



République Algérienne Démocratique et Populaire

Ministère de l'Enseignement Supérieur et de la
Recherche Scientifique

UNIVERSITÉ SALAH BOUBNIDER - CONSTANTINE

Faculté de Médecine

Département de Médecine



Thèse de Doctorat en Vue de l'Obtention du Diplôme de Docteur en Sciences Médicales

ÉTUDE ÉPIDÉMIOLOGIQUE CLINIQUE ET THÉRAPEUTIQUE DU NEURINOME DE L'ACOUSTIQUE

PRESENTÉE PAR

DR BENRABAH-NAMOUS CHAHRAZED

MAITRE-ASSISTANTE EN NEUROCHIRURGIE

Présentée et soutenue publiquement le 26 juin 2021

Jury

Président du Jury	Professeur Iguertsira Mustapha	Faculté de Médecine de Blida
Directeur de Thèse	Professeur Bouyoucef Kheireddine	Faculté de Médecine de Blida
Membres du Jury		
	Professeur Benchaoui Mounira	Faculté de Médecine de Constantine
	Professeur Boudjenah Farid	Faculté de Médecine d'Alger
	Professeur Sidi Maamar Amokrane	Faculté de Médecine de Blida

Remerciements

A mon directeur de thèse, mon maître le Professeur Bouyoucef,

C'est un grand honneur pour moi que vous ayez accepté de diriger ma thèse.

Franchement, je ne trouve pas les mots pour exprimer fidèlement mes remerciements, ma reconnaissance et ma gratitude pour tout ce que vous nous avez transmis : la qualité de la formation, la passion pour la neurochirurgie, la rigueur et la discipline dans le travail, les qualités humaines et la patience envers les patients et les étudiants.

La finesse, la précision, la beauté de votre geste chirurgical et votre patience au bloc opératoire sont toujours gravées dans nos mémoires de même que votre présence à nos côtés dans les moments difficiles même si nous sommes loin.

Mes remerciements à votre équipe médicale et paramédicale, très professionnelle, parce que vous avez su instaurer un climat de confiance et de responsabilité que chacun s'attache à respecter.

A Monsieur le Professeur Iguertsira, le président de jury

Vous nous faites le grand honneur d'avoir accepté de juger notre travail de thèse.

Nous avons beaucoup de chance d'avoir travaillé avec vous au bloc opératoire, de bénéficier de la clarté de votre enseignement, de votre précieuse expérience, votre habileté et votre grande maîtrise chirurgicale.

Nous vous remercions de l'enthousiasme que vous avez manifesté pour participer à ce jury et d'avoir consacré votre temps pour l'évaluation de ce travail et vous assurons de nos sentiments les plus respectueux.

A Madame le Professeur Benchaoui,

Parmi les rares chirurgiennes, chefs de service dans notre CHU de Constantine. Notre collaboration, même si elle est timide, remonte à une vingtaine d'années. Madame le professeur, vous êtes un exemple concret de persévérance, de rigueur et de disponibilité pour la science, le malade et l'étudiant. Vous êtes une fierté de notre CHU.

Nous vous remercions d'avoir accepté de juger ce travail que vous avez

fait avec beaucoup de patience mais aussi pour la qualité de vos remarques très pertinentes et pour vos conseils.

A Monsieur le Professeur Boudjenah,

Vous m'avez marquée par votre dynamisme, votre parcours professionnel et votre disponibilité mais aussi par l'intérêt que vous portez à l'otoneurochirurgie, une spécialité qui n'est pas encore née dans notre pays.

Nous vous remercions d'avoir accepté de juger notre modeste travail et de lui apporter un plus grâce à vos précieux commentaires.

A Monsieur le Professeur Sidimaamar

Nous vous remercions d'avoir accepté d'évaluer notre travail.

Vous êtes le fruit de l'école de neurochirurgie de Blida et un exemple à suivre pour les plus jeunes neurochirurgiens, toujours assidu pour se perfectionner sur le plan chirurgical sans négliger la progression universitaire.

On ne peut rester indifférent devant vos qualités humaines face à vos collègues et aux malades.

SOMMAIRE

SOMMAIRE.....	2
1 INTRODUCTION – PROBLÉMATIQUE	15
2 HISTORIQUE	18
2.1 ÈRE DESCRIPTIVE DU SV ET DES PREMIERES EXERESSES	18
2.2 ÈRE NEUROCHIRURGICALE	20
2.3 ÈRE OTO-NEUROCHIRURGICALE	22
2.4 ÈRE DE LA MICROCHIRURGIE FONCTIONNELLE DU SV	24
3 ANATOMIE MICROCHIRURGICALE	29
3.1 ANATOMIE DE L'OS TEMPORAL	29
3.1.1 <i>Faces</i>	30
3.1.1.1 Face supérieure.....	30
3.1.1.2 Face postérieure	31
3.1.1.3 Face inférieure	32
3.1.1.3.1 Segment moyen.....	32
3.1.1.3.2 Segment postéro-latéral	33
3.1.1.3.3 Segment antéro-médial	33
3.1.1.4 Bord antérieur.....	34
3.1.1.5 Bord postérieur.....	34
3.1.1.6 Bord inférieur.....	34
3.1.2 <i>Base</i>	34
3.1.2.1 Bord antérieur.....	34
3.1.2.2 Bord postérieur.....	34
3.1.2.3 Bord inférieur.....	34
3.1.3 <i>Cavités pétreuses</i>	35
3.1.3.1 Conduit auditif externe	35
3.1.3.2 Caisse du tympan	35
3.1.3.2.1 Paroi latérale : la paroi tympanique	35
3.1.3.2.2 Paroi médiale : la paroi labyrinthique.....	36
3.1.3.2.3 Paroi postérieure :	36
3.1.3.3 Oreille interne	36
3.1.3.3.1 Labyrinthe antérieur	36
3.1.3.3.2 Labyrinthe postérieur	37
3.1.3.4 Canal de Fallope.....	38
3.1.3.4.1 Portion labyrinthique.....	39
3.1.3.4.2 Genou	39
3.1.3.4.3 Portion tympanique.....	40

3.1.3.4.4	Coude.....	41
3.1.3.4.5	Portion mastoïdienne	41
3.1.3.4.6	Vascularisation du nerf facial.....	41
3.1.3.5	Canal carotidien	42
3.2	ANATOMIE DE L'APC ET DE SON CONTENU	42
3.2.1	<i>Description</i>	42
3.2.2	<i>Rapports</i>	42
3.2.2.1	Rapports ostéo-duraux	43
3.2.2.2	Limites postérieures ponto-cérébelleuses	44
3.2.3	<i>Contenu</i>	44
3.2.3.1	Pédicule vasculo-nerveux antéro-supérieur	45
3.2.3.1.1	Trijumeau.....	45
3.2.3.1.2	Artère cérébelleuse supérieure (ACS).....	46
3.2.3.1.3	Veine pétreuse supérieure de DANDY	46
3.2.3.1.4	Nerf abducens.....	47
3.2.3.2	Pédicule vasculo-nerveux moyen et le méat acoustique interne	48
3.2.3.2.1	Nerf facial-l'intermédiaire de Wrisberg-nerf cochléo-vestibulaire	48
3.2.3.2.2	Méat acoustique interne	49
3.2.3.2.2.1	Description	49
3.2.3.2.2.2	Contenu	50
3.2.3.2.2.3	Rapports du MAI.....	54
3.2.3.2.3	Artère cérébelleuse antéro-inférieure (AICA).....	55
3.2.3.2.4	Veines de l'APC en rapport avec le paquet acoustico-facial	58
3.2.3.3	Pédicule vasculo-nerveux inférieur.....	58
3.2.3.3.1	Nerf glosso-pharyngien - le nerf vague - nerf accessoire.....	58
3.2.3.3.2	Artère cérébelleuse postéro-inférieure	60
3.2.3.3.3	Veines	60
3.2.3.4	Citernes de l'angle ponto-cérébelleux	60
3.2.3.4.1	Citerne pontique.....	60
3.2.3.4.2	Citerne de l'angle ponto-cérébelleux proprement dit	61
3.2.3.4.3	Citerne latéro-médullaire	61
3.3	DONNEES CLASSIQUES ET RECENTES DU DEVELOPPEMENT DU SV.....	62
3.4	LES RAPPORTS DU NA	65
3.4.1	<i>Envahissement du CAI</i>	66
3.4.2	<i>Franchissement du porus</i>	66
3.4.3	<i>Envahissement de l'APC</i>	67
4	ÉTUDE ÉTIOPATHOGÉNIQUE	69
4.1	BIOLOGIE MOLECULAIRE DE LA NEUROFIBROMATOSE.....	69
4.2	GENE NF2	70

4.2.1	<i>Localisation du gène</i>	70
4.2.2	<i>Anomalies du gène</i>	71
4.2.3	<i>Protéine merline</i>	71
4.2.3.1	Structure.....	71
4.2.3.2	Expression cellulaire et tissulaire.....	72
4.2.3.3	Fonctions.....	72
4.3	AUTRES MECANISMES EN CAUSE.....	73
4.4	DIAGNOSTIC MOLECULAIRE EN CAS DE NEURINOME SPORADIQUE.....	73
4.5	LES FACTEURS HORMONAUX.....	74
5	NEURO-ANATOMO-PATHOLOGIE	76
5.1	PATHOGENIE.....	76
5.2	HISTOLOGIE.....	78
5.2.1	<i>Étude Macroscopique</i>	79
5.2.2	<i>Microscopie Optique</i>	80
5.2.2.1	Type A d'Antoni.....	80
5.2.2.2	Type B d'Antoni.....	81
5.2.2.3	Autres aspects histologiques.....	82
5.2.2.3.1	Schwannome cellulaire.....	82
5.2.2.3.2	Schwannome malin.....	82
5.2.2.3.3	Forme kystique.....	83
5.2.2.3.4	Schwannomes glandulaires.....	83
5.2.2.4	La vascularisation.....	83
5.2.3	<i>Microscopie électronique</i>	84
5.2.4	<i>Immunohistochimie</i>	84
5.3	FORMES MULTIPLES.....	85
6	ÉTUDE CLINIQUE	86
6.1	DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES.....	86
6.1.1	<i>Incidence et prévalence</i>	86
6.1.2	<i>Distribution de l'âge</i>	86
6.1.3	<i>Distribution du sexe</i>	86
6.2	SEMILOGIE CLINIQUE.....	86
6.2.1	<i>Signes révélateurs</i>	87
6.2.1.1	Signes audio-vestibulaires.....	87
6.2.1.1.1	Hypoacousie unilatérale progressive.....	87
6.2.1.1.2	Acouphène unilatéral.....	88
6.2.1.1.3	Troubles de l'équilibre.....	88
6.2.1.2	Signes neurologiques.....	88

6.2.2	<i>Interrogatoire et Examen clinique</i>	89
6.2.2.1	Stade otologique	89
6.2.2.1.1	Signes auditifs	89
6.2.2.1.1.1	Hypoacousie unilatérale	89
6.2.2.1.1.2	Acouphènes unilatéraux	89
6.2.2.1.2	Signes vestibulaires.....	90
6.2.2.1.2.1	Troubles de l'équilibre ou l'instabilité	90
6.2.2.1.2.2	Vertiges.....	90
6.2.2.1.3	Signes auriculaires	91
6.2.2.2	Stade neurologique.....	91
6.2.2.2.1	Nerfs crâniens.....	91
6.2.2.2.1.1	Trijumeau.....	91
6.2.2.2.1.2	Facial.....	91
6.2.2.2.1.3	Nerfs mixtes.....	91
6.2.2.2.1.4	Nerf moteur oculaire externe	91
6.2.2.2.2	Cervelet.....	91
6.2.2.2.3	Tronc cérébral.....	91
6.2.2.3	Stade d'hypertension intracrânienne	91
6.2.3	<i>Formes cliniques atypiques</i>	92
6.2.3.1	Forme avec surdité brutale	92
6.2.3.2	Forme avec surdité récurrente	92
6.2.3.3	Forme avec audition normale.....	93
6.2.3.4	Forme avec hypoacousie bilatérale	93
6.2.3.5	Formes hémorragiques	93
6.2.3.6	Formes exceptionnelles	93
7	EXAMENS COMPLÉMENTAIRES.....	95
7.1	EXAMENS AUDIO-VESTIBULAIRES.....	95
7.1.1	<i>Explorations audiologiques</i>	95
7.1.1.1	Audiométrie tonale	95
7.1.1.2	L'audiométrie vocale.....	96
7.1.1.3	L'impédancemétrie	96
7.1.1.4	Les potentiels évoqués auditifs (PEA)	97
7.1.2	<i>Examens vestibulaires</i>	98
7.1.2.1	Vidéo-nystagmographie.....	98
7.1.2.2	Les potentiels évoqués otolithiques myogéniques (PEOM).....	98
7.2	NEURO-IMAGERIE	99
7.2.1	<i>Tomodensitométrie</i>	99
7.2.2	<i>Imagerie par résonnance magnétique</i>	101
7.2.2.1	Description morphologique	101
7.2.2.1.1	Protocole d'exploration	101

7.2.2.1.2	Arguments morphologiques	103
7.2.2.1.3	Signal	104
7.2.2.2	Mesure des dimensions	106
8	DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL.....	109
8.1	PATHOLOGIES RETROCOCHLEAIRES NON TUMORALES.....	109
8.2	TUMEURS DE L'ANGLE PONTO-CEREBELLEUX	109
9	QUELQUES PARTICULARITÉS DU SCHWANNOME VESTIBULAIRE.....	110
9.1	HYDROCEPHALIE ET SV.....	110
9.1.1	<i>Introduction.....</i>	<i>110</i>
9.1.2	<i>Mécanismes physiopathologiques</i>	<i>110</i>
9.1.3	<i>Clinique.....</i>	<i>110</i>
9.1.4	<i>Imagerie</i>	<i>111</i>
9.2	SCHWANNOME VESTIBULAIRE MEDIAL	111
9.2.1	<i>Introduction.....</i>	<i>111</i>
9.2.1.1	Fréquence	112
9.2.1.2	Pathogénie.....	112
9.3	SCHWANNOME VESTIBULAIRE KYSTIQUE.....	113
9.3.1	<i>Introduction.....</i>	<i>113</i>
9.3.2	<i>Fréquence.....</i>	<i>113</i>
9.3.3	<i>Etiopathogénie</i>	<i>113</i>
9.3.4	<i>Classification.....</i>	<i>114</i>
9.3.5	<i>IRM cérébrale</i>	<i>115</i>
9.4	SCHWANNOME VESTIBULAIRE « INCIDENTALOME »	116
10	TRAITEMENT.....	117
10.1	BUT DU TRAITEMENT	117
10.2	MOYENS THERAPEUTIQUES	117
10.2.1	<i>Traitement conservateur ou surveillance radio-clinique.....</i>	<i>117</i>
10.2.2	<i>Radiothérapie.....</i>	<i>118</i>
10.2.3	<i>Traitement chirurgical.....</i>	<i>118</i>
10.3	INDICATIONS THERAPEUTIQUES.....	118
10.3.1	<i>Tumeurs intra-méatiques.....</i>	<i>119</i>
10.3.2	<i>Tumeurs de taille moyenne.....</i>	<i>120</i>
10.3.3	<i>Tumeurs volumineuses.....</i>	<i>120</i>
10.4	MICROCHIRURGIE.....	121
10.4.1	<i>But.....</i>	<i>121</i>

10.4.2	Indications.....	121
10.4.3	Gestion de l'hydrocéphalie.....	122
10.4.4	Abord de la Tumeur.....	122
10.4.4.1	Positions opératoires.....	122
10.4.4.1.1	Position en décubitus dorsal.....	122
10.4.4.1.2	Position demi-assise :	123
10.4.4.1.3	Position de Mount -Park Bench	124
10.4.4.1.4	Position assise :	125
10.4.4.1.5	Position ventrale.....	125
10.4.4.2	Voies d'abord	126
10.4.4.2.1	Voie sous-occipitale latérale rétrosigmoïde	126
10.4.4.2.1.1	Incision cutanée.....	126
10.4.4.2.1.2	Temps musculo-aponévrotique.....	128
10.4.4.2.1.3	Temps osseux	129
10.4.4.2.1.4	Ouverture de la dure-mère.....	132
10.4.4.2.1.5	Temps tumoral	134
10.4.4.2.1.6	Exérèse tumorale.....	137
10.4.4.2.1.7	Fermeture.....	143
10.4.4.2.2	Voie translabyrinthique élargie	144
10.4.4.2.2.1	Indications	144
10.4.4.2.2.2	Avantages	144
10.4.4.2.2.3	Inconvénients	145
10.4.4.2.2.4	Contre-indications	145
10.4.4.2.2.5	Préparation du malade	145
10.4.4.2.2.6	Position opératoire	146
10.4.4.2.2.7	Technique	146
10.4.4.2.3	Voie sus-pétreuse ou voie de la fosse cérébrale moyenne.....	154
10.4.4.2.3.1	Indications	155
10.4.4.2.3.2	Inconvénients	155
10.4.4.2.3.3	Position opératoire	155
10.4.4.2.3.4	Méthodes de localisation du CAI	155
10.4.4.2.3.5	Technique chirurgicale.....	156
10.4.4.2.4	La voie sus-pétreuse élargie	158
10.4.5	Complications post-opératoires	159
10.4.5.1	Complications neurologiques autres que la PF	159
10.4.5.2	Paralysie faciale.....	159
10.4.5.2.1	Traitement de la paralysie faciale.....	160
10.4.5.3	Séquelles fonctionnelles	160
10.4.5.3.1	Paralysie faciale :	161
10.4.5.3.2	Surdit� totale	161
10.4.5.3.3	Troubles de l'�quilibre	162

10.4.5.3.4	Céphalées	162
10.4.5.3.5	Atteinte des nerfs mixtes.....	163
10.4.5.3.6	Atteinte du trijumeau et du nerf intermédiaire de Wrisberg	164
10.4.5.3.7	Atteinte du nerf oculomoteur externe	164
10.4.5.3.8	L'atteinte cérébelleuse	164
10.4.5.3.9	Comitialité	165
10.4.5.4	Qualité de vie	165
10.5	SURVEILLANCE RADIO-CLINIQUE : « WAIT AND SCAN »	165
10.5.1	<i>Indications</i>	165
10.5.2	<i>Modalités de suivi</i>	166
10.5.2.1	Évaluation radiologique de la taille et de la croissance de la tumeur	166
10.5.2.1.1	Méthodes d'évaluation de la taille du neurinome.....	166
10.5.2.1.2	Évolution de la taille de la tumeur.....	168
10.5.2.2	Évaluation clinique de la croissance tumorale.....	169
10.5.2.2.1	Évolution de l'audition.....	169
10.5.2.2.2	Évolution de la fonction vestibulaire	169
10.5.2.2.3	Évolution de la fonction faciale	170
10.5.3	<i>Difficultés du traitement conservateur</i>	170
10.6	RADIOTHERAPIE	170
10.6.1	<i>Radiochirurgie</i>	171
10.6.1.1	Définition	171
10.6.1.2	Techniques radiochirurgicales	171
10.6.1.2.1	Gamma Knife	171
10.6.1.2.1.1	Historique	172
10.6.1.2.1.2	Radiobiologie de la radiochirurgie.....	173
10.6.1.2.1.3	Aspect technique	176
10.6.1.2.1.4	Protocole de traitement	177
10.6.1.2.1.5	Modalités de suivi.....	183
10.6.1.2.1.6	Résultats	184
10.6.1.2.1.7	Indications	187
10.6.1.2.2	Accélérateur linéaire d'électrons ou LINAC	188
10.6.1.2.2.1	Historique	188
10.6.1.2.2.2	Radiobiologie	188
10.6.1.2.2.3	Aspect technique	189
10.6.1.2.2.4	Traitement du patient	190
10.6.1.2.2.5	Résultats	192
10.6.1.2.3	Cyclotron ou Protonthérapie	192
10.6.1.3	Complications de la radio-chirurgie	193
10.6.1.3.1	Complications immédiates	193
10.6.1.3.1.1	Atteinte des nerfs crâniens.....	193
10.6.1.3.1.2	Céphalées	194

10.6.1.3.1.3	Hydrocéphalie post-radique	195
10.6.1.3.2	Complications tardives	195
10.6.1.3.2.1	Tumeur radio-induite cérébrale ou dégénérescence néoplasique	195
10.6.1.3.2.2	Reprise chirurgicale	196
10.6.1.3.2.3	Mortalité.....	196
10.6.2	<i>Radiothérapie fractionnée (RTF)</i>	196
10.6.2.1	Définition	196
10.6.2.2	Aspect technique	197
10.6.2.3	Traitement du patient.....	198
10.6.2.4	Les indications.....	198
10.6.2.5	Résultats	199
10.6.2.5.1	Contrôle tumoral	199
10.6.2.5.2	Risque carcinogène.....	200
10.6.2.6	Radiothérapie stéréotaxique hypofractionnée	200
ÉTUDE PRATIQUE.....		202
1	INTRODUCTION	203
2	PATIENTS ET MÉTHODES	205
2.1	PATIENTS A ETUDIER	205
2.1.1	<i>Critères d'inclusion</i>	205
2.1.2	<i>Critères d'exclusion</i>	205
2.2	METHODES	205
2.2.1	<i>Identification du patient</i>	205
2.2.2	<i>Étude clinique</i>	205
2.2.2.1	Délai entre le premier symptôme et le diagnostic.....	205
2.2.2.2	Motif de consultation	205
2.2.2.3	Signes fonctionnels au moment du diagnostic	206
2.2.2.4	Signes physiques	206
2.2.3	<i>Bilan paraclinique préopératoire</i>	207
2.2.3.1	Bilan audiométrique	207
2.2.3.2	Tomodensitométrie cérébrale	207
2.2.3.3	IRM cérébrale.....	207
2.2.4	<i>Diagnostic différentiel</i>	208
2.2.5	<i>Traitement</i>	208
2.2.5.1	Moyens thérapeutiques.....	208
2.2.5.1.1	Traitement conservateur	208
2.2.5.1.2	Radiochirurgie.....	208
2.2.5.1.3	Traitement chirurgical	208
2.2.5.2	Complications post-opératoires.....	209

