

LIGNES DIRECTRICES SUR L'ADMISSIBILITÉ AU DROIT À PENSION

NEURINOME DE L'ACOUSTIQUE

CMP 00225
CIM-9 225.1

DÉFINITION

Le neurinome de l'acoustique, également connu sous le nom de schwannome acoustique, neurinome du nerf auditif ou schwannome vestibulaire, est une tumeur bénigne sporadique, à croissance progressive, qui se développe dans le conduit auditif interne et est formée par les cellules de la gaine de Schwann situées sur la branche vestibulaire de la 8^e paire crânienne (nerf auditif).

NORME DIAGNOSTIQUE

Un diagnostic doit être posé par un médecin qualifié.

Les tests suivants sont tous appropriés : radiographie du crâne, TDM, IRM, ponction lombaire pour la détermination du taux de protéines dans le LCR (lequel est toujours élevé, souvent au-delà de 200 mg/100 ml) et les potentiels évoqués auditifs du tronc cérébral. Les résultats des tests devraient être joints à la demande. Il y a bien des années, le diagnostic du neurinome de l'acoustique était rarement évoqué en l'absence de symptômes neurologiques.

ANATOMIE ET PHYSIOLOGIE

Le neurinome de l'acoustique est une tumeur bénigne à croissance lente. Il dérive des cellules de Schwann synthétisant la myéline, lesquelles servent de gaine ou d'enveloppe aux fibres du nerf auditif. Un neurinome de l'acoustique croît et s'étend dans l'angle ponto-cérébelleux. Un certain nombre de lésions de l'angle ponto-cérébelleux produisent des symptômes otologiques unilatéraux et il n'est pas toujours possible de distinguer ces lésions du neurinome de l'acoustique sans intervention chirurgicale.

CARACTÉRISTIQUES CLINIQUES

Les symptômes précoces peuvent être subtils et échapper à la détection. La croissance est généralement lente et ordonnée. L'interrogatoire révèle souvent des symptômes qui remontent à plusieurs années. Les signes et les symptômes découlent principalement de la pression exercée par la taille croissante de la tumeur.

La perte auditive est considérée comme étant évocatrice du neurinome de l'acoustique. Le plus souvent, elle se présente sous forme d'acouphènes concomitants à une perte auditive unilatérale aux fréquences élevées qui progresse lentement. Le patient peut signaler une difficulté croissante à comprendre les paroles dirigées vers l'oreille atteinte ou à utiliser le téléphone de ce côté. Toutefois, la perte auditive peut se manifester sous toutes sortes de formes, y compris une perte d'audition soudaine.

Les résultats des tests d'audiométrie courants peuvent être normaux ou révéler une perte auditive dont le patient n'a pas conscience.

Des vertiges sont rarement signalés. Des troubles mineurs de l'équilibre sont courants, mais les épisodes de vertiges rotatoires sont plutôt rares. Ces épisodes peuvent durer plusieurs secondes ou minutes, voire des heures, et s'accompagner de symptômes neuro-végétatifs viscéraux marqués.

Au début de la maladie, les céphalées sont habituellement ressenties dans la région occipitale, mais elles surviennent parfois dans la région frontale et peuvent irradier de la partie postérieure vers la partie antérieure, par voie de la région mastoïdienne. Vers les derniers stades du neurinome, les céphalées sont généralisées et des crises de douleur occipitale sévère peuvent survenir, irradiant vers le bas de la colonne. Elles s'accompagnent d'une rétraction de la tête et du cou, de difficultés respiratoires et, parfois, d'une perte de conscience.

Les déficits neurologiques rencontrés le plus fréquemment (outre ceux de la 8^e paire crânienne) correspondent à des changements sensoriels le long du trajet de la 5^e paire crânienne. L'anesthésie de la paroi postérieure du conduit auditif externe est le signe le plus précoce (signe d'Hitselberger); plus tard, une hyperesthésie et/ou une paresthésie faciale peuvent survenir. Les déficits du nerf trijumeau sont plus courants que ceux du nerf facial, mais occasionnellement, les patients manifestent une fragilité préopératoire du nerf facial.

Un diagnostic précoce est crucial puisque la morbidité et la mortalité sont directement liées à la taille de la tumeur. Des données médico-scientifiques révèlent que les neurinomes de l'acoustique continuent de croître et peuvent être mortels s'ils ne sont pas traités. De nos jours, ils peuvent être décelés à un stade précoce. On procède normalement à l'ablation et, en général, plus petite est la tumeur, plus grandes sont les chances de succès de l'intervention.

CONSIDÉRATIONS LIÉES À LA PENSION

A. CAUSES ET/OU AGGRAVATION

LES CONDITIONS ÉNONCÉES CI-DESSOUS NE DOIVENT PAS OBLIGATOIREMENT ÊTRE REMPLIES. DANS CHAQUE CAS, LA DÉCISION DOIT SE PRENDRE EN FONCTION DU BIEN-FONDÉ DE LA DEMANDE ET DES PREUVES FOURNIES.

1. Radiothérapie au niveau de la tête, subie au moins dix ans avant l'apparition ou l'aggravation des symptômes

Une *radiothérapie* consiste à administrer, dans un but palliatif ou curatif, un ou plusieurs traitements aux rayons gamma, aux rayons X ou aux particules alpha ou bêta.

Il importe de noter que le temps de latence du neurinome de l'acoustique, à la suite d'une radiothérapie au niveau de la tête, est de 10 à 30 ans.

