **L'obésité revue... et corrigée**  
Centre Mont-Royal, Montréal

### Novembre 2001

15, 16 **L'appareil locomoteur/La santé au travail**  
Hôtel Wyndham, Montréal

25 novembre

au 2 décembre **La FMOQ sous d'autres cieux**  
Varadero, Cuba

### Décembre 2001

6, 7 **La périnatalité et l'obstétrique**  
Hôtel Hilton, Québec

### Février 2002

7, 8 **L'endocrinologie**  
Hôtel Radisson Gouverneurs, Québec

### Avril 2002

18, 19 **La pédiatrie**  
Hôtel Radisson Gouverneurs, Québec

### Mai 2002

9, 10 **La pneumologie**  
Palais des Congrès, Montréal

### Juin 2002

13, 14 **La cardiologie**  
Hôtel Rimouski, Rimouski

### Septembre 2002

12, 13 **La santé mentale**  
Hôtel Radisson Gouverneurs, Québec

### Octobre 2002

17, 18 **La dermatologie**  
Hôtel Wyndham, Montréal

## Summary

**Hearing losses sounding an alert: tumorous deafness and sudden deafness.** Most patients with hearing loss do not require urgent interventions. The general practitioner should however pay a greater attention to certain conditions.

When a unilateral or asymmetric hearing loss with associated tinnitus are present, the physician must always rule out acoustic neuroma, especially if an important loss of auditive discrimination is associated. This condition is rare and slowly progressive, but might be fatal by compressing the cerebral brain stem. A sudden hearing loss must be evaluated and managed rapidly and the exact type of hearing pattern must be known to enable management.

**Key words:** deafness, unilateral hearing loss, sudden hearing loss, acoustic neuroma, schwannoma, brain tumors, tinnitus, asymmetry.

adoptée devant une perte auditive accompagnée d'un saignement d'oreille. Dans le doute, mieux vaut au moins discuter du cas avec un otorhinolaryngologiste, qui pourra vous aider à ajuster votre plan de traitement. □

**Date de réception :** 4 juin 2001.

**Date d'acceptation :** 24 juillet 2001.

**Mots clés :** surdité, perte d'audition unilatérale, surdité subite, neurinome, schwannome, tumeurs cérébrales, acouphène, asymétrie.

## Bibliographie

Cummings CW. *Otolaryngology, Head and Neck Surgery*. 3<sup>e</sup> éd. St. Louis : Mosby Book, 1998 : 3294-315, 3139-72.