2.2.6	<i>Classifications</i>	209
3	RÉSULTATS	211
3.1	ÉTUDE EPIDEMIOLOGIQUE	211
3.1.1	Âge.....	211
3.1.2	Sexe	212
3.1.3	Côté	213
3.2	DIAGNOSTIC POSITIF	213
3.2.1	<i>Étude clinique</i>	213
3.2.1.1	Délai entre le premier symptôme et le diagnostic.....	213
3.2.1.2	Motifs de consultation	214
3.2.1.3	Signes fonctionnels au moment du diagnostic	216
3.2.1.4	Signes physiques	218
3.2.2	<i>Bilan paraclinique</i>	219
3.2.2.1	Bilan audio-vestibulaire	220
3.2.2.1.1	Audiométrie tonale.....	220
3.2.2.1.2	Potentiels évoqués auditifs.....	220
3.2.2.2	Tomodensitométrie cérébrale	220
3.2.2.3	IRM cérébrale.....	224
3.3	TRAITEMENT DU SV	233
3.3.1	<i>Traitement conservateur ou surveillance radio-clinique</i>	234
3.3.2	<i>Traitement chirurgical</i>	237
3.3.2.1	Traitement de l'hydrocéphalie.....	237
3.3.2.2	Traitement chirurgical du neurinome	241
3.3.2.2.1	Préparation du malade et plateau technique.....	242
3.3.2.2.1.1	Préparation du malade	242
3.3.2.2.1.2	Protocole anesthésique	242
3.3.2.2.1.3	Plateau technique.....	243
3.3.2.2.2	Technique opératoire	247
3.3.2.2.2.1	Position	247
3.3.2.2.2.2	Incision cutanée.....	249
3.3.2.2.2.3	Désinsertion musculo-aponévrotique	249
3.3.2.2.2.4	Craniectomie / Craniotomie	250
3.3.2.2.2.5	Ouverture de la dure-mère.....	251
3.3.2.2.2.6	Temps tumoral	253
3.3.2.2.2.7	Fermeture.....	269
3.3.2.2.3	Conditions per-opératoires.....	271
3.3.2.2.3.1	Difficultés de l'abord.....	271
3.3.2.2.3.2	Durée de l'intervention	271
3.3.2.2.3.3	Dissection tumorale.....	271

3.3.2.2.3.4	Exérèse tumorale.....	273
3.3.2.2.3.5	Dissection du nerf facial	274
3.3.2.2.3.6	Position du nerf facial.....	275
3.3.2.2.3.7	Motricité du nerf facial	276
3.3.2.2.4	Complications post-opératoires précoces	278
3.3.2.2.4.1	Réveil et Surveillance postopératoire.....	278
3.3.2.2.4.2	Mortalité.....	279
3.3.2.2.4.3	Complications neurologiques	280
3.3.2.2.4.4	Complications locales	282
3.3.2.2.4.5	Complications pulmonaires	282
3.3.2.2.4.6	Complications oculaires.....	282
3.3.2.2.4.7	Complications thrombo-emboliques	282
3.3.2.2.5	Imagerie postopératoire.....	283
4	DISCUSSION.....	291
4.1	ÉTAPE DIAGNOSTIQUE	292
4.1.1	<i>Diagnostic positif.....</i>	<i>292</i>
4.1.1.1	Étude clinique	293
4.1.1.1.1	Épidémiologie	293
4.1.1.1.1.1	Incidence	293
4.1.1.1.1.2	Âge.....	294
4.1.1.1.1.3	Sexe	296
4.1.1.1.1.4	Latéralité.....	297
4.1.1.1.2	Symptomatologie clinique	297
4.1.1.1.2.1	Délai diagnostique moyen	297
4.1.1.1.2.2	Signes inauguraux.....	298
4.1.1.1.2.3	Motifs de consultation.....	299
4.1.1.2	Etude paraclinique	312
4.1.1.2.1	Audiogramme	312
4.1.1.2.2	Potentiels évoqués auditifs.....	313
4.1.1.2.3	TDM cérébrale	315
4.1.1.2.4	IRM cérébrale	317
4.1.1.2.4.1	Description morphologique.....	317
4.1.1.2.4.2	Classifications	318
4.1.1.2.4.3	Intérêts des différentes séquences d'IRM	323
4.1.1.2.4.4	Séquence CISS et Surveillance du SV	326
4.1.2	<i>Diagnostic différentiel</i>	<i>328</i>
4.1.2.1	Pathologie tumorale de l'APC	328
4.1.2.1.1	Méningiome.....	329
4.1.2.1.2	Kyste épidermoïde ou cholestéatome.....	331
4.1.2.1.3	Kyste arachnoïdien	333
4.1.2.1.4	Les neurinomes des autres nerfs crâniens.....	333

4.1.2.1.4.1	Le neurinome du V	333
4.1.2.1.4.2	Le neurinome du VII	334
4.1.2.1.4.3	Le neurinome des nerfs mixtes.....	335
4.1.2.1.5	Autres tumeurs.....	336
4.1.2.1.5.1	Métastase	336
4.1.2.1.5.2	Lipome	336
4.1.2.1.5.3	Granulomes à cholestérine de l'angle	337
4.1.2.1.5.4	Médulloblastomes	337
4.1.2.1.5.5	Lymphomes	338
4.1.2.2	Pathologies rétro-cochléaires non tumorales.....	338
4.1.2.2.1	Malformations vasculaires.....	338
4.1.2.2.1.1	Anévrisme de l'A.I.C.A.....	338
4.1.2.2.1.2	Mégadolichoartère du tronc basilaire ou de l'A.I.C.A.	338
4.1.2.2.1.3	Hémangiome	339
4.1.2.2.2	Pathologies infectieuses et inflammatoires.....	340
4.1.2.2.3	La maladie de Ménière	340
4.2	ÉTAPE THERAPEUTIQUE.....	340
4.2.1	<i>Traitement conservateur</i>	341
4.2.1.1	Pourquoi et quand choisir le traitement conservateur.....	341
4.2.1.2	Traitement conservateur et évolution de l'audition	343
4.2.1.3	Facteurs prédictifs.....	345
4.2.1.4	Échec du traitement conservateur.....	348
4.2.2	<i>Radiochirurgie</i>	349
4.2.2.1	Quand et pourquoi une Radiochirurgie	349
4.2.2.2	Atteinte faciale.....	350
4.2.2.3	Atteinte auditive	350
4.2.2.4	Résultat sur l'instabilité.....	351
4.2.2.5	Où en est la Morbidité de la Radiochirurgie ?.....	351
4.2.2.6	Complications tardives de la radiochirurgie.....	352
4.2.2.6.1	Hydrocéphalie post-radique	353
4.2.2.6.2	Dégénérescence Maligne ou Tumeurs radio-induites	353
4.2.2.7	Reprise microchirurgicale après radichirurgie	354
4.2.2.8	Comparaison entre RCS et RTF	355
4.2.3	<i>Choix thérapeutique</i>	356
4.2.4	<i>Le traitement chirurgical</i>	358
4.2.4.1	Gestion de l'hydrocéphalie	358
4.2.4.1.1	S'agit-il d'une HDC Obstructive, Communicante ou mixte ?.....	358
4.2.4.1.2	Quelle est la conduite à suivre devant un SV avec une hydrocéphalie ?.....	360
4.2.4.1.3	Quelle est la place de la VCS endoscopique dans ce cas ?.....	362
4.2.4.2	Qualité de l'exérèse	362
4.2.4.2.1	Classification de la qualité d'exérèse.....	363

4.2.4.2.2	Exérèse subtotale planifiée.....	364
4.2.4.2.3	Exérèse tumorale en deux ou plusieurs temps.....	365
4.2.4.2.4	Gestion combinée du SV : Chirurgie plus Radiochirurgie du résidu.....	366
4.2.4.2.5	Résidu tumoral	367
4.2.4.2.6	Voies d'abord.....	369
4.2.4.3	Préservation de la motricité faciale	370
4.2.4.3.1	Classification de la fonction faciale.....	370
4.2.4.3.2	Facteurs prédictifs pour la préservation du nerf facial	373
4.2.4.3.2.1	Adhérence tumorale.....	377
4.2.4.3.2.2	Paralysie faciale préopératoire.....	378
4.2.4.3.2.3	Monitoring du nerf facial en peropératoire.....	378
4.2.4.3.2.4	Consistance tumorale	379
4.2.4.3.2.5	Position et fragilité du nerf facial.....	380
4.2.4.3.2.6	Expérience chirurgicale.....	381
4.2.4.3.2.7	Voies d'abord.....	381
4.2.4.3.2.8	Radiochirurgie.....	382
4.2.4.3.3	Indices pronostiques de la récupération de la motricité faciale	383
4.2.4.3.4	Causes des lésions du nerf facial	386
4.2.4.3.5	Prévention de la paralysie du nerf facial.....	386
4.2.4.4	Préservation de l'audition	387
4.2.4.4.1	Classification de l'Audition.....	387
4.2.4.4.2	Facteurs prédictifs de la conservation de l'audition	389
4.2.4.4.3	Causes et prévention des lésions des éléments de l'audition	391
4.2.4.4.3.1	Causes de la perte post-opératoire de l'audition	391
4.2.4.4.3.2	Prévention des lésions des éléments de l'audition.....	392
4.2.4.4.4	Résultats	395
4.2.4.5	Complications post-opératoires.....	396
4.2.4.5.1	Mortalité.....	397
4.2.4.5.2	Complications vasculaires.....	398
4.2.4.5.2.1	L'hématome de l'APC	398
4.2.4.5.2.2	HED.....	400
4.2.4.5.2.3	Ischémie du tronc cérébral	400
4.2.4.5.3	Oedème cérébelleux et cérébral	401
4.2.4.5.4	HDC postopératoire	401
4.2.4.5.5	Syndrome cérébelleux	402
4.2.4.5.6	Paralysie des nerfs craniens.....	403
4.2.4.5.7	Méningite	403
4.2.4.5.8	Complications locales	404
4.2.4.5.9	Les complications pulmonaires.....	405
4.2.4.5.10	Les complications oculaires	405
4.2.4.5.11	Les complications thrombo-emboliques.....	405

5.1	CROISSANCE TUMORALE	406
5.1.1	<i>Marqueurs de la croissance tumorale</i>	408
5.1.1.1	Facteurs de croissance	408
5.1.1.2	Marqueurs de la prolifération cellulaire	408
5.1.1.2.1	L'étude de l'ADN par cytométrie de flux	409
5.1.1.2.2	MIB-1	409
5.1.1.2.3	PCNA	409
5.1.2	<i>Surveillance radiologique et croissance naturelle des SV</i>	410
5.1.3	<i>Les facteurs pronostiques</i>	411
5.1.4	<i>Applications cliniques</i>	412
5.2	PERSPECTIVES DE LA NEUROIMAGERIE	412
5.2.1	<i>Futur de d'hypersignal en T2 du tronc cérébral dorsal</i>	412
5.2.2	<i>Tractographie par IRM en tenseur de diffusion</i>	412
5.2.3	<i>Elastographie ou « Slip Interface Imaging »</i>	414
5.3	PERSPECTIVES THERAPEUTIQUES	416
5.3.1	<i>Endoscope flexible pour le contrôle du CAI</i>	416
5.3.2	<i>Substitut osseux liquide pour la fermeture osseuse</i>	417
5.3.3	<i>Administration de l'aspirine pour le contrôle des résidus millimétriques tumoraux</i> 417	
6	CONCLUSION	418
	ANNEXES	421
	BIBLIOGRAPHIE.....	427
	LISTE DES FIGURES	452
	LISTE DES TABLEAUX	460
	ABRÉVIATIONS.....	462

1 INTRODUCTION – PROBLÉMATIQUE

Le schwannome vestibulaire est une tumeur bénigne qui se développe dans le méat auditif interne, à partir des cellules de Schwann du nerf vestibulaire.

Cette tumeur est généralement unilatérale, sa croissance est lente et comprime peu à peu le nerf cochléo-vestibulaire et facial pour s'accoucher ensuite dans l'APC.

Ce terme a été adopté en 1991 par le « National institutes of health aux états unis ». Il est désormais consacré, par la littérature internationale pour remplacer son ancienne dénomination de "neurinome de l'acoustique". Cependant, beaucoup de neurochirurgiens continuent à l'appeler ainsi par habitude [1].

Ses rapports vasculo-nerveux intimes avec le tronc cérébral, le paquet acoustico-facial, les nerfs mixtes et l'AICA en font toute la difficulté thérapeutique [2].

Cette tumeur est par excellence une tumeur de l'angle ponto-cérébelleux puisqu'elle est retrouvée dans 80 à 94 % des cas [3]. Elle représente 25 à 33 % des tumeurs de la FCP. Cependant, elle reste relativement moins fréquente par rapport à l'ensemble des tumeurs intracrâniennes et ne représente que 6 à 8 %.

Elle est plus observée entre 45 et 55 ans et l'incidence est presque similaire chez les deux sexes avec une discrète prédominance chez la femme dans certaines séries.

Chez l'enfant, elle est exceptionnelle, rencontrée surtout dans le cadre de la neurofibromatose type 2.

Le SV et la neurofibromatose type 2 ont une relation physiopathologique étroite, liée à la perturbation du gène NF2. Le SV unilatéral est sporadique tandis que les schwannomes bilatéraux ont une transmission héréditaire [4].

Sa manifestation clinique, initialement mal connue, a été bien décrite en trois stades par Cushing dans sa monographie de 1917 : d'abord, installation des signes audio-vestibulaires puis les signes neurologiques et à un stade tardif les signes d'hypertension intracrânienne [5].

Depuis, cette chronologie stéréotypée a aidé énormément au diagnostic. Néanmoins, des formes atypiques avec notamment une surdité brusque ou au contraire, une audition normale peuvent se voir et retarder ainsi le diagnostic [6].

Le problème diagnostique ne se pose plus comme avant, surtout depuis l'avènement des PEA, la TDM et surtout l'IRM cérébrale mais aussi le dépistage devant la moindre symptomatologie audio-vestibulaire [7]. Ainsi, le SV peut être découvert précocement au stade de quelques millimètres. Mieux encore, la nouvelle imagerie en 3D du paquet acoustico-facial grâce à la tractographie par IRM en tenseur de diffusion, paraît très prometteuse sur la morbidité chirurgicale [8, 9]

Malgré la disponibilité des moyens diagnostiques d'une grande précision et l'intensification du dépistage précoce, de nombreux SV volumineux évoluent en silence ou de façon peu bruyante et sont diagnostiqués tardivement.

Les difficultés qui restent posées par cette tumeur bénigne sont purement thérapeutiques. Les voies d'abord qu'elles soient neurochirurgicales ou oto-neurochirurgicales sont mieux codifiées de même que leurs indications.

Les résultats de la microchirurgie du SV s'améliorent sans cesse grâce au perfectionnement des chirurgiens qui excellent de jour en jour mais aussi à l'apport continu de nouvelles technologies tels que : le microscope opératoire, le monitoring neurophysiologique en per- opératoire, l'endoscopie, le laser [10].

Cependant, la chirurgie de cette tumeur bénigne reste toujours à haut risque vital et fonctionnel. Même si le taux de mortalité est presque nul pour les équipes entraînées, l'exérèse totale n'est pas toujours évidente, une lourde morbidité peut compliquer les suites opératoires surtout pour les petits neurinomes pauci-symptomatiques, en plus du problème des reprises évolutives ou carrément des récurrences [11].

En plus, ces dernières années, le patient devient très exigeant et réclame une meilleure qualité de vie dénuée de toute séquelle aussi minime soit-elle [12, 13]. D'ailleurs, c'est pour ces raisons que ce travail était initialement destiné à faire une étude comparative entre la microchirurgie et la radio-chirurgie du neurinome de l'acoustique, d'autant plus que, la radio-chirurgie a fait ses preuves dans plusieurs

pathologies neurochirurgicales. Donc voir le plus que cette technique pourrait apporter pour éviter les complications chirurgicales [[14](#)].

Malheureusement, ce projet n'a pas pu démarrer pour des problèmes techniques et a été consacré à une étude épidémiologique, clinique et thérapeutique du neurinome de l'acoustique.

2 HISTORIQUE

Le neurinome de l'acoustique a été et restera le plus grand challenge en neurochirurgie.

Son caractère bénin et sa menace constante pour le pronostic fonctionnel mais aussi vital ont suscité l'intérêt des neurochirurgiens et des otologistes qui ont su exploiter les énormes progrès technologiques pour transformer doucement, au fil des années, mais sûrement des résultats catastrophiques en un succès inimaginable non seulement sur la mortalité mais aussi sur la morbidité.

L'histoire fascinante de la chirurgie du SV peut être divisée en quatre périodes [[3](#), [5](#), [15](#), [16](#)]

2.1 Ère descriptive du SV et des premières exérèses

Sa première description était autopsique, sans aucune précision clinique. Elle remonte à 1777 par Sandifort. Il s'agissait d'une petite tumeur ferme, suspendue au nerf auditif droit, duquel elle était indisséquable. Par contre, elle était facilement séparée du tronc cérébral [[16](#)].

En 1810, en France, Levêque-Lasource a rapporté cette fois-ci, une description anatomo-clinique : c'était une jeune femme de 38 ans qui présentait tous les symptômes en rapport avec la compression des nerfs crâniens au niveau de l'APC, des voies longues en plus des signes de l'HIC, sur une tumeur du nerf cochléo-vestibulaire découverte après une autopsie.

Henneberg et Koch, en 1902, ont été à l'origine de l'appellation actuelle du « syndrome de l'angle ponto-cérébelleux ».

La découverte du diapason en 1820 par Weber a permis de faire la différence entre la surdité de perception et la surdité de conduction. Hélas, il n'était pas d'un grand apport au diagnostic.

En 1912, Henshen a proposé de rechercher un élargissement du CAI en cas de NA [[5](#)].

Jusqu'à la fin du XIX siècle, le diagnostic clinique était plus évident mais il n'était pas de même ni pour l'exploration radiologique ni pour la chirurgie.

Cependant, de grands pas vont être réalisés dans plusieurs domaines et qui vont pousser les chirurgiens à opérer ces tumeurs notamment :

- en anesthésie, dès 1846 à Boston le dentiste Morton a utilisé l’anesthésie à l’éther, puis découverte de la «gaz machine» de Bennet en 1895.
- l’antisepsie per-opératoire a été appliquée à partir de 1875, puis utilisation des gants chirurgicaux en 1890
- l’hémostase osseuse découverte par Horsley en 1885.

Ces conditions réunies ont permis aux premiers chirurgiens, d’ailleurs tous « généralistes », de tenter les premières exérèses du neurinome qui ont malheureusement échoué, il s’agit des tentatives de Von Bergmann en 1890 et de McBurney en 1891.

En 1894 à Londres, Sir Charles Balance était le premier à avoir réussi l’exérèse totale en trois tentatives d’un gros neurinome par voie sous occipitale bilatérale en précisant dans son protocole « a finger had to be insinuated between the pons and the tumor to get it away ».

L’otologiste PANSE a décrit pour la première fois, en 1904, la voie trans-labyrinthique.

Cette voie a été condamnée à l’oubli, jugée trop étroite, avec absence d’une instrumentation adaptée. Demartel a introduit la position assise dans l’abord de la fosse postérieure.

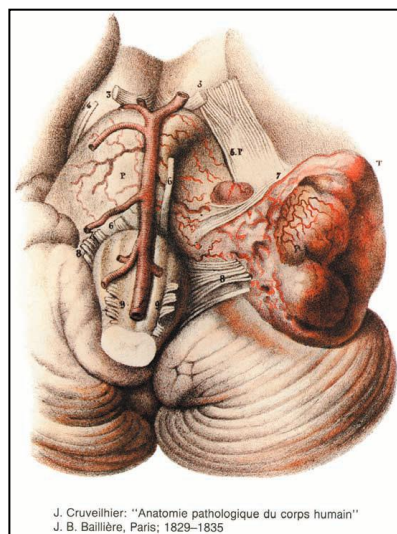


Figure 1: Anatomie pathologique du corps humain montrant un SV géant [17]

2.2 Ère Neurochirurgicale

L'objectif principal de cette période est de sauver la vie du patient. Cette période fut marquée par deux grands neurochirurgiens et répartie en deux périodes par Glasscock et House [3, 5, 16, 18, 19] : - période de Cushing de 1902 à 1917

- période de Dandy de 1917 à 1961.

