



LA FONDATION

canadienne des
tumeurs cérébrales

Demandez à l'expert : À propos des schwannomes vestibulaires

Par Natalia Kurtycz Natalia Kurtycz et Michael S. Taccone, M.D.

Qu'est-ce qu'un schwannome vestibulaire?

Le schwannome vestibulaire est une tumeur cérébrale non maligne qui se développe à partir de la paroi du nerf vestibulaire, le nerf responsable de l'équilibre. Ils sont composés de cellules de Schwann anormales à croissance lente. Les cellules de Schwann sont des cellules normales formant la myéline, trouvées enroulées autour des nerfs. Ces tumeurs se trouvent dans le conduit auditif interne (la partie la plus interne de l'oreille dans le crâne) et peuvent affecter l'équilibre et l'ouïe du patient. Classiquement, les schwannomes vestibulaires affectent le côté droit ou gauche. Dans de rares cas, ils peuvent affecter les deux côtés. Historiquement, ces tumeurs ont été appelées neurinomes acoustiques mais cette terminologie n'est plus utilisée.

Quels sont les signes et symptômes de schwannomes vestibulaires?

Les premiers symptômes d'un schwannome vestibulaire sont généralement liés à l'audition. Bien qu'elle se dilate, cette tumeur peut exercer une pression sur les autres nerfs environnants qui sont responsables des mouvements du visage. Les tumeurs très grandes peuvent également impliquer le nerf qui procure une sensation faciale. Les symptômes peuvent inclure des vertiges, des problèmes d'équilibre, une sensation de plénitude de l'oreille, une perte d'audition, un bourdonnement ou un retentissement du côté affecté, une paralysie du visage, une faiblesse ou même un engourdissement du visage.

Qui est atteint de schwannomes vestibulaires?

Le plus souvent, les schwannomes vestibulaires surviennent chez les personnes âgées de 40 à 60 ans. L'incidence est plus élevée chez les femmes que chez les hommes. Bien que rares, des cas pédiatriques peuvent également survenir.

La majorité des patients (95%) atteints de schwannome n'ont aucun facteur de risque génétique ou environnemental connu. Cependant, environ 5% des patients atteints de schwannome vestibulaire ont une maladie génétique héréditaire appelée neurofibromatose de type 2. Chez ces patients, les schwannomes vestibulaires peuvent se développer à un âge plus jeune (souvent moins de 20 ans) et peuvent toucher les deux oreilles au lieu d'une seule.

Existe-t-il différents types de schwannomes vestibulaires?

Il existe plusieurs types de schwannomes et ils peuvent se développer n'importe où dans le système nerveux central (cerveau et moelle épinière). Dans le cerveau, les emplacements les plus communs de développement des schwannomes sont le nerf vestibulaire (appelé schwannome vestibulaire), le nerf facial (appelé schwannome facial) et le nerf trijumeau (appelé schwannome du trijumeau).

Un autre emplacement commun pour les schwannomes se trouve dans le canal rachidien, où ils proviennent de la paroi des nerfs qui sortent de la moelle épinière.

Quel est le traitement pour les schwannomes vestibulaires?

Les schwannomes vestibulaires sont généralement diagnostiqués par un neurochirurgien par IRM ou tomodensitométrie. Contrairement aux autres tumeurs cérébrales, les schwannomes vestibulaires ont une



LA FONDATION

canadienne des
tumeurs cérébrales

apparence assez caractéristique en IRM et ne nécessitent donc généralement pas de biopsie pour confirmer le diagnostic.

Le traitement typique du schwannome vestibulaire est l'ablation chirurgicale. Dans les cas où la tumeur ne peut pas être complètement retirée, la radiothérapie telle que la radiochirurgie stéréotaxique (une forme de radiation de précision) peut être utilisée seule ou en complément de la chirurgie, avec des taux de réussite très élevés chez les patients appropriés. Dans certains cas, une simple observation avec des rendez-vous de suivi fréquents peut être indiquée.

Tous les schwannomes vestibulaires doivent-ils être opérés?

Non. Bien que la chirurgie soit le traitement de choix pour ces tumeurs chez les patients symptomatiques, elle peut ne pas être nécessaire ni recommandée pour certains patients.

Par exemple, la radiothérapie ou l'observation seule peut être préférable pour les patients ayant:

- de petites tumeurs à croissance lente avec peu ou pas de symptômes;
- une perte auditive incomplète
- des tumeurs de moins de 3 cm, des tumeurs inopérables ou récidives.

Quel est le pronostic pour les schwannomes vestibulaires?

Après la chirurgie, les taux de récurrence sont très faibles. Certaines données suggèrent que la récurrence est aussi basse que 5% ou moins. Les facteurs associés à une probabilité accrue de récurrence incluent:

- Taille plus grande de la tumeur et attachement aux structures normales avoisinantes;
- Élimination incomplète de la tumeur.

Chez les patients symptomatiques avant la chirurgie, les symptômes peuvent disparaître immédiatement après la chirurgie ou après quelques semaines. Cependant, chez certains patients, des changements tels que la perte auditive peuvent devenir permanents. En général, plus longtemps les patients ont eu des symptômes, plus ils auront de chances d'être permanents malgré une intervention chirurgicale réussie. Le nerf facial peut ne pas être affecté dans 75% des cas et la préservation de l'audition peut atteindre 20%. Vous devriez discuter avec votre neurochirurgien traitant des risques et des avantages probables de la chirurgie pour votre cas unique.

Remerciements à Natalia Kurtycz et Michael S. Taccone, M.D.

Mme Natalia Kurtycz est étudiante en dernière année en Sciences de la santé à l'Université d'Ottawa et s'intéresse beaucoup à la médecine. Elle est également bénévole au Centre de cancérologie du Campus Général de l'Hôpital d'Ottawa. Dans son temps libre, Natalia assiste les membres de la division de



LA FONDATION

canadienne des
tumeurs cérébrales

neurochirurgie de l'Université d'Ottawa dans le cadre de projets de recherche sur les tumeurs cérébrales visant à améliorer la vie des personnes touchées par cette maladie.

Le Dr Michael S. Taccone, résident en neurochirurgie à l'Université d'Ottawa / L'Hôpital d'Ottawa, s'intéresse particulièrement à la neuro-oncologie. Le Dr Taccone participe activement à la recherche scientifique fondamentale et à la recherche clinique visant à améliorer les traitements, les expériences et la qualité de vie des patients et des familles touchés par des tumeurs cérébrales. Le Dr Taccone est également membre du groupe consultatif professionnel de la Fondation canadienne des tumeurs cérébrales.

Références:

Samii, M and Gerganov, VM. Chapter 38: Cerebellopontine Angle Tumors in Principles of Neurological Surgery 3rd Ed. (Ellenbogen, R., Abdulrauf, S. & Sekhar, L. eds), Elsevier Saunders: Philadelphia, 2012.

Meyer SA and Post KD. Chapter 133: Acoustic Neuroma in Youman's Neurological Surgery, Sixth Edition, Vol 2: Oncology, (Brem, H, Sawaya, R and Chiocca EA, eds.), Elsevier Saunders: Philadelphia, 2011.

Kondziolka, D, Lunsford LD, McLaughlin MR, and Flickinger JC. Long-Term Outcomes after Radiosurgery for Acoustic Neuroma. New England Journal of Medicine 1998; 339:1426-1433. November 12, 1998.