2. Neurofibromatose présente au moment de l'apparition ou de l'aggravation des symptômes

La *neurofibromatose* (maladie de von Recklinghausen) est une affection génétique autosomique dominante qui présente des caractéristiques particulières. Celles-ci peuvent être présentes à la naissance, comme c'est le cas des taches café au lait, ou se développer des dizaines d'années plus tard. Le neurinome de l'acoustique est une des formes tardives de la neurofibromatose.

3. Incapacité d'obtenir un traitement médical approprié

B. AFFECTIONS DONT IL FAUT TENIR COMPTE DANS LA DÉTERMINATION DU DROIT À PENSION/L'ÉVALUATION

- Perte auditive

C. AFFECTIONS COURANTES POUVANT DÉCOULER EN TOTALITÉ OU EN PARTIE D'UN NEURINOME DE L'ACOUSTIQUE ET/OU DE SON TRAITEMENT

- Acouphènes
- Vertiges
- Lésion du nerf trijumeau
- Lésion du nerf facial

BIBLIOGRAPHIE

1. Australie. Department of Veterans Affairs : recherche médicale se rapportant au Statement of Principles concernant Acoustic Neuroma, où sont citées les références suivantes :
 - 1) Walten, Sir J (1985) *Brains's Diseases of the Nervous System 9th ed.* Oxford University Press Oxford. p 167.
 - 2) Slapak CA, Kufe DW (1994) Principles of Cancer Therapy. *Harrison's Principles of Internal Medicine 13th Ed.* Isselbacher KJ, Braunwald E, Wilson JD, Martin JB, Fauci AS and Kasper DL (eds.) McGraw-Hill Inc. New York. Chapter 31 pp 1828-1829.
 - 3) Chandler CL and Ramsden RT (1993) Acoustic schwannoma. *British Journal of Hospital Medicine* Vol 49(5) p 335.
 - 4) Frohlich AM and Sutherland GR (1993) Epidemiology and clinical features of vestibular schwannoma in Manitoba, Canada. *The Canadian Journal of Neurological Sciences* Vol 20(2) p 129.
 - 5) Tos M and Thomsen J (1991) Management of acoustic neuromas: a review. *Acta Otolaryngol (Stockholm)* Vol 111(4) p 617.
 - 6) Lanser MJ, Sussman SA and Frazer K (1992) Epidemiology, pathogenesis, and genetics of acoustic tumours. *Otolaryngologic Clinics of North America* Vol 25(3) p 499.
 - 7) Moffat DA and Ballagh RH (1995) Rare Tumours of the Cerebellopontine Angle *Clinical Oncology* Vol7 p 40.
 - 8) Cox GJ (1993) Intracanalicular acoustic neuromas: a conservative approach. *Clinical Otolaryngology* Vol 18 p 153.
 - 9) Irving RM, Moffat DA, Hardy DG, Barton DE, Xuereb JH and Maher ER (1993) Molecular genetic analysis of the mechanism of tumorigenesis in acoustic neuroma. *Archives of Otolaryngology Head and Neck Surgery* Vol 119 p 1222.
 - 10) Schlehofer B, Blettner M, Becker N, Martinsohn C and Wahrendorf J (1992) Medical risk factors and the development of brain tumors. *Cancer* Vol 69 (10) pp 2541-2547.
 - 11) Preston-Martin S, Thomas DC, Wright WE and Henderson BE (1989) Noise trauma in the aetiology of acoustic neuromas in men in Los Angeles County, 1978-1985 *British Journal of Cancer*. Vol 59 p 784.
 - 12) Miller MH, Doyle TJ and Geier SR (1981) Acoustic neuroma in a population of noise exposed workers. *The Laryngoscope*. Vol 91 pp 363-370.
 - 13) Adelman S (1983) Identification of acoustic neuroma in noise-exposed workers. *Scand Audiol*. Vol 12 pp 247-250.
 - 14) Salvati M, Ciappetta P, Raco A, Capone R, Artico M and Santaro A (1992) Radiation-induced schwannomas of the neuraxis: report of three cases. *Tumori*. Vol 78 pp 144-145.

- 15) Sordillo PP, Helson L, Hajdu SI, Magill GB, Kosloff C, Golbey RB and Beattie EJ (1981) Malignant schwannoma - clinical characteristics, survival, and response to therapy. *Cancer*. May 15 Vol 47 p 2508.
 - 16) Shore RE, Albert RE and Pasternack BS (1976) Follow-up study of patients treated by x-ray epilation for tinea capitis. *Archives of Environmental Health*. Vol 31 pp 17-27.
 - 17) Shore-Freedman E, Abrahams C, Recant W and Schneider AB (1983) Neurilemmomas and Salivary Gland Tumors of the Head and Neck Following Childhood Irradiation. *Vol 51*. pp 2159-2163.
 - 18) Maire JP, Floquet A, Darrouzet V, Guerin J, Bebear JP and Caudry M (1992) Fractionated radiation therapy in the treatment of the stage III and IV cerebello-pontine angle neuromas: preliminary results in 20 cases. *International Journal of Radiation Oncology Biology and Physics* Vol 23(1) p. 150.
-
2. Canada. Anciens Combattants Canada. Directive médicale sur la *perte d'acuité auditive*.
 3. Fauci, Anthony S. and Eugene Braunwald, et al, eds. *Harrison's Principles of Internal Medicine*. 14th ed. Montreal: McGraw-Hill, 1998.
 4. Paparella, Michael and Donald A. Shumrick, et al, eds. *Otolaryngology Volume II Otology and Neuro-Otology*. 3rd ed. Toronto: W. B. Saunders, 1991.