Cushing réduit de manière significative le taux de mortalité et de complications dans la chirurgie du SV. Il opéra, sans succès, son premier neurinome en 1906 dans des conditions catastrophiques : le malade en position assise, l'anesthésie réduite à une sédation par un masque, la tête maintenue par un assistant.

Pour son deuxième neurinome, il va confectionner une sorte de têtère appelée

« Outrigger ».

En 1913 à Londres, lors du congrès international de médecine ; le taux de mortalité variait selon les opérateurs entre 67% et 84%. Révolté, contre ces résultats, Cushing adopta l'évidement intra-capsulaire et réduisit, en 1917, le taux de mortalité à 15,4% mais avec 56% de récives à 5 ans.

Durant la même année, il publia sa fameuse monographie portant sur le « neurinome de l'acoustique » en tant que syndrome anatomo-clinique identifié.

Il décrit clairement, la chronologie stéréotypée de la symptomatologie du SV en se basant sur une étude minutieuse de ses 30 premiers neurinomes opérés. Celle-ci était très indispensable durant cette période.

En effet, pour éviter que le malade arrive à un stade tardif, il fallait apprendre aux médecins cette chronologie pour diagnostiquer et opérer précocement ces tumeurs.

Il opéra ses malades sous anesthésie locale et en position assise; ainsi le malade avait une meilleure respiration et le champ opératoire était propre. L'incision cutanée était en arbalète d'une mastoïde à l'autre et sur la ligne médiane, la craniectomie large exposant les deux hémisphères cérébelleux.

Dans sa monographie, il rend hommage à Krause Fedor, qui avait décrit en 1903, l'abord sous occipital de l'APC en plus de la ponction ventriculaire, pour réduire l'HIC et l'écrasement du tronc cérébral.

De plus, Cushing a introduit l'hémostase en 1926 en collaboration avec un physicien Bovi.

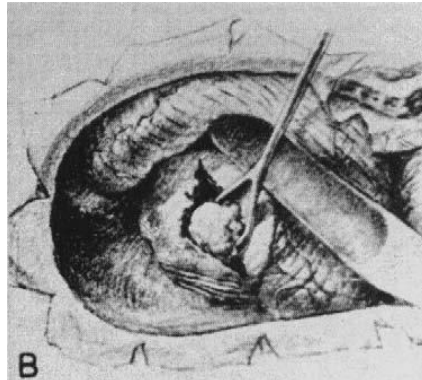


Figure 2: "The intracapsular debulking of the acoustic neuroma" réalisé par Cushing[17]

Il résuma son expérience en concluant : « Je doute fort, qu'un néoplasme de cette région puisse être enlevé en totalité sans accident. De plus, s'il existe comme je le crois, un prolongement de la tumeur dans le conduit auditif, l'exérèse ainsi comprise laissera toujours à ce niveau un pédicule duquel pourra se développer une nouvelle tumeur. »

Cushing fut l'exemple pour d'autres jeunes chirurgiens qui allaient se consacrer exclusivement à la neurochirurgie, parmi eux, son élève Dandy Walter.

Dandy Walker n'était pas satisfait des résultats de l'évidement intra-capsulaire pour une tumeur bénigne.

Il tenta alors l'exérèse totale quand cela était possible, d'abord en deux temps pour ses premiers cas, par la suite en un seul temps avec une paralysie faciale totale dans tous les cas.

La découverte de la ventriculographie en 1918 et de l'encéphalographie gazeuse en 1919 constituèrent un moyen diagnostique déterminant pour les neuro-chirurgiens, puis en 1949, Lindgren mettra au point la « pneumo-encéphalographie gazeuse » qui va devenir longtemps l'unique moyen diagnostique pour les tumeurs de la FCP.

Il profita de l'amélioration des conditions chirurgicales et abaissa le taux de mortalité à 2,4% en 1941 avec préservation du nerf facial dans quelques cas, en trépanant la paroi postérieure du CAI.

Dandy était un opérateur hors pair et peu de chirurgiens purent ensuite égaler ses performances.

Dans le « Evening Sun de Baltimore » paru le 16 avril 1946, au soir de sa disparition, il est écrit : « il avait un génie inventif pour concevoir des techniques opératoires nouvelles et innovantes, le courage de les essayer et une superbe habilité pour les réussir. »

Adson et Bucy, quant à eux, préconisèrent un abord unilatéral de l'angle, avec une incision verticale, à mi-chemin de la mastoïde et de la protubérance occipitale externe, en évitant le volumineux lambeau musculo-cutané de dandy.

Pour Dandy, la paralysie faciale est "une suite postopératoire nécessaire".

Cependant, Herbert Olivercrona (1891-1980), à Stockholm, fut le premier à porter un intérêt pour la préservation du facial avant que n'apparaisse la microchirurgie. Il fut le seul à avoir des résultats proches de ceux de DANDY et rapporta une série de 415 SV opérés de 1931 à 1960, le taux de mortalité était de 19,2 % avec une exérèse totale dans 84%.

Une des raisons de ces mauvais résultats était la connaissance insuffisante de l'anatomie de l'APC et particulièrement de son système vasculaire.

En effet, en 1949, W.J. Atkinson a rattaché les lésions ischémiques ponto-bulbaires postopératoires à l'obstruction d'une AICA prédominante associée à une PICA hypoplasique. Ce qui amène à bien la voir et la préserver et donc la nécessité du microscope opératoire.

La microchirurgie va devenir une réalité mais 10 ans plus tard grâce à un otologiste William House.

2.3 Ère oto-neurochirurgicale

A partir des années 50, une période oto-neurochirurgicale est ouverte grâce à la collaboration entre W. House et W. Hitselberger [3, 5, 16, 19]

Durant cette période, le diagnostic du SV se faisait généralement au stade oto-neurologique et si l'HIC existait, elle était modérée.

Le diagnostic paraclinique se basait uniquement sur la ventriculographie lipiodolée. Celle-ci ne mettait en évidence que les volumineuses tumeurs, les noix ou les balles de ping-pong d'Olivercrona que les neurochirurgiens les opéraient à ce stade.

Dans de rares cas, même si le diagnostic était fait au stade otologique, les neurochirurgiens attendaient l'apparition de l'HIC pour opérer ces malades.

La technique opératoire était celle de Dandy, position assise, abord unilatéral, exérèse généralement totale en un seul temps.

Mécontent de l'attitude des neurochirurgiens, William House incita ses collègues ORL à explorer et dépister le SV au stade otologique.

William House réouvrit la voie sus-pétreuse en 1961 pour isoler le nerf facial de la tumeur après un large fraisage du labyrinthe, puis dans un deuxième temps, enlever le neurinome par voie sous-occipitale. Elle fut la première intervention à la fois micro-neurochirurgicale et oto-neurochirurgicale en collaboration avec le neurochirurgien John B. Doyle de Los Angeles.

Sur les 8 cas opérés, l'exérèse était partielle dans la moitié des cas avec une paralysie faciale partielle et un décès avec récurrence tumorale. N'étant pas partisan de cette voie, Doyle abandonna cette collaboration pour reprendre la voie sous-occipitale mais sous microscope.

Ce n'est qu'en 1962, que House avait repris la voie translabyrinthique de Panse avec résection de la mastoïde, du labyrinthe et sacrifice du nerf facial. Les fistules du LCR et les plaies du sinus sigmoïde et du golfe de la jugulaire étaient fréquentes.

Plus tard, élargissant surtout la résection osseuse jusqu'à réaliser une véritable pétrectomie postérieure, House mit finalement au point la voie trans-labyrinthique élargie actuelle. Il montra que cette voie convenait pour l'ablation des tumeurs les plus volumineuses et collabora cette fois-ci avec William Hitsbelger à partir de 1963.

Très vite, il fit la preuve de son efficacité en publiant en 1964 dans sa célèbre monographie ses 53 premiers cas avec 50% de résections partielles. Quatre ans plus tard, il publia ses 200 cas, ce pourcentage passera à 14% avec une mortalité de 7% et un facial normal dans 72 % à un an.

De nombreux auteurs tentèrent d'imiter House et son équipe : Glassock et Montgomery aux états unis, Thomsen au Danemark. Cette technique a été utilisée par J.M Sterkers depuis 1965, par A. Pech et M. Cannoni depuis 1969 et M. Portmann pour traiter les neurinomes de stade I. Cependant, les neurochirurgiens ont rapidement adopté le microscope opératoire avec passage à la voie sous-occipitale trans-méatale et ont amélioré, par la même occasion, la qualité de l'exérèse, la préservation du facial dans 50% des cas et la mortalité aux environs de 15 % mais sans égaler les résultats de William House.

2.4 Ère de la microchirurgie fonctionnelle du SV

A partir des années 70, le diagnostic clinique du SV était le plus souvent précoce. De leur côté, les examens complémentaires évoluaient de façon spectaculaire. D'abord, l'impédancemétrie et l'étude du réflexe stapédien se généralisaient en 1969. Ils étaient caractéristiques de la rétro-cochléarité de l'hypoacousie.

Puis, dès 1970, les potentiels évoqués auditifs avaient prouvé leur fiabilité dans 95% des cas. Enfin, en 1973, la découverte par Hounsfield de la TDM, révolutionna l'imagerie cérébrale.

La micro-neurochirurgie par voie sous-occipitale s'est standardisée, avec les mêmes étapes pour tous les neurochirurgiens, en dehors de quelques différences concernant le moment et la façon de rechercher et de disséquer le nerf facial [3, 5, 16, 19]. Tous s'accordent à réaliser un évidement intratumoral puis :

- les uns trépanent le CAI pour identifier le nerf facial en avant du bourgeon intra-canalair et poursuivre une dissection rétrograde.
- les autres recherchent l'émergence du nerf facial dans le sillon bulbo-protubérantiel et mènent une dissection centrifuge.
- certains traversent le neurinome pour découvrir le nerf sur sa convexité interne, en suivant la théorie de Yasargil sur les rapports du neurinome et du plan arachnoïdien où il sera facilement décollable vu la présence du feuillet arachnoïdien.

Durant cette période, les neurochirurgiens qui ont excellé dans la chirurgie du SV sont Yasargil à Zurich, Malis à New York, Koos à Vienne et bien d'autres.

Des voies combinées ont été proposées par certains neurochirurgiens puis ont été abandonnées. En réalité, la maîtrise de chacune des voies translabyrinthique ou sous-occipitale trans-méatale s'avère suffisante pour l'exérèse totale du neurinome et même pour préserver le facial surtout après les travaux de Delgado et coll., en 1979, grâce à l'utilisation du monitoring en per-opératoire des muscles de la face.

A cette époque, Sterkers annonce 82% de facial normal avec la voie sous-occipitale.

Brackmann signale 2,6% de mortalité sur une série de 500 neurinomes opérés de 1968 à 1975 avec un facial normal ou correct dans 86,5%.

La comparaison des différents résultats n'était pas possible. C'est ainsi que Koos proposa sa classification en quatre stades anatomiques utilisée, depuis, par la plupart des auteurs.

Une concurrence farouche mais fructueuse va naître entre les partisans des deux voies d'abord mais aussi entre les chirurgiens eux même. Chaque clan défend sa voie.

Néanmoins, le seul argument indiscutable de choix entre toutes les voies est celui de la conservation de l'audition. Celle-ci ne peut être obtenue qu'en respectant l'intégrité de tout l'appareil auditif interne et de sa vascularisation [5].

Cette condition n'est possible qu'avec la voie sus-pétreuse, uniquement pour les tumeurs de moins de 2 cm dans l'APC. Bien sûr, la voie translabyrinthique est exclue quand la conservation de l'audition est envisagée.

Pour la voie sous-occipitale, il fallait avoir les limites précises du fraisage du mur postérieur du CAI pour ne pas léser le labyrinthe postérieur. Cet impératif poussa Geurking à Hanovre à réaliser un travail anatomique essentiel permettant de préciser toutes les dimensions, distances et position du labyrinthe par rapport à la berge externe du porus du CAI, à la crête pétreuse et à la superficie de la face postérieure du rocher.

House fut le premier à signaler une conservation de l'audition en 1964, chez une femme de 60 ans présentant une instabilité, une hypoacousie de perception avec un CAI normal sur la méatocysternographie. La patiente fut opérée par voie sus-pétreuse pour réaliser une neurectomie vestibulaire et là, fut découvert un petit neurinome de

3/6 mm qu'il avait enlevé en totalité. Au réveil, le facial était normal avec une audition inchangée qui s'est même améliorée par la suite. En 1968, il rapportait 3,5% de conservation de l'audition sur l'ensemble de ses opérés.

Smith et coll. en Californie, publièrent en 1977 leur conservation de l'audition dans 7 cas sur une série de 30 neurinomes de stade II. D'autres auteurs, tels que Ojemann de la Harvard medical school de Boston, Mac Carty de la Mayo clinique, Malis à New York et Rhoton à Gainesville rapportèrent également quelques tentatives.

Dans les années 80, le diagnostic clinique est devenu plus aisé puis confirmé par la tomodensitométrie dont l'imagerie n'a cessé de s'améliorer.

L'arrivée au début des années 80, de l'imagerie par résonance magnétique va offrir des possibilités extraordinaires de visualiser de minuscules SV au fond du CAI.

Par conséquent, le taux des petits SV va augmenter parmi l'ensemble des SV diagnostiqués. Cette déduction a été confirmée par l'étude épidémiologique réalisée au Danemark par Tos et Thomsen qui a trouvé un nombre de l'ordre de 9,4 cas par million d'habitants et par an.

Les malades sont opérés et quelque soit la voie d'abord, l'évaluation de la paralysie faciale post-opératoire n'était pas standardisée.

En 1983, John W. House, le neveu de William a proposé « le facial grading system », repris en 1985 par Brackmann puis adopté depuis sous l'appellation de « la classification de House et Brackmann » [20]

Cette classification permet non seulement une évaluation objective de la motricité faciale post-opératoire mais aussi une évaluation de la récupération dans le temps d'un éventuel déficit postopératoire.

Le diagnostic du SV a un stade de plus en plus précoce a permis de simplifier la dissection des nerfs et de tenter de conserver l'audition du moment que celle-ci peut être relativement altérée. Selon Fisher « ...chez un patient conservant quelques capacités auditives, l'opération devrait être conservatrice quel que soit le volume de la tumeur, parce qu'il existe de bonnes chances de récupération. » [21].

La conservation de l'audition allait devenir le challenge universel pour certains sans distinction de volume tumoral.

Le monitoring du nerf cochléaire en per-opératoire est devenu indispensable, cependant sa mise en application reste très difficile.

Une évaluation pré et post opératoire de l'audition devenait nécessaire et c'est en 1987 que Gardner et Robertson de Memphis ont proposé leur classification au meeting de l'American Otological Society et qui a été adoptée [22].

Dans le concept de la conservation de l'audition, la voie sous-occipitale était la plus utilisée car elle permet de tenter de préserver l'audition chez tous les malades quel que soit le volume du neurinome.

A la fin des années 80, le SV est diagnostiqué avec une séméiologie discrète et un petit volume. Ceci a fait discuter l'abstention pour les personnes âgées ou en cas de contre-indication à l'anesthésie générale mais parfois même pour les sujets jeunes.

Mais John House et Hitselberger, se basant sur leurs excellents résultats, ont défendu l'exérèse totale.

Dans les années 90, le pourcentage des petits neurinomes diagnostiqués était en nette croissance, grâce à la même imagerie, mais avec plus de finesse et de précision. Les différentes voies d'abord sous-occipitale, trans-labyrinthique, sus-pétreuse étaient bien codifiées et communément pratiquées.

Les partisans de chaque voie d'abord ont persévéré pour réaliser avec leur voie préférée une exérèse complète, une dissection aisée du nerf facial tout en conservant l'audition. Leurs efforts ont abouti à des résultats spectaculaires mais l'exigence du patient d'une meilleure qualité de vie post-opératoire commence à surgir. D'ailleurs, celle-ci devient une priorité et reste très discutée ces dernières années. Ainsi chacune des voies garde ses limites et ses indications.

D'autres alternatives thérapeutiques se sont alors imposées devant cette tumeur bénigne lentement évolutive : la surveillance radio-clinique périodique et l'irradiation [23].

Les progrès technologiques actuels avec la neuronavigation, l'endoscopie de l'APC, l'aspiration ultrasonique (sonopet), les fibres laser à main flexibles, le substitut osseux injectable pour la fermeture, etc, ont apporté un progrès de la technique considérable en ce qui concerne la dissection de la tumeur et du nerf facial, la conservation de l'audition et la réduction des complications [[24](#), [25](#)].

3 ANATOMIE MICROCHIRURGICALE

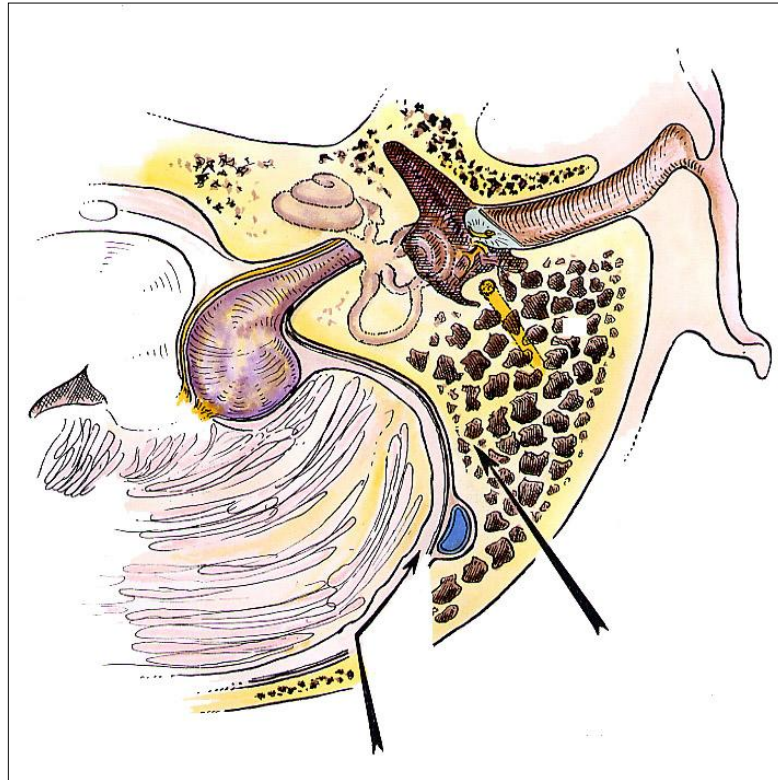


Figure 3: Anatomie schématique microchirurgicale de l'APC[26]

3.1 Anatomie de l'os temporal

L'os temporal est constitué avant la naissance, de trois éléments anatomiques distincts [27, 28]:

- la partie squameuse
- la partie pétreuse
- la partie tympanique.

Ensuite, ces trois éléments fusionnent entre eux pour ne plus former qu'une unité anatomique. Ces fusions sont à l'origine des sutures osseuses. C'est un os complexe, qui appartient à la fois à la voûte et à la base du crâne.

Il est pair, symétrique et il est creusé de nombreuses cavités qui logent l'appareil de l'audition et de l'équilibre vestibulaire ainsi que de nombreux éléments nobles.

L'espace restant est occupé par un système de remplissage : les trainées cellulaires pétreuses.

Cette description anatomique s'intéressera à la partie pétreuse de l'os temporal et son environnement.

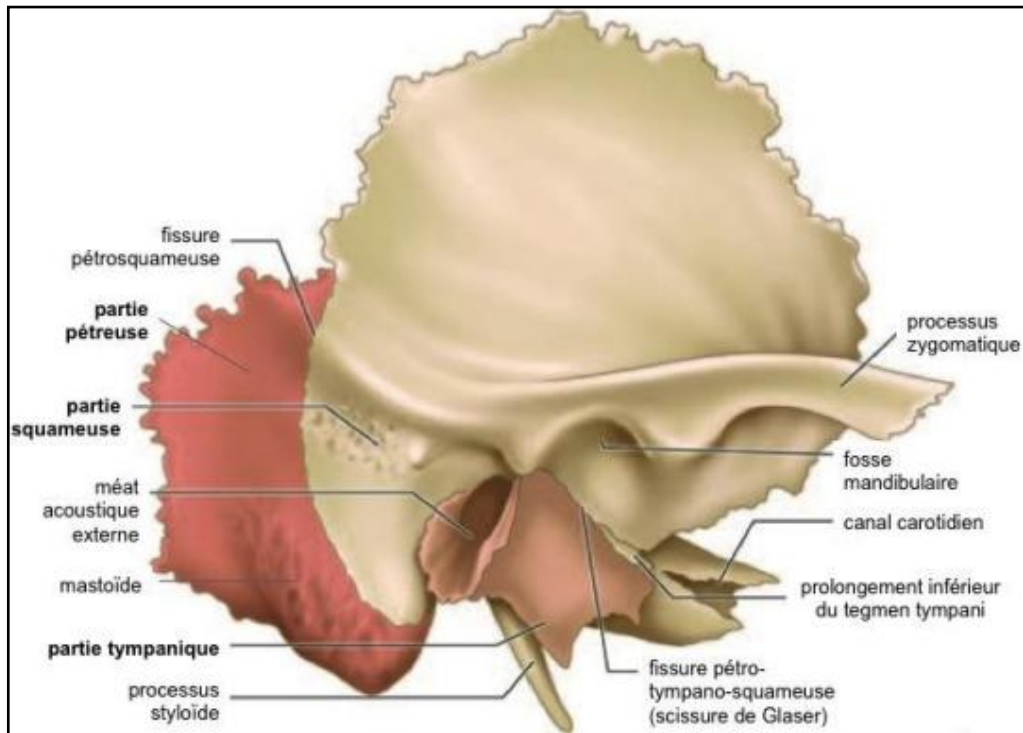


Figure 4: Os temporal droit, vue latérale [29]

La partie pétro-tympanique de l'os temporal appartient à la base du crâne. C'est la partie la plus massive de l'os.

Classiquement, le rocher est décrit comme une pyramide quadrangulaire, on lui préfère la conception d'Y. Guerrier qui lui décrit 3 faces, une base et trois bords :

- les faces supérieure et postérieure sont endocrâniennes
- la face inférieure est exocrânienne.
- la base est constituée par la mastoïde.

Son axe est oblique en bas, en avant et médialement et son sommet tronqué rejoint le corps du sphénoïde, sous le dorsum sellae.

3.1.1 Faces

3.1.1.1 Face supérieure

Elle prolonge en arrière la grande aile du sphénoïde dont elle est séparée par le foramen déchiré dans sa partie médiale. Elle est presque horizontale et appartient à la fosse cérébrale moyenne.

Cette face présente des accidents qui constituent des repères importants dans la voie sus-pétreuse :

- **l'éminence arquée (éminencia arcuata)**: est une saillie qui détermine la boucle du CSC antérieur, située à l'union de son 1/3 externe et ses 2/3 internes.
- **le tegmen tympani** : en avant et en dehors de l'éminence arquée, c'est une lame osseuse mince, facile à effondrer, présentant parfois de petites zones de déhiscence mettant en communication endocrâne et caisse du tympan.
- **l'hiatus du canal du nerf grand pétreux (hiatus de Fallope)**: En dedans de l'éminence arquée, une surface plane, prolongée vers la pointe du rocher par une petite gouttière pour le passage des nerfs pétreux. il signale la proximité du ganglion géniculé.
- **la fossette du ganglion de Gasser** : c'est une dépression en avant de l'hiatus de Fallope et près du sommet du rocher.

3.1.1.2 Face postérieure

Pratiquement verticale, elle constitue le mur antérieur de la fosse cérébrale postérieure.

De forme triangulaire, sa base latérale porte l'empreinte de la portion sigmoïde du sinus latéral qui s'échappe vers le foramen jugulaire.

Un peu en avant de sa partie moyenne, un repère majeur : le porus du CAI, qui livre passage au pédicule acoustico-facial.

Deux dépressions entourent le porus du CAI :

- à quelques mm au-dessus et en arrière, la fossa subarcuata. Au fond de cette fossette, s'ouvre le canal pétro-mastoïdien, qui traverse la boucle du CSC antérieur et se termine au niveau de l'antre mastoïdien.

- à 1 cm environ en arrière du porus du CAI, la fossette unguéale ou la fossette endolymphatique car elle contient l'orifice évasé de l'aqueduc du vestibule par lequel s'accouche le sac endolymphatique.

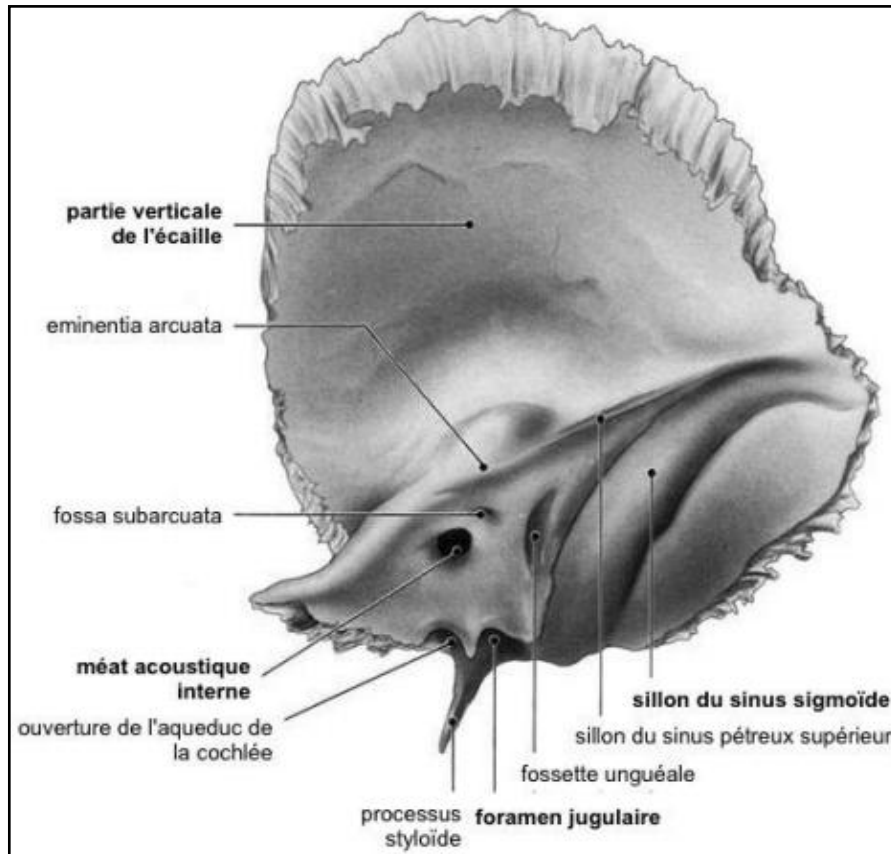


Figure 5: Face endocranienne de l'os temporal [30]

3.1.1.3 Face inférieure

C'est la face exocrânienne où sont distingués 3 segments :

3.1.1.3.1 Segment moyen

Complexe, il juxtapose sur moins de 2 cm² une série d'accidents anatomiques caractéristiques :

- En avant et en dedans, dans l'axe de la pyramide, il existe plusieurs saillies : l'apophyse styloïde, l'apophyse vaginale.
- En arrière, il existe plusieurs orifices, constituant un véritable « hile » de la base du crâne :
 - le trou stylo-mastoïdien, en avant de la rainure du digastrique, d'où émerge le VII.

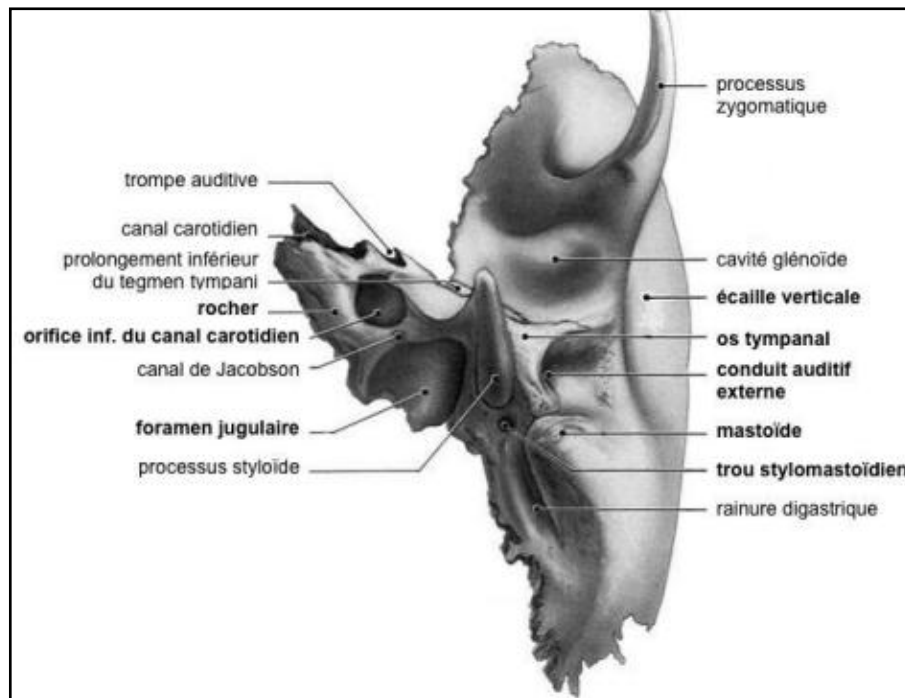


Figure 6: Face inférieure de l'os temporal [30]

- la fosse jugulaire du temporal, en dedans du trou stylo-mastoïdien répond au golf de la jugulaire interne.
- le trou carotidien : trou ovalaire de 7 à 9 mm, c'est l'orifice inférieur du canal carotidien.
- la fossette pyramidale, dépression au sommet de laquelle s'ouvre le canal cochléaire.

3.1.1.3.2 Segment postéro-latéral

C'est la face médiale de la mastoïde. L'impression intra-mastoïdienne de la rainure digastrique détermine la crête du digastrique qui est un repère important lors de la VTLE car son extrémité antérieure montre l'extrémité distale du canal de Fallope.

Lors de la mastoïdectomie, il est donc possible en suivant la crête digastrique de situer le nerf facial, ce qui est utile en cas de procidence du sinus latéral ou du golfe de la jugulaire.

3.1.1.3.3 Segment antéro-médial

Son bord antérieur présente 2 petites gouttières pour le muscle tenseur du tympan et pour la trompe auditive.

3.1.1.4 Bord antérieur

En avant, le rocher est soudé à la grande aile du sphénoïde.

En arrière, il s'unit à l'écaille par la scissure tympano-squameuse antérieure.

Il n'est apparent qu'à sa partie toute médiale où il limite le foramen déchiré.

3.1.1.5 Bord postérieur

Il est parcouru sur la plus grande partie de sa longueur par le sillon du sinus pétreux supérieur.

Il donne insertion à la grande circonférence de la tente du cervelet.

3.1.1.6 Bord inférieur

Il n'est libre qu'au niveau du foramen jugulaire où il constitue la berge supérieure qui présente l'épine jugulaire du temporal, déterminé surtout par l'échancrure jugulaire en arrière et l'échancrure pyramidale en avant.

3.1.2 Base

C'est en gros la face latérale de la mastoïde, mais en considérant tympanal et rocher comme une même pièce, seront inclus le porus du conduit auditif externe et la racine postérieure du zygoma.

Elle présente 3 bords, 3 angles et une face externe :

3.1.2.1 Bord antérieur

Il est constitué dans sa moitié supérieure par le bord antérieur du CAE. Sa moitié inférieure est mousse.

3.1.2.2 Bord postérieur

Il est mousse lui aussi.

3.1.2.3 Bord inférieur

Il est marqué par une crête légèrement concave vers le haut : la linéa temporalis qui continue en arrière le bord supérieur du zygoma.

C'est la limite d'insertion des fibres les plus basses du muscle temporal. Elle constitue un bon repère du niveau de la face supérieure de la pyramide.

Des trois angles, seul l'inférieur est évident : c'est la pointe de la mastoïde.

La face latérale, immédiatement sous-cutanée est le plan d'attaque de la VTLE. On peut lui adjoindre le porus du CAE, surmonté par la racine postérieure du zygoma et en arrière duquel se trouve l'épine de Henlé et la zone criblée rétro-méatique.

3.1.3 Cavités pétreuses

L'os temporal est creusé de :

- cavités qui appartiennent à l'appareil auditif (CAE, oreille moyenne, oreille interne).
- canaux vasculaires et nerveux.

3.1.3.1 Conduit auditif externe

C'est un conduit ostéo-cartilagineux, interposé entre la conque de l'auricule et la membrane tympanique.

- Il représente la limite antérieure et superficielle de la VTLE.
- Sa portion latérale est fibro-cartilagineuse, sa portion médiale est osseuse, pratiquement transversale.
- Le conduit osseux fait un angle de 10 degrés par rapport au plan frontal, cette obliquité est importante à considérer lors du fraisage le long de la paroi postérieure du CAE. L'ouverture d'une brèche osseuse à ce niveau peut être à l'origine d'un cholestéatome iatrogène.
- Lors de la VTLE, une plaie de la peau du conduit est la porte ouverte à une éventuelle otoliquorrhée.

3.1.3.2 Caisse du tympan

C'est une petite cavité en forme de lentille biconcave, interposée entre le CAE et l'oreille interne. Elle présente six faces et abrite la chaîne des osselets constituée du marteau, de l'enclume et de l'étrier.

Quelques éléments anatomiques sont importants à connaître afin que la fermeture de la VTLE, soit assez efficace pour éviter une fuite de LCR.

3.1.3.2.1 Paroi latérale : la paroi tympanique

Ses 3/5 sont formés par le tympan, le reste par le cadre osseux dans lequel elle s'enchâsse.

Lors de la VTLE, il faut être sur ses gardes et ne pas ouvrir le tympan.

3.1.3.2.2 Paroi médiale : la paroi labyrinthique

Le canal du muscle tenseur du tympan et la 2^{ème} portion de l'aqueduc de Fallope, disposés transversalement, forment un linteau qui sépare l'étage attical en haut, de l'étage atrial en bas.

Au niveau de l'étage atrial, la fenêtre ovale est obstruée par la platine de l'étrier. Elle s'ouvre dans la cavité vestibulaire que l'on effondre largement lors de la VTLE.

La platine de l'étrier est ainsi assez fréquemment mobilisée, soit pendant le fraisage soit pendant le comblement et la brèche ainsi ouverte va mettre en communication la cavité opératoire et l'oreille moyenne, laissant fuir le LCR vers la caisse du tympan puis vers la trompe auditive.

Pour éviter cette possibilité, il convient de respecter la platine ou si elle a été mobilisée d'obstruer soigneusement la communication avec du muscle et de la colle biologique.

3.1.3.2.3 Paroi postérieure :

Peut être divisée en deux parties :

- l'aditus ad antrum occupe les 2/5 supérieurs, orifice triangulaire à sommet inférieur, il fait communiquer l'antrum mastoïdien avec l'attique. Il connaît deux rapports fondamentaux :
 - la fossa incudis avec la branche horizontale de l'enclume, partie infime de la chaîne apparaissant à la vue de l'otologiste. Lorsque l'on procède à l'ablation de l'enclume dans la VTLE, il faut faire attention pour ne pas léser le tympan.
 - au niveau du bord médial, la saillie du CSC latéral.
- les 3/5 inférieurs sont constitués par le rétrotympandum de Guerrier.

3.1.3.3 Oreille interne

3.1.3.3.1 Labyrinthe antérieur

Il est constitué de la cochlée ou limaçon et du canicule cochléaire.

La cochlée est un tube osseux enroulé sur lui-même et réalisant deux tours et demi de spire de diamètre décroissant.

L'aqueduc de la cochlée, canalicule osseux de 12 mm de long met en rapport les espaces péri-lymphatiques de la cochlée avec les espaces sous-arachnoïdiens de la fosse cérébelleuse.

L'aqueduc de la cochlée est un repère important lors de la VTLE, en le dépassant, on risque de léser le nerf glosso-pharyngien.

3.1.3.3.2 Labyrinthe postérieur

Il est constitué du vestibule sur lequel sont implantés les canaux semi-circulaires (CSC) et du conduit endolymphatique. S'il est reséqué dans la voie translabyrinthique afin d'avoir un meilleur jour sur le fond du CAI, au contraire dans la voie rétrolabyrinthique, il est soigneusement repéré et contourné.

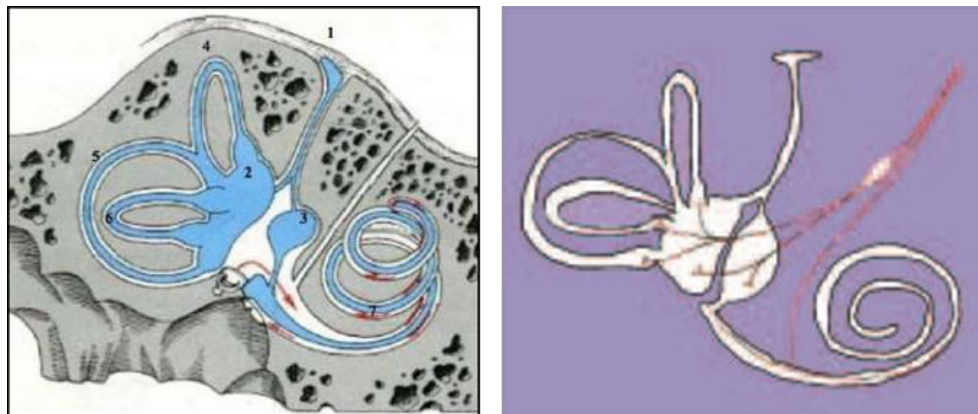


Figure 7: Labyrinthe osseux et membraneux [31]

- | | | | |
|------------------------|---------------|------------|------------------|
| 1-aqueduc du vestibule | 2- utricule | 3- saccule | 4- CSC antérieur |
| 5-CSC postérieur | 6-CSC latéral | 7- cochlée | |

Le vestibule : c'est la partie centrale du labyrinthe. Il est situé entre la caisse du tympan en dehors et le CAI. C'est une petite cavité globuleuse à grand axe oblique en avant et en dehors.

Les canaux semi-circulaires : Ce sont trois tubes creux : latéral, antérieur et postérieur de 1 mm de diamètre, en forme de boucle incomplète. Chaque boucle se dispose dans un plan orthogonal à celui des deux autres.

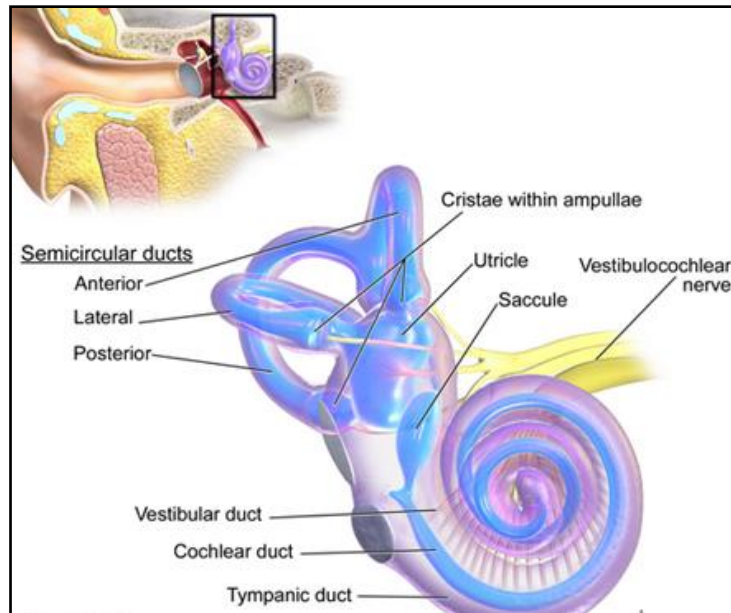


Figure 8: canaux semi-circulaires [32]

- Le canal latéral, dessinant une boucle à convexité latérale est disposé dans le plan horizontal de la tête.
- Le plan du canal antérieur, vertical, ouvert vers l'avant, presque perpendiculaire à l'axe du rocher.
- Le plan du canal postérieur, vertical, ouvert vers l'arrière, presque parallèle à l'axe du rocher.

Lors de la VTLE, il faut respecter la berge antérieure du CSC latéral, car la deuxième portion du facial jouxte son bord antérieur.

De même, il faut respecter les ampoules des CSC antérieur et latéral, car le genou du facial est immédiatement en avant d'elles.

3.1.3.4 Canal de Fallope

Ce canal, en forme de Z, est long de 28 à 30 mm. Il abrite le nerf facial dans son trajet basi-crânien en cheminant entre le labyrinthe postérieur et antérieur puis dans la caisse du tympan et dans la mastoïde. Son trajet est complexe du fait que les trois segments ne se développent pas dans le même plan.

On lui distingue trois portions séparées par un genou et un coude [33].

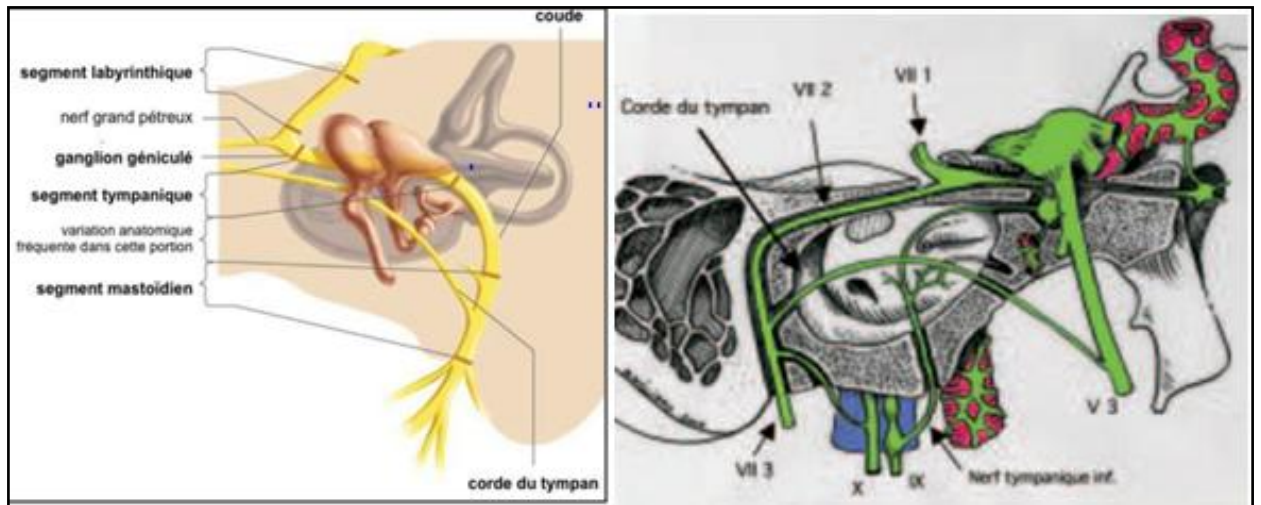


Figure 9: Trajet intra-pétreux du nerf facial [31]

3.1.3.4.1 Portion labyrinthique

Elle débute au fond du CAI, dans l'étage supérieur et décrit une courbe concave en avant et en dedans, contournant le flanc supéro-latéral du 1^{er} tour de spire de la cochlée par son bord antéro-médial [31].

Elle se poursuit en avant dans la direction du grand nerf pétreux. Son trajet est de plus légèrement ascendant. Il existe un étranglement au début et à la fin de ce segment.

Par son bord postéro-latéral, elle longe le vestibule, l'ampoule du CSC antérieur et les canalicules des fibres utriculaires et ampullaires antérieurs et latérales à l'origine du nerf vestibulaire supérieur.

3.1.3.4.2 Genou

Le nerf change à la fois de direction et de plan, à l'extrémité antérolatérale de son premier segment.

La deuxième portion se porte en dehors et en arrière, et fait un angle franc avec la première de 74 degrés selon Claustre, 80 degrés selon Winckler.

Le changement de plan est plus doux : le nerf est toujours disposé dans un plan grossièrement horizontal, mais avec un décalage progressivement descendant qui tend à placer le deuxième segment dans un plan inférieur par rapport au premier.

Selon Cannoni, le genou émerge du plan défini par le premier et deuxième segment « comme la proue d'un zodiac qui émerge de la surface de l'eau. » [34].

Situé entre les deux premières portions du canal facial, le genou de ce canal comporte une dilatation antérieure grossièrement triangulaire, c'est la loge du ganglion géniculé.

A l'intérieur de celle-ci, le ganglion géniculé qui est une masse grisâtre et triangulaire coiffe le genou du nerf facial.

Le plafond de cette loge, tangent à la face supérieure du rocher est constitué d'une mince lamelle osseuse, déhiscente dans 15 % des cas.

La paroi postérieure du genou, très courte, intercalée entre terminaison du segment labyrinthique et début du segment tympanique est en rapport avec le pôle antérieur du labyrinthe.

3.1.3.4.3 Portion tympanique

Par son bord postéro-médial, elle côtoie la branche ampullaire du CSC latéral qu'elle croise selon une ligne légèrement oblique en arrière et en bas.

Pour Cannoni, le meilleur moyen pour respecter la deuxième portion du nerf facial lors de VTLE est de conserver la branche ampullaire du CSC latéral [34].

La deuxième portion du canal de Fallope fait avec l'axe antéropostérieur du crâne un angle de 37 degrés ouvert en arrière et en dehors. Cette obliquité plus importante que celle de la paroi labyrinthique de la caisse du tympan fait qu'elle saille de plus en plus sur cette paroi lorsqu'elle progresse vers l'arrière :

Dans son premier tiers, elle est enfouie dans la paroi, sous la terminaison du canal du muscle du marteau.

Dans son tiers moyen, elle saille de plus en plus dans la caisse, prenant part à la constitution du linteau neuromusculaire, elle est flanquée en avant du muscle tenseur du marteau terminé par le bec de cuiller.

Le troisième tiers de cette portion plonge dans la paroi postérieure de la caisse en arrière de la fossa incudis.

3.1.3.4.4 Coude

Interposé entre les portions tympanique et mastoïdienne, c'est une courbe à grand rayon débutant en arrière de la fenêtre ovale pour finir au tiers supérieur de la portion mastoïdienne.

Le coude chemine entre la boucle du CSC latéral en dedans, le sommet de l'aditus ad antrum et la fossa incudis en dehors dont il est séparé par une lame d'os compact épaisse de 3mm environ appelée le bec du facial.

3.1.3.4.5 Portion mastoïdienne

Elle descend pratiquement verticalement, un peu oblique en dehors, croisant en arrière le plan du tympan qui est, lui oblique en dedans, pour s'ouvrir sur la face inférieure de la mastoïde au niveau du foramen stylo-mastoïdien.

3.1.3.4.6 Vascularisation du nerf facial

Le nerf facial est vascularisé dans l'os temporal par 3 artères avec des territoires qui se chevauchent, de sorte que toute portion du nerf possède au moins 2 vaisseaux nourriciers à la seule exception du segment labyrinthique.

L'AICA alimente le nerf dans l'APC et l'artère auditive interne, qui est une branche de l'AICA, alimente spécifiquement le nerf dans le CAI.

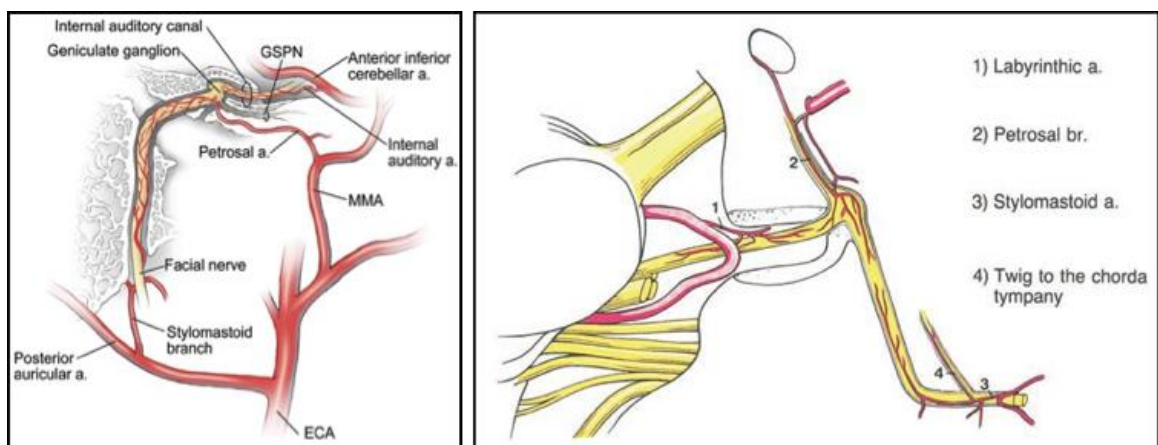


Figure 10: Vascularisation du nerf facial sur tout son trajet [17, 35]

La branche pétreuse de l'artère méningée moyenne alimente principalement le nerf dans le canal de Fallope, où elle se divise au niveau du ganglion géniculé en une branche descendante qui s'étend avec le nerf jusqu'au foramen stylo-mastoïdien.

L'artère stylomastoïdienne, branche de l'artère auriculaire postérieure pénètre dans le canal facial par le foramen stylomastoïdien, avec une branche ascendante qui monte avec le nerf jusqu'au ganglion géniculé et une branche descendante alimentant le nerf jusqu'au foramen stylomastoïdien [35].

3.1.3.5 Canal carotidien

D'un diamètre constant de 5,2 mm en moyenne, tout au long de son trajet, il livre passage à la carotide interne.

Son orifice d'entrée ou trou carotidien est situé sur la face inférieure du rocher et se continue par une portion verticalement ascendante, immédiatement en avant.

Ensuite ce canal forme un coude à angle droit sous le limaçon et se poursuit par un segment horizontal de 20 mm de long, débouchant contre la paroi latérale du corps du sphénoïde, à l'angle postéro-inférieur du sinus caverneux.

3.2 Anatomie de l'APC et de son contenu

3.2.1 Description

L'angle ponto-cérébelleux est un espace étroit, parallélépipédique, occupant la région antérolatérale de la fosse cérébrale postérieure [36, 37].

C'est un espace quasi virtuel qui devient réalité lorsqu'une tumeur se développe à son niveau. Pour Bébin, c'est plutôt une fente située entre la face postérieure du rocher et le névraxe, logée entre :

- l'olive bulbaire en dedans
- le flocculus en dehors prolongé par deux rainures verticales
- en haut entre le pont et le cervelet
- en bas entre le bulbe et l'amygdale cérébelleuse.

3.2.2 Rapports

Il est limité :

- en avant par la face postérieure du rocher
- en dehors par l'hémisphère cérébelleux
- en dedans par le tronc cérébral

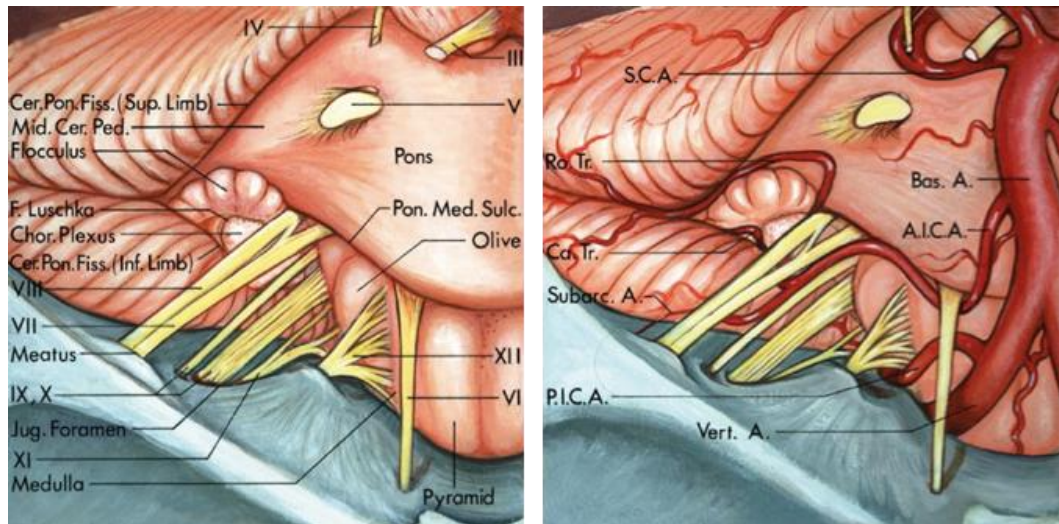


Figure 11: Vue antéro-supérieure de l'APC [32]

- en haut fermé par la tente du cervelet et la racine du trijumeau
- en bas par le feuillet arachnoïdien recouvrant les nerfs mixtes.
- cet espace est traversé par des nerfs crâniens, des artères et des veines.

3.2.2.1 Rapports ostéo-duraux

L'APC est délimité :

- sur la ligne médiane par le clivus et le dorsum sellae qui sont unis par la synostose sphéno-occipitale.
- latéralement, ils sont unis à l'apex pétreux par la fissure pétro-occipitale, celle-ci se termine en arrière par le foramen jugulaire.

Sur la face postérieure du rocher, à l'union du 1/3 antérieur et du 1/3 moyen se trouve le méat acoustique surplombé en haut par l'*éminencia subarcuata*.

La dure-mère qui tapisse toutes ces structures osseuses, s'insère sur le bord supérieur du rocher et forme la grande circonférence de la tente du cervelet.

Elle se dédouble à ce niveau pour former le sinus pétreux supérieur mais aussi au niveau de la fissure pétro-occipitale pour former le sinus pétreux inférieur.

Au-dessus de la berge postérieure du foramen magnum, chemine le sinus sigmoïde qui se poursuit par le bulbe de la veine jugulaire.

3.2.2.2 Limites postérieures ponto-cérébelleuses

Sur la ligne médiane, le bulbe et la protubérance, séparés par le sillon bulbo-protubérantiel, reposent sur le clivus et le dorsum sellae [36].

Du sillon latéral ventral, entre l'olive et la pyramide, émerge le nerf grand hypoglosse.

De la fossette supra-olivaire, à hauteur du sillon bulbo-protubérantiel, prennent naissance le nerf facial (VII), l'intermédiaire de Wrisberg (VII') et plus en dehors le nerf cochléo-vestibulaire (VIII)

Du sillon latéral dorsal, naissent de haut en bas, le glossopharyngien (IX), le vague (X) et le spinal (XI).

La protubérance apparaît comme une saillie de 25 mm, limitée en haut par le sillon ponto-mésencéphalique et amarrée au cervelet par le pédoncule cérébelleux moyen.

La face ventrale du pont présente une gouttière verticale, est parcourue par l'artère basilaire.

L'origine des deux racines du trijumeau est à l'union du 1/3 supérieur et 2/3 inférieur, à la jonction de la face ventrale de la protubérance et du pédoncule cérébelleux.

Latéralement, la face ventrale du cervelet présente au-dessous de la fissure horizontale le lobule du digastrique, au-dessus le lobule quadrangulaire et le lobule simplex et médialement le flocculus. Celui-ci se projette dans l'APC en arrière de l'émergence du VII et du VIII.

Le plexus choroïde du IVème ventricule, fait issu à travers le trou de Lushcka et se développe sur la face ventrale de l'amygdale cérébelleuse, en contact direct de la face inférieure du VII.

3.2.3 Contenu

L'APC est parcouru par trois pédicules de nerfs, accompagnés chacun par une artère cérébelleuse et disposés sur trois niveaux [38] :

- le pédicule vasculo-nerveux antéro-supérieur avec le trijumeau
- le pédicule vasculo-nerveux moyen avec le paquet acoustico-facial
- le pédicule vasculo-nerveux postéro- inférieur avec les nerfs mixtes

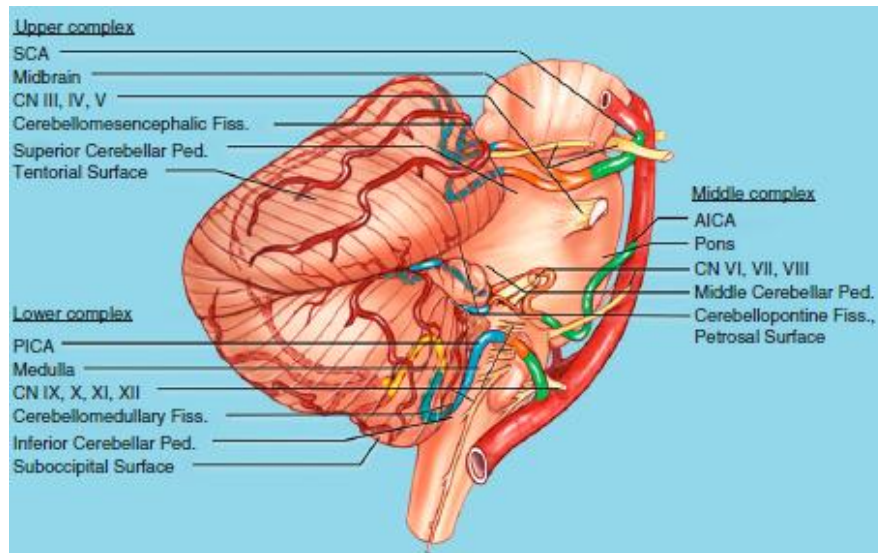


Figure 12: Les trois pédicules vasculo-nerveux de l'APC [38]

3.2.3.1 Pédicule vasculo-nerveux antéro-supérieur

3.2.3.1.1 Trijumeau

Il est situé dans la partie antéro-supérieure de la citerne de l'APC.

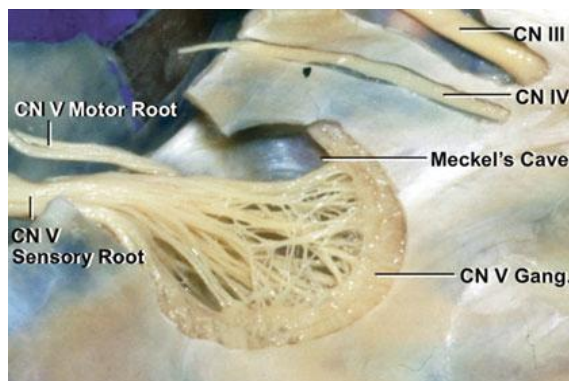


Figure 13: Nerf trijumeau [39]

Son origine apparente au niveau de la protubérance par deux racines :

- l'une sensitive volumineuse et latérale (pars major).
- l'autre motrice grêle et médiale (pars minor).

Les deux racines sont entourées par une gaine arachnoïdienne commune qui se jette sur le plexus triangulaire, zone de transition avec le bord postérieur concave du ganglion de Gasser, contenu dans le cavum de Meckel, diverticule dure-mérien et arachnoïdien de la paroi antéro-supérieure de l'apex pétreux [39].

La racine sensitive a une organisation somatotopique :

- le contingent des fibres provenant du nerf ophtalmique (V1) est supéro-médial
- le contingent du nerf maxillaire (V2) est intermédiaire
- le contingent du nerf mandibulaire est inféro-latéral.

L'arachnoïde, qui couvre sa face dorsale, se continue avec la surface supérieure du cervelet. Cette gaine constitue la limite supérieure du lac cérébelleux supérieur. La veine pétreuse supérieure passe par cette gaine couvrant le nerf latéralement. Cette veine est placée dans l'axe vertical du trijumeau bien qu'elle soit de temps en temps située au même niveau ou derrière le porus

3.2.3.1.2 Artère cérébelleuse supérieure (ACS)

Elle naît du tronc basilaire juste avant sa bifurcation en artères cérébrales postérieures, à quelques mm du sillon ponto-mésencéphalique et encercle la protubérance [38].

Elle peut être :

- double dans 10 à 20% des cas
- triple dans 2% des cas
- carrément absente où naître de la cérébrale postérieure.

Elle décrit un trajet en haut et en arrière à hauteur du sillon ponto-mésencéphalique, puis devient circumpédiculaire, entre le nerf oculomoteur en haut et le nerf trijumeau en bas.

Une boucle de l'artère cérébelleuse supérieure peut déprimer le nerf trijumeau ou s'insinuer entre ses fibres et être responsable soit d'un simple contact (32%) soit parfois d'un conflit (7%) avec striction ou empreinte sur le nerf.

3.2.3.1.3 Veine pétreuse supérieure de DANDY

Le sang veineux de l'angle ponto-cérébelleux est drainé par les veines pétreuses supérieures qui se jettent dans le sinus pétreux supérieur [40].

Selon leur position de drainage dans le sinus pétreux supérieur par rapport au méat acoustique interne, on distingue trois groupes de veines :

- **les veines pétreuses supérieures médiales** : sont proches du nerf trijumeau
- **les veines pétreuses supérieures latérales** : se jettent dans le SPS en position latérale par rapport au méat acoustique et au nerf cochléo-vestibulaire
- **les veines pétreuses supérieures intermédiaires** : sont immédiatement au-dessus du méat

La veine la plus importante du groupe médial reçoit la veine pontique transverse, la veine du pédoncule cérébelleux moyen et la veine ponto-trigémينية.

Une veine peut passer entre les fibres du nerf trijumeau et être à l'origine d'un conflit dont la fréquence varie entre 1 et 12% des cas.

3.2.3.1.4 Nerf abducens

Il naît à 4 mm de la fissure médiane ventrale du sillon bulbo-protubérantiel. L'AICA passe le plus souvent en dessous de lui, exceptionnellement au dessus ou même à travers les radicules nerveuses [39].

Il a un trajet presque vertical contre le clivus, au bord latéral du dorsum sellae où il perfore la dure-mère et chemine dans le canal de Dorello à la face postérieure de l'axe pétreux.

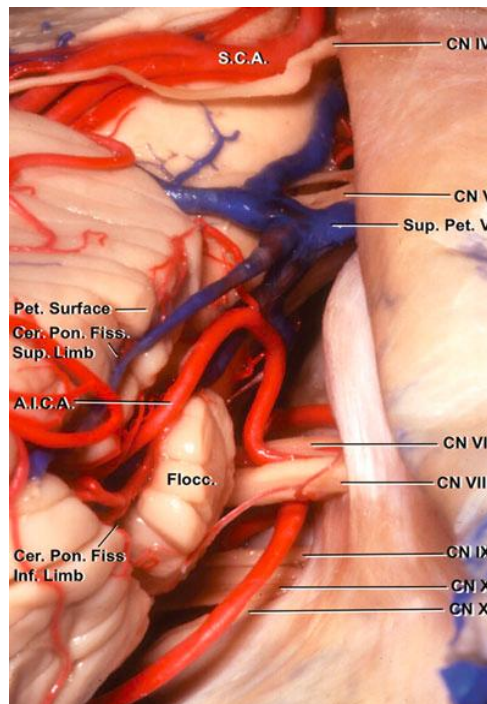


Figure 14: APC lors d'un abord rétro-sigmoïdien droit [40]

3.2.3.2 Pédicule vasculo-nerveux moyen et le méat acoustique interne

3.2.3.2.1 Nerf facial-l'intermédiaire de Wrisberg-nerf cochléo-vestibulaire

Le nerf facial émerge au-dessus du sillon bulbo-protubérantiel, sur la berge inférieure du pont, à 12mm de la ligne médiane.

Le nerf intermédiaire et le nerf cochléo-vestibulaire, naissent du sillon bulbo-protubérantiel, plus latéralement au-dessus du sillon latéral dorsal et de l'olive.

A leur émergence, le nerf intermedio-facial est antérosupérieur au nerf cochléo-vestibulaire.

Le trajet du paquet acoustico-facial dans l'angle ponto-cérébelleux se fait en avant, latéralement et légèrement en haut vers le méat acoustique.

Ce trajet du sillon bulbo-protubérantiel jusqu'au porus est estimé en moyenne à 15mm (9-22mm) pour le nerf cochléo-vestibulaire et de 15,8mm pour le nerf intermedio-facial

Le nerf cochléo-vestibulaire est le plus volumineux de ces nerfs et inférieur, formant une gouttière à concavité supérieure au nerf intermedio-facial.

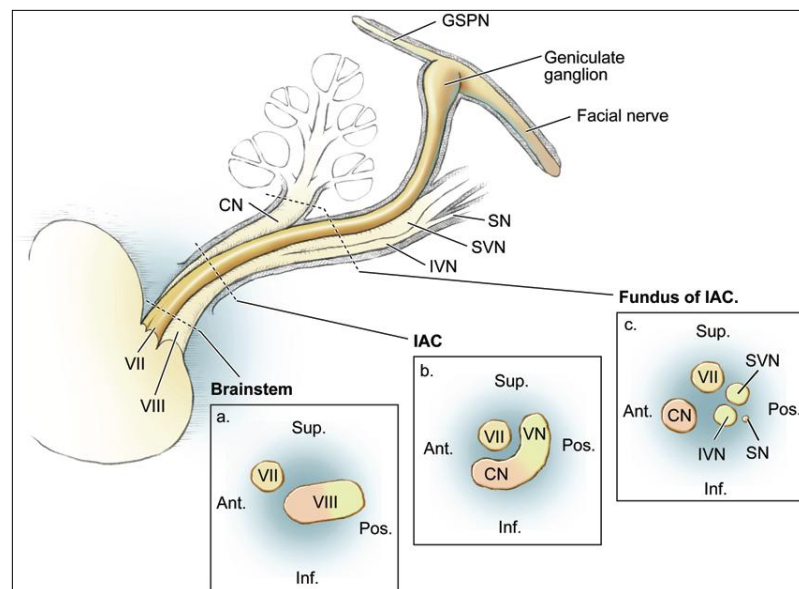


Figure 15: Anatomie du segment cisternal et méatal du paquet acoustico-facial [41]

Dans 80%, le nerf cochléaire est mono-fasciculé, plus rarement bi ou pluri-fasciculé. Le nerf facial et le nerf cochléaire sont le plus souvent déplacés en avant par un neurinome de l'acoustique car celui-ci se développe des nerfs vestibulaires. Dans ce

cas, la direction de la croissance tumorale peut expliquer sa position antéro-supérieure ou antéro-inférieure, plus rarement il est à la face postérieure de la tumeur.

Selon Matsunaga et Kansaki, dans le cas d'un N.A, l'analyse histologique du nerf cochléo-vestibulaire n'a pas trouvé de corrélation entre le dysfonctionnement du nerf et le nombre de fibres détruites. La compression tumorale est à l'origine d'une altération des gaines de myéline, parfois d'une fibrose endoneurale. Cependant une dégénérescence sévère des fibres nerveuses est rarement observée [41].

D'après Ylikoski, la lumière vasculaire est obstruée par des cellules endothéliales hypertrophiées, mais sans entraîner une ischémie dégénérative majeure. Il semble qu'une microcirculation collatérale anastomotique tumeur-nerf s'installe [42].

3.2.3.2.2 Méat acoustique interne

3.2.3.2.2.1 Description

C'est un conduit osseux cylindrique qui fait communiquer le labyrinthe intra-pétreux avec la fosse cérébrale postérieure. Il se localise dans le tiers moyen du rocher. Il présente deux murs, antérieur et postérieur, un plafond, un plancher et un fond.

Les dimensions sont symétriques chez le même sujet mais varient beaucoup d'un sujet à un autre suivant la pneumatisation du rocher. Ces mesures sont utiles à la chirurgie et sont obtenues soit lors de la dissection des pièces osseuses soit par l'analyse des clichés tomodensitométriques normaux.

Son diamètre est de 4 mm (2 -7mm). La longueur moyenne du MAI est de 9mm (3-16mm). L'épaisseur moyenne du toit est de 3,4mm (1,5-6,5mm) au niveau du porus, l'épaisseur du toit est de 5mm (3,5 -7mm) et le diamètre axial du porus est de 4,5mm (2,5-6mm) [43].

L'axe biauriculaire joignant les deux conduits auditifs externes passe par les deux CAI. Le grand axe de chaque CAI fait avec l'axe biauriculaire un angle de 8 degrés ouvert en arrière et en dedans, ceci est utile pour retrouver le CAI dans l'abord sus pétreux, et il fait avec le grand axe pétreux un angle de 45°.

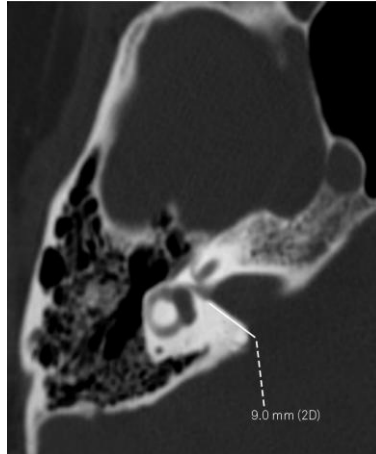


Figure 16: Mesure de la longueur du CAI (9 mm) sur TDM en haute résolution [43]

Le porus ou son orifice interne s'ouvre à la jonction tiers interne –tiers moyen.

Le fond du CAI est constitué d'une lamelle osseuse divisée en quatre fossettes par une crête transversale (falciforme) et la crête verticale ou Bill's Bar qui constitue la paroi postérieure de l'origine du canal facial appelé également l'aqueduc de Fallope [44].

On distingue à l'étage supérieur :

- une fossette antéro-postérieure : correspond à l'orifice d'entrée de l'aqueduc de Fallope et livre passage au nerf facial et l'intermédiaire de wrisberg.
- une fossette postéro-supérieure : contenant les orifices des nerfs ampullaires supérieure et utriculaire.

A l'étage inférieur :

- une fossette antéro-inférieure : pour les branches du nerf cochléaire
- une fossette postéro-inférieure : avec des orifices pour les nerfs sacculaire et ampullaire postérieur.

3.2.3.2.2.2 Contenu

Le principal contenu du méat acoustique est le paquet vasculo-nerveux, enveloppé par les méninges et baigne dans le LCR.

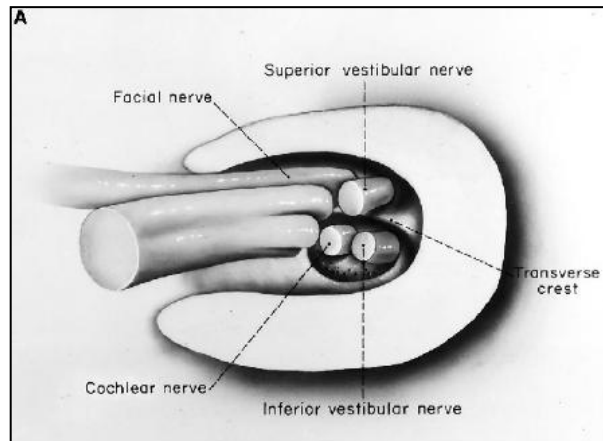


Figure 17: Disposition du paquet acoustico-facial au fond du CAI [44]

○ **Le nerf facial et le nerf intermédiaire :**

- Le nerf facial traverse le MAI en se dirigeant vers la partie ventrale et rostrale du fundus pour entrer dans l’aqueduc de Fallope [35].
- Le nerf intermédiaire, au contact du facial, après un mouvement de torsion passe d’une position dorso-caudale au niveau du porus à une position rostrale par rapport au nerf facial au niveau du fond du CAI. A ce niveau, les deux nerfs sont accolés puis fusionnent. Ensuite, le nerf facial parcourt la première portion de son canal en se dirigeant vers le haut et l’avant, dans le plancher de la fosse cérébrale moyenne où il chemine dans un défilé inter-vestibulo-cochléaire. C’est la plus haute portion du canal facial et elle s’unit à la deuxième portion du facial au niveau de la fosse du ganglion géniculé.

○ **Le nerf cochléo-vestibulaire**

- Il constitue la portion périphérique des voies vestibulo-cochléaires. Au porus, il se présente sous la forme d’un seul nerf individualisable et forme une gouttière à concavité ventro-rostrale où logent le nerf facial et le nerf intermédiaire. Les trois racines principales, regroupées en nerfs d’aspect multi-fasciculé, sont distinguées dans le fond du conduit.
- Le nerf vestibulaire supérieur est placé en position dorsale par rapport au nerf facial dont il est séparé à son origine par la Bill’s Bar. La racine vestibulaire inférieure se place en position caudale par rapport au nerf vestibulaire supérieur avec lequel elle fusionne pour former le nerf vestibulaire dans le méat. L’origine de ce nerf se situe dans le ganglion vestibulaire au niveau du fundus. En

réalité, ce ganglion est composé du ganglion vestibulaire supérieur dit de Scarpa et du ganglion vestibulaire inférieur dit de Boettcher.

- La racine cochléaire constitue l'élément le plus volumineux du nerf cochléo-vestibulaire et se trouve sous le facial, à la partie ventrale et caudale du méat. Des anastomoses entre les différentes racines sont reconnaissables.
 - **Les artères et veines labyrinthiques :**
- L'artère labyrinthique ou auditive interne naît le plus souvent de l'AICA, avant ou au niveau de sa boucle et peut pénétrer plus ou moins loin dans le méat.
- Elle est : - unique dans 51% des cas,
 - peut être composée de deux troncs dans 45%
 - ou exceptionnellement de trois troncs.

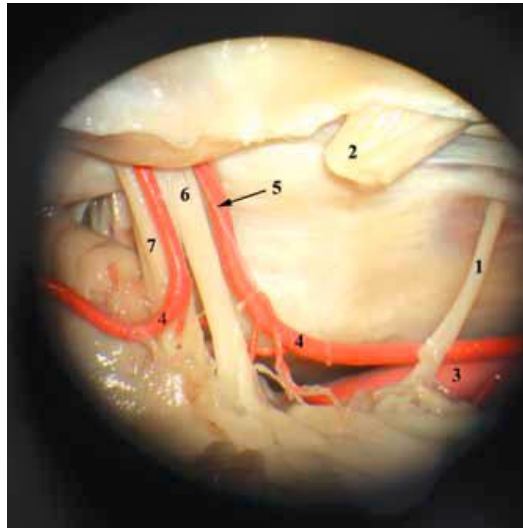


Figure 18: Vue supérieure de l'APC [45]

1. Nerf abducens 2. Nerf trijumeau 3. Artère vertébrale 4. Boucle méatale de l'AICA
5. Artère labyrinthine 6. Nerf facial 7. Nerf cochléo-vestibulaire

- Elle entre au niveau du porus accompagné de l'artère sub-arcuata et donne plusieurs petites artéριοles cochléaires, vestibulaires et vestibulo-cochléaires pour le labyrinthe membraneux et les éléments nerveux [45]
- Le réseau veineux est mal systématisé et variable, la veine labyrinthique draine le méat et ses enveloppes puis se jette dans le sinus pétreux supérieur.

Les méninges à l'intérieur du méat acoustique :

- Les méninges se prolongent dans le CAI, réalisant un véritable manchon arachnoïdien autour du paquet acoustico-facial avec conservation de la circulation du LCR tout autour.
- Cette citerne « acoustico-faciale » a été bien mise en évidence avec son contenu par l'imagerie par résonance magnétique. De même, l'étude micro-anatomique des méninges a permis une description plus poussée.

La dure-mère :

- La dure-mère qui tapisse le CAI, est un prolongement de la dure mère de la face médiale de la partie pétreuse du temporal. C'est une membrane conjonctive épaisse et dense qui colle aux parois osseuses et qui devient de plus en plus fine au fur et à mesure qu'elle se rapproche du fundus où elle couvre la crête verticale, la crête transverse ainsi que les aires cochléaire et vestibulaire. Elle se poursuit au niveau du canal facial pour engainer le ganglion géniculé.
- Cette dure-mère est présente au niveau de la portion tympanique du canal facial mais aussi au niveau du foramen cingulaire qui livre passage au nerf ampullaire postérieur.

L'arachnoïde :

- Lors des dissections et après injection de bleu de Toluidine, la dure-mère du méat acoustique ouverte et réclinée laisse voir le manchon arachnoïdien colorée en bleu qui n'est autre qu'un prolongement du feuillet arachnoïdien qui limite l'angle ponto-cérébelleux [46].
- L'ouverture de la dure-mère montre qu'elle ne forme qu'une seule gaine ininterrompue.
- Des micro-vaisseaux perforent le feuillet arachnoïdien, ces artérioles et veinules forment un réseau anastomotique entre la circulation méningée et la circulation cérébello-labyrinthique.
- En se rapprochant du fundus, le feuillet arachnoïdien se poursuit latéralement pour couvrir le nerf facial en avant, l'émergence du nerf cochléaire et en arrière le ganglion vestibulaire.
- L'arachnoïde se poursuit jusqu' au fundus et n'est interrompue qu'à l'émergence

des nerfs.

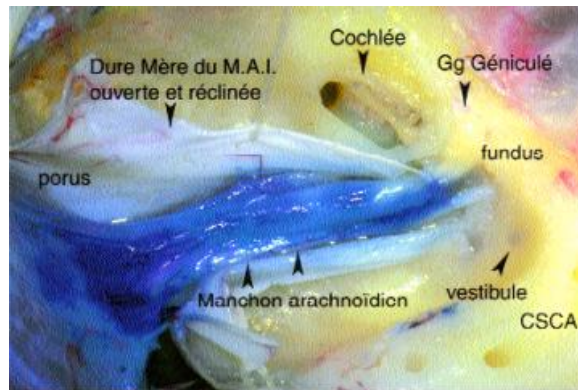


Figure 19: Vue supérieure du MAI après résection de son toit [47]

3.2.3.2.2.3 Rapports du MAI

La localisation chirurgicale du MAI rend son accès très délicat .il peut être abordé par :

- la face supérieure : c'est la voie sus-pétreuse ou la voie de La fosse cérébrale moyenne
- ou bien par sa face postérieure grâce à un fraisage extradural du massif pétreux : c'est le principe de la voie translabyrinthique et de la voie rétrolabyrinthique.
- enfin l'accès peut être intradural et le méat peut être abordé par sa face postérieure mais à partir de l'angle ponto-cérébelleux : c'est la voie sous-occipitale et la voie rétrosigmoïde dont elle dérive.

L'abord peut être limité par un obstacle anatomique constant ou bien lié à une variation anatomique qui peut être contournée, déplacée ou supprimée en fonction de son importance fonctionnelle; d'où la nécessité d'une bonne imagerie préopératoire.

La cochlée et le vestibule :

Pour une chirurgie fonctionnelle de l'audition, de nombreuses mesures anatomiques ont été réalisées pour situer le labyrinthe lors de la trépanation du MAI par ces faces supérieures ou postérieures.

Sur la face supérieure et à partir de la corticale de l'écaille temporale :

- le sommet de la boucle du CSCA se trouve à 24 mm sur une ligne biauriculaire.
- le bord interne de la cochlée ne dépasse pas 28mm.

- la boucle du CSCA se situe à une profondeur de 1 à 3,5 mm.

Sur la face postérieure :

- la trépanation du MAI expose à l'ouverture de la crus commune, de l'ampoule du CSCP et du vestibule.
- le respect des deux derniers millimètres latéralement de cette paroi permet de préserver ces structures et de conserver l'audition.

Le dôme de la jugulaire :

La distance moyenne entre le dôme et le plancher du MAI est de 6,5 mm, cependant sur une série d'autopsie de 535 dissections, une variation anatomique a été constatée allant de 0 à 14 mm.

Lorsque le dôme de la jugulaire est très développé, il entre en contact avec la paroi inférieure du CAI. Il peut même y avoir une déhiscence mettant en contact le dôme avec le contenu du MAI [48].

Exceptionnellement, le dôme peut se développer en haut et en arrière et être en contact de la tente du cervelet.

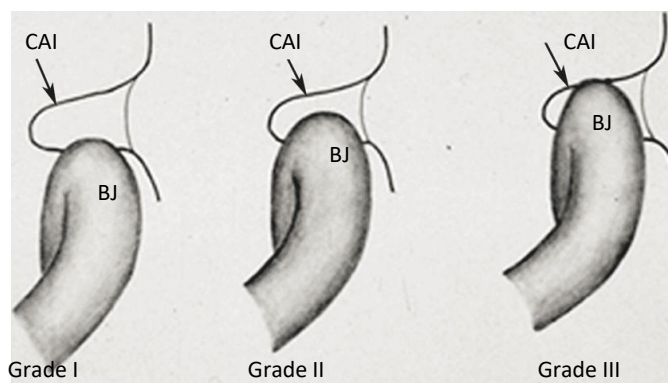


Figure 20: Illustration des 3 grades de la position du bulbe de la jugulaire d'après Shao[48]

3.2.3.2.3 Artère cérébelleuse antéro-inférieure (AICA)

L'AICA naît :

- du 1/3 inférieur du tronc basilaire dans 60%, à quelques mm du sillon bulbo-protubérantiel et passe en avant de l'origine du nerf abducens
- dans 40% des cas, elle naît du 1/3 moyen et chemine en arrière du nerf.

Dans trois fois sur quatre, elle est unique. Elle peut être double, exceptionnellement triple ou absente.

L'AICA contourne la protubérance tout en contractant des rapports avec le paquet acoustico-facial et le porus. Elle se dirige vers la fissure horizontale du cervelet en arrière du flocculus. Trois segments sont décrits [40] :

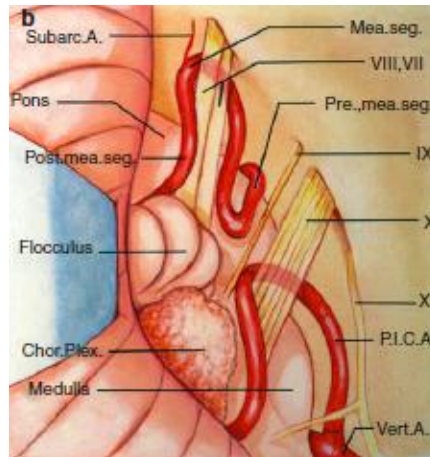


Figure 21: AICA /PICA[40]

Un segment pré-méatal :

- du nerf abducens au bord antérieur du porus.
- l'artère est en position antéro-inférieure par rapport au pédicule acoustico-facial.

Un segment méatal :

- qui se rapproche du pédicule acoustico-facial et du porus
- forme souvent une boucle qui chemine entre le nerf intermédiaire-facial et le nerf cochléo-vestibulaire dans 39 à 56 % des cas.

Cette boucle artérielle se situe au-dessous des nerfs dans 26 à 51 % des cas.

Dans moins de 10 % des cas, elle est au-dessus des nerfs [17].

Donc, la précaution est nécessaire lors de l'ouverture du porus que ce soit par la fosse moyenne, par la voie translabyrinthique ou par l'approche postérieure pour éviter des dommages au segment méatal s'il est localisé au porus ou le dépasse.

L'AICA reste en dehors du méat dans 40% des cas, et elle pénètre dans le méat dans 60% des cas et peut parfois atteindre le fundus.

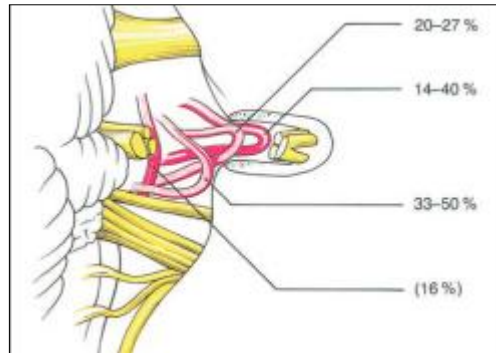


Figure 22: Variations de position de la boucle méatale de l'AICA[17]

Un segment post-méatal : qui chemine en position postéro-inférieure par rapport aux nerfs.

L'AICA donne plusieurs collatérales perforantes pour le tronc cérébral en particulier aux noyaux cochléo-vestibulaires et facial ; pour le pédoncule cérébelleux moyen, le plexus choroïde, le flocculus.

Elle rejoint la fissure horizontale et le cortex cérébelleux avec une grande variabilité dans sa distribution.

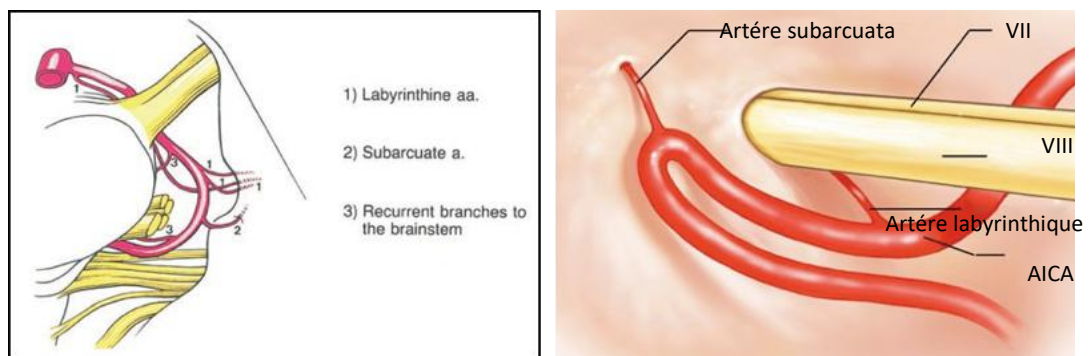


Figure 23: Les collatérales de l'AICA[49]

Les collatérales : On distingue :

L'artère labyrinthique ou l'artère auditive :

Elle naît du segment pré-méatique ou méatique, plus rarement du segment post-méatique ou de l'artère sub-arcuata. Elle se dirige jusqu'au fond du fundus. Elle se divise avant le fundus en trois branches, parfois deux : artère cochléaire, artère vestibulo-cochléaire, artère vestibulaire antérieure.

La vascularisation du pédicule acoustico-facial dans l'APC et le méat est inégale :

En effet, le nerf facial a une zone intra-méatique hypovasculaire qui contraste avec la richesse du nerf cochléo-vestibulaire.

L'artère sub-arcuata [49] :

Elle naît du tronc principal de l'AICA, son territoire de vascularisation est représenté par l'antre mastoïdien et l'ampoule du CSCL. Elle gagne la fossa sub-arcuata circonscrite par le CSCS et située à 5,5 mm de la berge postérieure du porus.

Lors d'un abord rétrosigmaïdien, son sacrifice s'impose le plus souvent pour faire l'exérèse de la paroi postérieure du porus. En général, son oblitération est sans conséquence sur l'AICA, car son trajet est suffisamment long.

3.2.3.2.4 Veines de l'APC en rapport avec le paquet acoustico-facial

La veine du pédoncule cérébelleux moyen ou la veine de la fissure ponto-cérébelleuse sont les principales affluences de la veine de Dandy qui peuvent être en contact avec le paquet acoustico-facial ou passer entre les nerfs intermedio-facial et le nerf cochléo-vestibulaire [40, 50].

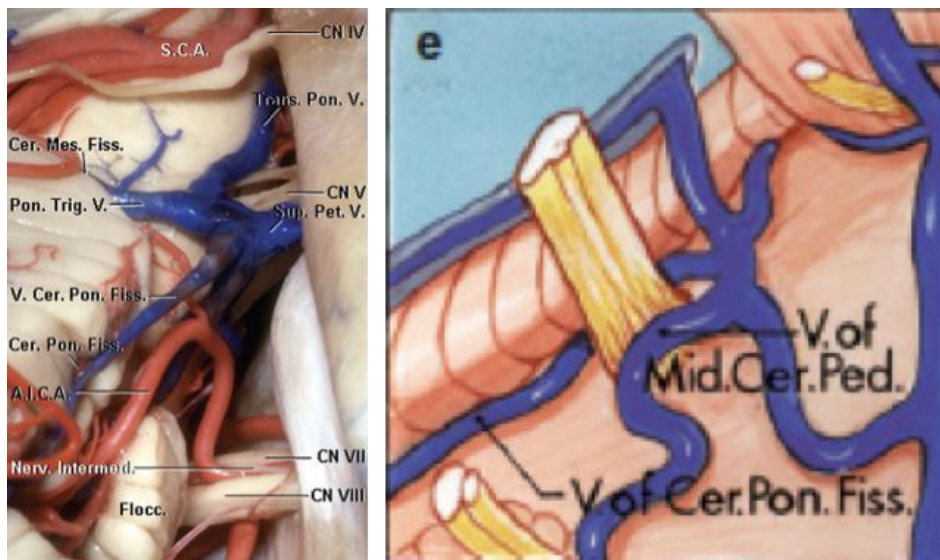


Figure 24: Affluences de la veine de Dandy - Veine de la fissure ponto-cérébelleuse [40, 50]

3.2.3.3 Pédicule vasculo-nerveux inférieur

3.2.3.3.1 Nerf glosso-pharyngien - le nerf vague - nerf accessoire

L'émergence des nerfs mixtes se fait par de nombreuses racines :

- à la partie haute du sillon latéral postérieur du bulbe,
- au-dessous du flocculus entre le cordon latéral en avant et le corps restiforme en arrière,
- à la limite postéro-inférieure de l'espace.

Ils ont un trajet court d'environ 8mm, obliquement en avant et latéralement et gagnent la limite inférieure de l'espace pour le quitter par la partie antérieure du trou déchiré postérieur. La pie-mère constitue une gaine pour chacun des nerfs [37].

Le plexus choroïde a une situation constante par rapport à l'émergence des nerfs crâniens :

- les 2/3 inférieurs du plexus choroïde sont en arrière de l'émergence des nerfs mixtes
- le 1/3 supérieur du plexus s'insinue entre le nerf glosso-pharyngien et le nerf cochléo-vestibulaire mais reste toujours en dessous de celui-ci.

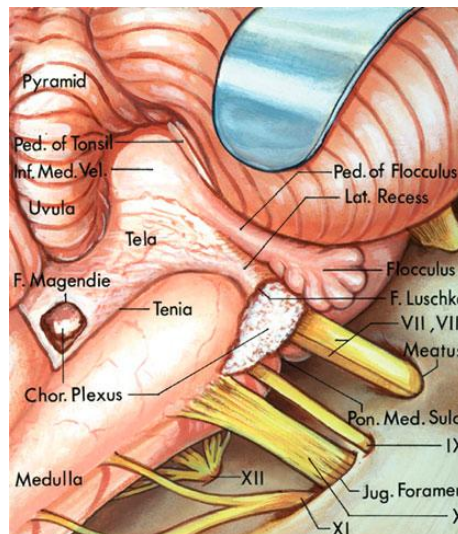


Figure 25: Les nerfs mixtes [37]

Dans le foramen jugulaire postérieure, se termine le sinus sigmoïde qui se poursuit par le golfe de la veine jugulaire interne.

Dans le foramen jugulaire, en avant, entre les deux faisceaux du ligament jugulaire, passent le nerf vague et nerf accessoire, accompagnés latéralement de la terminaison de l'artère méningée postérieure, collatérale de l'artère pharyngienne ascendante.

Dans la portion la plus antérieure et étroite du foramen jugulaire chemine le SPI

avec le nerf glosso-pharyngien plus latéralement.

Le sinus pétreux inférieur s'ouvre le plus souvent dans le sinus sigmoïde par un canal veineux unique entre le IXème et le Xème nerf crânien.

3.2.3.3.2 Artère cérébelleuse postéro-inférieure

Dans 90% des cas, elle naît des deux derniers centimètre de l'artère vertébrale, sinon c'est-à-dire dans 10% des cas, elle naît de la portion initiale du tronc basilaire.

Exceptionnellement, elle a un tronc commun avec l'AICA ou une origine extra-crânienne.

Elle chemine en arrière de l'origine apparente du nerf hypoglosse et passe entre le bulbe et l'amygdale cérébelleuse. Elles s'entrecroisent de manière très variable avec l'émergence des nerfs mixtes.

3.2.3.3.3 Veines

La veine pétreuse inférieure, inconstante, est satellite de la racine du glosso-pharyngien. Elle est formée de veines pontiques, cérébelleuses et labyrinthiques.

Elle se draine dans le sinus pétreux inférieur à hauteur du foramen jugulaire.

3.2.3.4 Citernes de l'angle ponto-cérébelleux

Pour les neurochirurgiens, l'angle ponto-cérébelleux se confond avec la citerne de l'angle ponto-cérébelleux. Celle-ci entoure complètement le tronc cérébral et le cervelet sans s'engager dans les sillons ou les fissures. On distingue :

3.2.3.4.1 Citerne pontique

Elle est située à la face latéro-ventrale supérieure de la protubérance, de petite taille.

Les éléments anatomiques qui la traversent sont :

- la terminaison de l'artère basilaire,
- l'origine des artères cérébelleuses supérieures et les veines pontiques transverses.

Le cloisonnement arachnoïdien, en haut suit la face inférieure de l'émergence du nerf oculomoteur. En bas, il se poursuit, avec la face supérieure de l'origine du nerf

trijumeau. Sur la ligne médiane, il se projette en arrière du dorsum sellae.

3.2.3.4.2 Citerne de l'angle ponto-cérébelleux proprement dit

Elle est située au niveau des deux tiers inférieurs de la face supérieure de la protubérance, plus volumineuse que la précédente.

Elle est parcourue par l'artère basilaire, l'artère cérébelleuse antéro- inférieure, les veines pétreuses supérieures, le nerf trijumeau, le nerf abducens, le paquet acoustico-facial et la partie supérieure du plexus choroïde.

Latéralement, l'arachnoïde se prolonge dans le méat acoustique interne et en avant dans l'incisure trijiminale.

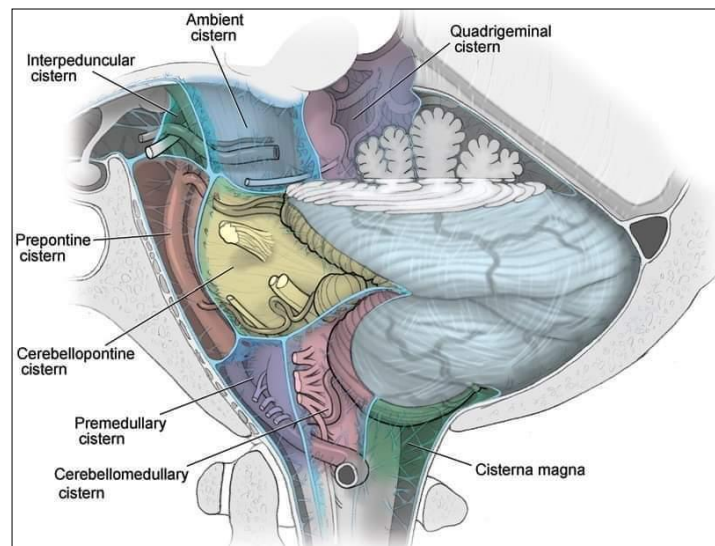


Figure 26 : Les citernes de l'APC [52]

3.2.3.4.3 Citerne latéro-médullaire

Elle se situe à la face latéro-ventrale du bulbe. Elle est traversée par la partie distale de l'artère vertébrale, l'artère cérébelleuse postéro-inférieure, la veine pétreuse inférieure si elle existe, les nerfs mixtes, le nerf grand hypoglosse et la partie inférieure du plexus choroïde du IVème ventricule.

Quelques soit l'abord chirurgical de l'APC et du CAI, la fermeture étanche s'impose pour éviter la fistule du LCR due à la communication entre les cellules pneumatisées de l'os temporal et l'espace sous arachnoïdien.

3.3 Données classiques et récentes du développement du SV

En 1977, Yasargil et al ont décrit que le neurinome de l'acoustique se développe dans l'espace extra-arachnoïdien du CAI et que durant sa croissance, il pousse la membrane arachnoïdienne vers la citerne de l'angle ponto-cérébelleux, ce qui est à l'origine d'une duplication voire une triplification du feuillet arachnoïdien [5, 51, 53].

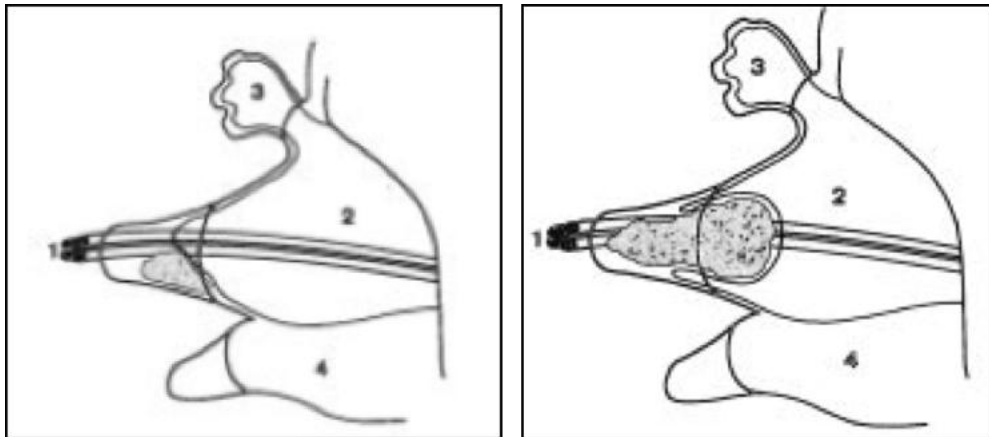


Figure 27: Conception de Yasargil du Développement extra-arachnoïdien du SV [5, 51, 53]

1 – origine des nerfs 2 – citerne de l'APC 3 – cavum de Meckel
4- citerne cérébello-médullaire

La raison pour laquelle cette description a été largement suivie par les neurochirurgiens, était la présence en per-opératoire d'un dédoublement du feuillet arachnoïdien à la surface tumorale que ce soit par abord sous-occipital rétro-sigmoïdien ou par voie translabyrinthique.

De son côté, l'IRM en séquence CISS montre le signal du LCR dans le fundus lorsque le neurinome n'atteint pas le fond du CAI ou en cas d'un CAI sain.

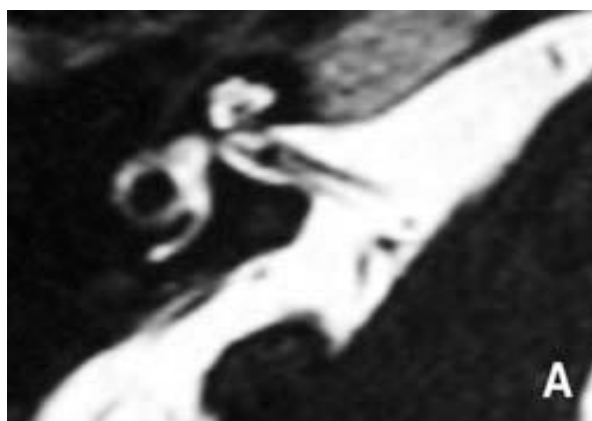


Figure 28: LCR dans le fundus en T2 séquence CISS [31]

Lors des microdissections, les nerfs vestibulaires sont mieux individualisés à l'intérieur du méat surtout au fundus et au voisinage du ganglion de Scarpa.

Cette discrimination devient difficile voire impossible au-delà du tiers moyen, en direction du porus du fait de la fusion des nerfs vestibulaires et cochléaire. Ceci explique un repérage plus aisé des nerfs vestibulaires au fundus lorsque le schwannome vestibulaire épargne le tiers médial.

Cette fusion intraméatique des trois racines du nerf cochléo-vestibulaire rend compte de l'impossibilité d'une exérèse totale du neurinome sans léser le nerf cochléaire qui est en continuité avec le nerf vestibulaire porteur du neurinome d'où les limites de la préservation de l'audition qui ne dépasse que rarement 60%.

En plus, l'intégrité anatomique et fonctionnelle du nerf cochléaire peut laisser en place des fibres vestibulaires fonctionnelles donc les vertiges persistent. Cette théorie a été contestée par Tarlov, Ohata et al, Lescanne et al. [54].

Bien sur, les travaux de Lescanne en 2002 sur une étude autopsique, chez le sujet normal, ont confirmé que l'arachnoïde tapisse tout le CAI, y compris le fundus et ont contesté le concept extra-arachnoïdien des neurinomes [46].

Ils ont conclu qu'un neurinome qui se développe à partir du ganglion vestibulaire doit être obligatoirement intra-arachnoïdien [55].

Un débat s'est alors ouvert quant à la situation sous ou extra-arachnoïdienne du neurinome de l'acoustique.

L'étude rétrospective de Kohno et al, réalisée sur 118 neurinomes consécutifs, opérés a confirmé le siège sous-arachnoïdien du neurinome dans 73% des cas, dans 2% le neurinome est extra-arachnoïdien et dans 30% où le siège était indéterminé, il s'agissait souvent de gros neurinomes.

Ces résultats n'ont pas modifié l'attitude chirurgicale [55].

Les hypothèses de cette étude :

Un chirurgien peut reconnaître un repli arachnoïdien (*) après rétraction du cervelet à l'aide d'une spatule. Cette étude considère que la tumeur est sous-arachnoïdienne

lorsque la membrane arachnoïdienne est identifiée à la surface de la tumeur (petite flèche) après avoir déplacé le repli arachnoïdien vers le tronc cérébral (à droite).

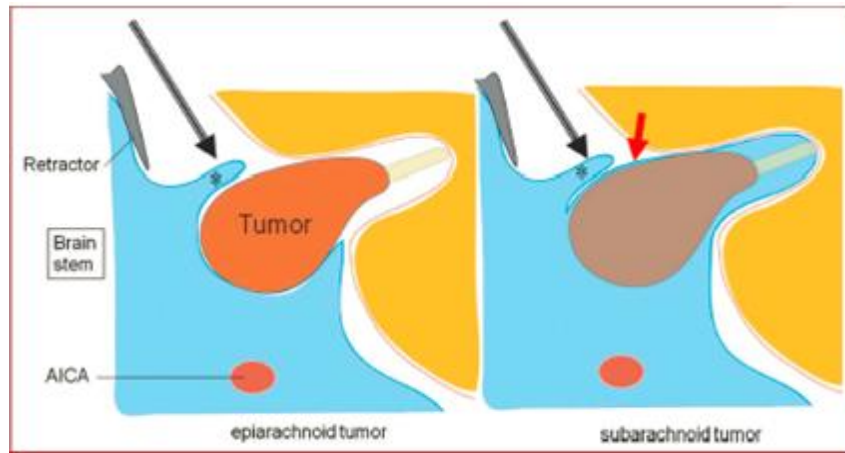


Figure 29: Schémas d'un SV extra-arachnoïdien (orangé) et sous-arachnoïdien (marron) [55]

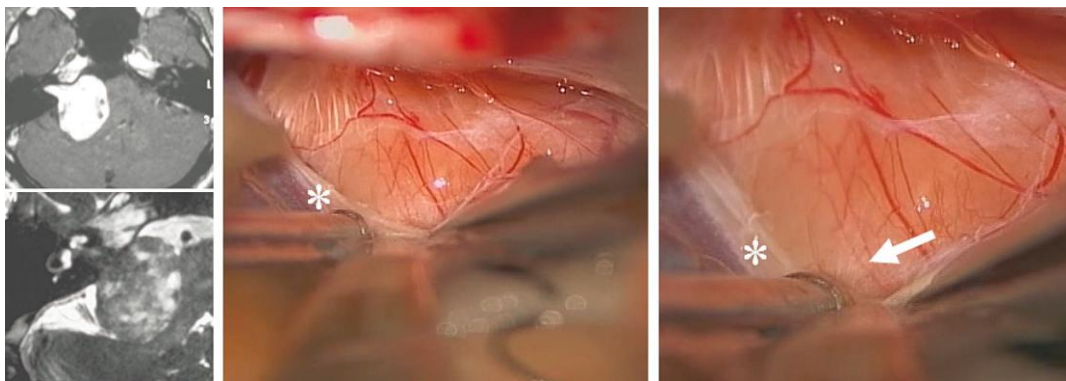


Figure 30: Feuillet arachnoïdien (flèche) reconnu à la surface du SV [55]

La théorie la plus récente est celle d'une équipe japonaise qui a rapporté, en 2016, la présence d'une membrane enveloppant le SV et les nerfs autour du CAI.

Les résultats microscopiques ont prouvé qu'il s'agit d'une couche épaisse de tissu conjonctif, se continuant avec la dure-mère pétreuse mais moins dense que celle-ci. Elle est parcourue de vaisseaux microscopiques qui semblent vasculariser la tumeur

Cette membrane ressemble à la dure-mère, d'ailleurs ils l'ont appelée « dura-like membrane » et la dissection du schwannome vestibulaire se faisait en sous-capsulaire pour la préservation des nerfs facial et cochléaire. [56].

Toutes les tumeurs avec cette membrane étaient supérieures à 24 mm, de stade 3 ou 4 de Koos [57].

Koutsimpelas et al. ont rapporté que les schwannomes vestibulaires montrent l'expression du facteur de croissance de l'endothélium vasculaire (VEGF) et du facteur de croissance des fibroblastes à la fois au niveau de l'ARN et de la protéine [58].

Cette découverte pourrait indiquer une influence de ces facteurs et des implications possibles dans la croissance du SV et la formation de la membrane ressemblant à une dure-mère. [57].

La migration du tissu membraneux qui traîne sur la tumeur à partir de la dure-mère contribuerait fortement à la formation de la membrane ressemblant à la dure-mère

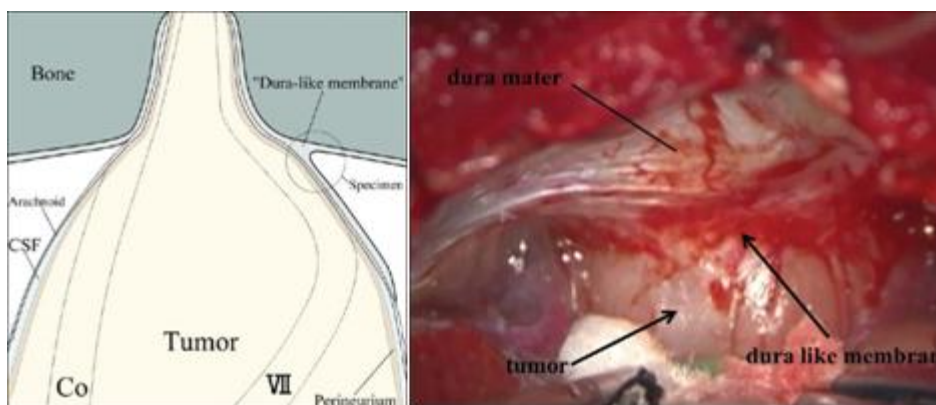


Figure 31: « Dura-like membrane » schématique et en peropératoire [57]

3.4 Les rapports du NA

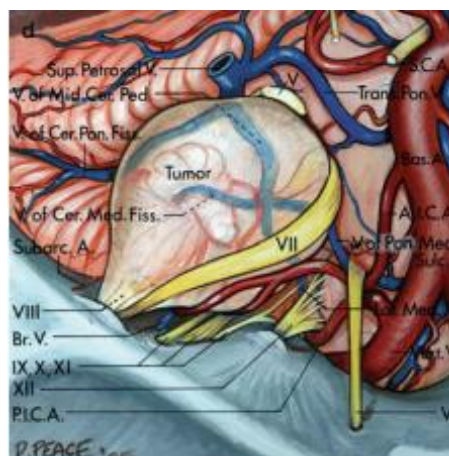


Figure 32: Vue antérieure de l'APC [37]

Au fur et à mesure de sa croissance, le SV se développe dans le CAI puis franchit le porus pour occuper ensuite l'APC [59].

3.4.1 Envahissement du CAI

D'abord irrité, le NV sera progressivement lésé d'où l'installation parallèle d'une compensation centrale.

Si les nerfs cochléaire et l'intermédiaire de Wrisberg apparaissent relativement fragiles, le nerf facial, bien que soumis à un étirement inévitable, offre une résistance remarquable à la compression tumorale.

Cette dernière peut être également responsable d'ischémie labyrinthique pouvant expliquer les surdités brusques inaugurales et l'ostéolyse avec CAI éclaté.

Au fond du CAI, les troncs nerveux présentent des rapports fixes, si bien que le nerf facial sera repéré avec la plus grande sécurité en avant de la Bill's Bar, c'est-à-dire en position antéro-supérieure sauf si le SV a envahi la fossette vestibulaire et lysé la Bill's Bar d'où il se propage dans l'aqueduc de Fallope.

Pour être complète, l'exérèse devra emporter le ganglion vestibulaire d'où naît le SV.

Enfin, le nerf cochléaire pouvant être envahi, il devra être sacrifié dans presque tous les cas de la voie translabyrinthique.

3.4.2 Franchissement du porus

La dissection du nerf facial est habituellement délicate sur 1 cm à la sortie du porus :

- le nerf facial est écrasé sur le relief de la berge antérieure du porus et contracte une adhérence intime avec la dure-mère, notamment au niveau de cette berge riche en vaisseaux affluents du sinus pétreux supérieur.
- ce segment nerveux est très souvent traversé par de petites artéριοles unissant la tumeur à des boucles vasculaires situées en avant du nerf facial.

L'AICA est l'artère la plus étroitement liée au SV. D'après l'étude de Sunderland, dans 64 % des cas, l'artère est intimement liée au paquet acoustico-facial dans ou au niveau de l'orifice du CAI .La croissance du SV va déplacer généralement l'artère vers la direction inférieure et postérieure [3].

L'artère labyrinthique ou l'artère auditive interne court près du complexe acoustico-facial, généralement le long de la face inférieure du nerf cochléaire. Sa coagulation est

à l'origine d'une surdité, rarement d'une PFP.

La PICA est située à la face inférieure de la tumeur et peut également être fortement adhérente à sa capsule. Dans les grosses tumeurs, la PICA ou ses branches peuvent traverser la tumeur.

3.4.3 Envahissement de l'APC

Augmentant en moyenne de 1mm à 1 cm/an, le SV se développe d'abord vers les zones de moindre résistance. Il arrive au contact, adhère et enfin refoule successivement le trijumeau et la veine de Dandy, puis le TC et le cervelet et enfin les nerfs mixtes.

Même si la séméiologie d'appel n'a aucun rapport avec la taille tumorale, au stade IV la compression des structures médianes détermine, tôt ou tard et de façon souvent mal corrélée à l'extension tumorale :

- une HIC avec cécité devenant invalidante à long terme
- un risque de mort subite par compression brutale du TC du fait de l'engagement des amygdales cérébelleuses.

De même, lorsque le pôle interne d'un SV volumineux s'enfouit dans le tronc cérébral, toute traction intempestive per-opératoire peut être source de troubles neurovégétatifs graves (bradycardie, bradypnée, instabilité tensionnelle)

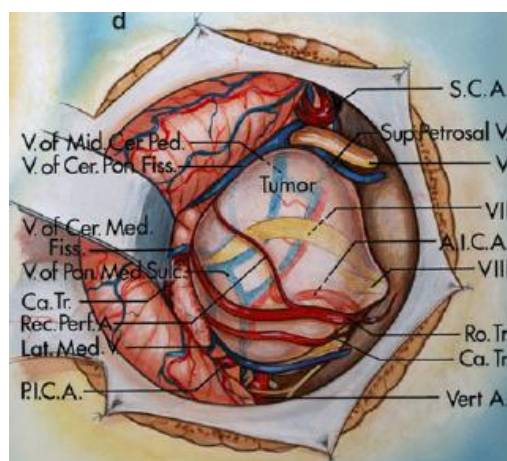


Figure 33: Rapports vasculo-nerveux d'un SV [37]

Les rapports avec le nerf facial dépendent de la direction de croissance maximale du SV :

- le plus souvent, le développement est surtout antérieur et le nerf facial sera antéro-supérieur par rapport au SV.
- parfois l'extension prédomine vers le haut et le nerf facial sera alors antéro-inférieur.
- rarement, le NF peut être postérieur et très exposé.
- enfin, le nerf facial peut être envahi et par conséquence blessé voire sacrifié.

Dans une étude portant sur 1 006 patients, Sampath et al. [60] ont constaté que le nerf facial est :

- le plus souvent situé sur le tiers antérieur moyen et sur le tiers antéro-supérieur de la capsule tumorale, quelle que soit la taille de la tumeur.
- bien plus rarement, il se situe sur le pôle tumoral supérieur, sur son tiers antéro- inférieur ou sur le pôle inférieur.
- exceptionnellement, les auteurs ont découvert que dans moins de 3% des cas, le nerf est situé postérieurement [60].
- Samii n'a jamais trouvé de facial en situation postérieure [3].

Le nerf cochléaire a une localisation plus constante, il est généralement étalé le long du tiers antéro- inférieur ou de la face inférieure de la tumeur.

Le manchon arachnoïdien qui engaine le SV réalise un plan de clivage qui permet de préserver l'AICA située le plus souvent au pôle inférieur.

L'interruption de cette artère serait à l'origine de nombreux décès postopératoires du fait du caractère inconstamment fonctionnel des anastomoses entre artères cérébelleuses. Toute coagulation doit donc être excessivement prudente, d'autant qu'on ne peut pas toujours différencier un vaisseau tumoral d'un vaisseau voisin adhérent à la tumeur.

Par ailleurs, ce plan de clivage peut être perdu sur le TC ou le cervelet exposant alors au risque redoutable de lésion du névraxe.

Quant au système veineux de drainage, il est le plus souvent refoulé au pôle supérieur du SV voire laminé entre la tumeur et la tente du cervelet.

4 ÉTUDE ÉTIOPATHOGÉNIQUE

Différentes études ont été faites dans le but de découvrir les facteurs qui peuvent déclencher le développement du schwannome vestibulaire ou favoriser son évolutivité et de tenter de les freiner.

Néanmoins, ces études restent au stade de recherche sans aucun résultat définitif.

En fait, ce qui est sûr, c'est que le SV unilatérale est sporadique dans 95 % des cas, les 5 % restants s'observent dans le cadre de la neurofibromatose type 2 (NF2).

4.1 **Biologie moléculaire de la neurofibromatose**

La NF2 est une affection héréditaire autosomique dominante. Ses perturbations chromosomiques ont été localisées au niveau du chromosome 22 par Seizinger et coll. en 1986, et plus précisément sur le bras long, grâce à Aweterlecki et coll [61].

Elle prédispose au développement de schwannomes multiples, en particulier les SV bilatéraux. On lui distingue deux formes :

- **La forme de Gardner**, modérée plus bénigne, souvent limitée aux SV bilatéraux dont le début est tardif. Elle est secondaire à une mutation faux-sens ou de délétion.
- **La forme de Wishart** est la plus agressive. Elle apparaît précocement durant l'adolescence avec une évolution rapide.
 - Elle associe en plus d'un SV bilatérale du VIII, des tumeurs multiples avec notamment des neurinomes qui peuvent se voir sur d'autres nerfs crâniens et ou rachidiens.
 - Parfois ce sont des méningiomes intracrâniens ou des gliomes, enfin des épendymomes intra-médullaires peuvent être observés.

Les mutations en cause aboutissent à la synthèse d'une protéine tronquée (non-sens ou décalage du cadre de lecture) [62].

En 1993, Troffater et coll. et Rouleau et coll. ont identifié le gène de la NF2, sur le chromosome 22, qui code pour une protéine appelée la « schwannomine » ou

« merline », celle-ci relie le cytosquelette à la membrane cellulaire et il semble qu'elle inhibe la croissance en stabilisant la membrane cellulaire [1, 3, 63, 64].

Elle possède une action cellulaire antiproliférative, de ce fait, la perte fonctionnelle du contrôle de la prolifération cellulaire aboutit à l'apparition puis la croissance d'un SV.

Donc, le gène de la NF2 est considéré comme un gène suppresseur de tumeur. Par conséquent, l'absence, l'inactivation ou une anomalie d'un de ces gènes dans une cellule peut conduire à une prolifération non contrôlée aboutissant à une tumeur.

Seulement, pour qu'une tumeur puisse se développer, les deux allèles du gène doivent être mutés ou inactivés : c'est la théorie de Knudson, du double événement ou double hit, dont la mutation d'un des deux allèles ne représente qu'un facteur de prédisposition puisque l'autre allèle, normal, reste actif.

Cependant, avec une deuxième mutation sur l'autre allèle, le gène va perdre totalement sa fonction et il en résulte une inactivation de la protéine, la merline, qui possède une action cellulaire antiproliférative et donc apparition puis croissance tumorale [4].

La première mutation peut être germinale, héritée des parents ou de novo, ou somatique comme dans le cas des neurinomes sporadiques, alors que la deuxième mutation est toujours somatique.

Il est exceptionnel que la mutation affecte les deux allèles du même gène dans une cellule somatique, ce qui explique la faible incidence des schwannomes vestibulaires. Celle-ci est plus fréquente dans une cellule possédant déjà un allèle modifié par une mutation germinale, ce qui est à l'origine d'une incidence plus importante des schwannomes bilatéraux dans les familles de neurofibromatose 2.

4.2 Gène NF2

4.2.1 Localisation du gène

Le chromosome 22 est un des plus petits chromosomes de l'espèce humaine avec un bras court (p) plus petit que le bras long (q). C'est grâce à une étude de 23 membres d'une famille porteurs d'une anomalie génétique sur le bras long du chromosome 22

que la position du gène du NF2 a été déterminée sur le bras long du chromosome 22, entre les loci 22q12.2 et 22q13.1 [65].

De même, l'observation de pertes d'allèles sur le chromosome 22 dans des neurinomes et des méningiomes sporadiques et chez des patients NF2 avait suggéré l'existence d'un gène suppresseur de tumeur sur ce chromosome 22 [66].

4.2.2 Anomalies du gène

Le gène NF2 peut être affecté d'anomalies à type surtout de mutations qui aboutissent à la production d'une protéine tronquée ou délétée inefficace.

Des pertes d'allèles intéressant la région du gène NF2 peuvent être également observées. Elles sont fréquemment rencontrées dans les neurinomes sporadiques mais aussi chez les patients NF2.

Ces anomalies consistent en une monosomie du chromosome 22. Une délétion terminale de la région 22q ou une délétion interstitielle.

Ce sont toujours des altérations décrites au niveau somatique, elles ne sont pas détectables au niveau germlinal.

Ces anomalies sont retrouvées dans les neurinomes de l'acoustique mais aussi dans les méningiomes, les cancers du larynx, ou les mésothéliomes, plus rarement dans les mélanomes malins ou le cancer du sein [66].

La réponse clinique aux différentes mutations est hétérogène. Il n'existe aucune corrélation claire et établie, entre les caractéristiques génotypiques et phénotypiques des VS, telles que le taux de croissance tumorale et la formation de kystes. Même dans une famille donnée de NF2 avec la même mutation, une variabilité phénotypique a été observée. Les patients avec des mutations faux-sens ont une survie statistiquement supérieure à celle des patients avec des mutations non-sens [67].

4.2.3 Protéine merline

4.2.3.1 Structure

Le gène NF2 code pour une protéine, la merline (Moezin-Ezrin-Radixin-Like protein) ou schwannomine du fait de son rôle dans la genèse des schwannomes vestibulaires, elle a deux principales isoformes de 595 et 590 acides aminés [68].

Cette protéine a une grande homologie avec les protéines de la famille des protéines ERM retrouvées dans les cellules sanguines : l'eitrine, la radixine et la moezine, ces protéines sont impliquées dans le maintien de l'intégrité du cytosquelette et de la membrane cellulaire.

4.2.3.2 Expression cellulaire et tissulaire

Des études par western-blot et par immunohistochimie ont montré que la merline est exprimée dans des tissus et des types cellulaires variés.

Elle est retrouvée dans les cellules de Schwann, dans la plupart des neurones, et dans les cellules gliales : astrocytes, oligodendrocytes, cellules épendymaires.

Elle est retrouvée également dans l'œil (cristallin, rétine, corps cilié), les fibres musculaires lisses, viscérales et vasculaires, le muscle strié, les cellules des couches superficielles de l'épiderme et dans les macrophages.

La localisation subcellulaire de la merline pourrait dépendre de l'état d'activation de la cellule. Elle serait stockée dans le cytoplasme dans les cellules inactives alors que dans les cellules en phase de croissance, elle serait redistribuée au niveau membranaire. La schwannomine est surexprimée dans les cellules en division [69].

4.2.3.3 Fonctions

Les nombreux travaux réalisés suggèrent que la merline intervient dans la régulation de la structure de projection de la membrane plasmique, de la forme des cellules et l'organisation du cytosquelette, comme les protéines ERM.

La merline est connue par son rôle suppresseur de tumeur en régulant la croissance cellulaire.

Elle semble posséder un rôle dans l'adhésion cellulaire et les interactions cellule – cellule et/ou cellule –matrice par inhibition de contact.

Elle intervient également dans la régulation du cycle cellulaire.

Ainsi, une anomalie de la merline suite à une mutation du gène NF2 aboutit à une altération de l'inhibition de contact avec un risque de tumeur [70]. Cependant, les fonctions précises de la merline, ses interactions avec de nombreuses protéines et le

mécanisme exact par lequel elle exerce son contrôle sur la croissance et la prolifération cellulaire surtout la cellule de Schwann sont mal connus.

4.3 Autres mécanismes en cause

Actuellement, le gène NF2 est le seul gène connu impliqué dans les neurinomes de l'acoustique, sa mutation est retrouvée dans 60 % des SV sporadiques, les cas restants pourraient s'expliquer par d'autres mécanismes non encore élucidés [3].

Par ailleurs, d'autres gènes ont été identifiés dans la même région du chromosome 22, en particulier, le gène CRYBA4. Celui-ci code pour une protéine constituant environ 80% des protéines solubles du cristallin [1].

Leur proximité explique l'association fréquente des cataractes postérieures sous-capsulaires aux neurinomes dans la neurofibromatose de type 2.

L'inactivation de la merline n'est pas toujours liée a des mutations du gène NF2 et certains neurinomes et méningiomes apparaissent suite a une forte augmentation de l'activité de la calpaine : une protéase ubiquitaire capable de cliver la merline. Dans ce cas, c'est une anomalie métabolique de régulation post-transcriptionnelle et non une anomalie du gène NF2 qui est à l'origine de la tumeur.

D'autres protéines tels que le nerve growth factor (NGF) ou l'epidermal growth factor receptor (EGFr) peuvent également intervenir dans la croissance des neurinomes de l'acoustique.

4.4 Diagnostic moléculaire en cas de neurinome sporadique

En cas d'un neurinome sporadique survenant chez un sujet jeune de moins de 30 ans, on doit rechercher une NF2 car la moitié des NF2 sont lies à une néomutation.

Le but de l'étude moléculaire est de confirmer ou d'infirmer le diagnostic de NF2 et si le diagnostic est positif, de rechercher d'autres cas familiaux possibles, de prévenir la recherche d'une NF2 chez les descendants et de dépister un neurinome controlatéral chez le patient.

L'étude moléculaire sera effectuée sur des prélèvements tumoraux réalisés durant l'exérèse chirurgicale du neurinome sporadique et les leucocytes du patient pour

détecter des mutations du gène NF2 et déterminer si ces mutations sont somatiques ou germinales [4]. Trois cas peuvent se présenter [19, 68] :

- deux mutations sont identifiées dans la tumeur et aucune dans les leucocytes : le neurinome est sporadique, pas d'enquête familiale, ni suivi particulier du patient.
- une mutation retrouvée dans la tumeur et dans les leucocytes : le patient est atteint d'une NF2.
- aucune mutation n'est retrouvée ou une seule mutation est identifiée et n'est pas retrouvée dans les leucocytes : il n'est pas possible de conclure sur l'existence ou non d'une NF2 chez ce patient.

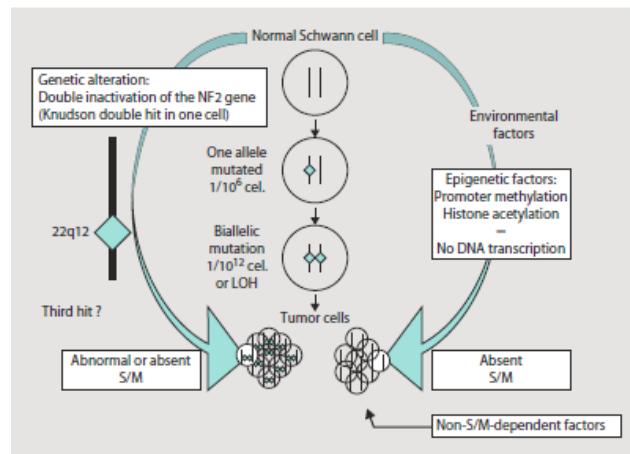


Figure 34: Pathogénie du SV solitaire [4]

4.5 Les facteurs hormonaux

Cushing fut le premier à signaler, en 1917, la prédominance féminine des SV et l'accélération de leur prolifération durant la grossesse [71]. Constatation qui a été confirmée, par la suite, par la plupart des auteurs avec une discrète réduction ces dernières années depuis l'avènement de l'IRM.

Cette prédominance du schwannome vestibulaire chez la femme a fait discuter l'implication des hormones sexuelles. Des récepteurs hormonaux aux œstrogènes et à la progestérone ont été recherchés. Il était difficile de les mettre en évidence au sein de ces tumeurs et même s'ils sont présents, leur taux reste très faible excluant leur rôle dans la dynamique évolutive [72].

Ainsi, leur existence reste controversée et même mise en doute grâce aux travaux récents utilisant des techniques beaucoup plus fines.

Ces travaux infirment le rôle de facteurs hormonaux, en particuliers oestro-progestatifs, dans le déclenchement et l'évolutivité de la prolifération des cellules de Schwann.

5 NEURO-ANATOMO-PATHOLOGIE

L'origine cellulaire des neurinomes de l'acoustique a été longtemps discutée et fut à l'origine de plus de 25 appellations différentes.

Ces dénominations ont été nombreuses , au fil de l'histoire avant Verocay, qui le premier en 1910, parle de neurinome délaissant les termes de neurome, neurilemmome et de fibrome [73]. Cependant, bien qu'il soit mal approprié, le terme de "neurinome de l'acoustique" reste largement utilisé.

Actuellement, il est admis que le neurinome ou schwannome vestibulaire est une tumeur bénigne, grade I selon l'OMS [74] qui prend naissance à partir des cellules de la gaine de Schwann, du nerf vestibulaire ; contrairement au neurofibrome qui se développe à partir de l'ensemble des constituants du nerf.

Le diagnostic anatomo-pathologique est le plus souvent aisé, certaines formes douteuses peuvent faire douter le diagnostic avec un gliome ou un méningiome.

5.1 Pathogénie

Au début, l'origine fibreuse du neurinome de l'acoustique a été évoquée, à partir de l'endonerve provenant lui-même du mésoderme. On l'appelait alors neurofibrome ou fibroblastome périneural.

Par la suite, l'origine schwannienne a été discutée impliquant dans ce cas les cellules de Schwann qui dérivent des crêtes neurales.

Le point de départ de la tumeur au niveau du nerf vestibulaire inférieur, a été soulevé dès 1910 par Henschen [75].

L'étude de coupes sériées de rochers lui avait permis de constater que la tumeur prenait naissance à partir de ce nerf, en particulier la branche inférieure, qui se perdait dans la tumeur par contre le vestibulaire supérieur était enrobé dans la tumeur mais il était indisséparable.

Le nerf facial et le nerf cochléaire sont individualisés sur la périphérie de la tumeur tant que son volume n'est pas important. Dans le cas contraire, l'identification du nerf porteur devient impossible.

Ces constatations anatomiques ont été confirmées ensuite par d'autres auteurs en se basant soit sur :

- Des études de rochers au cours d'autopsies systématiques de sujets asymptomatiques telles que celles de Hardy et Crowe, de Moura et coll [76, 77].
- Des observations peropératoires au cours d'interventions par voie sus-pétreuse ou trans-labyrinthique telles que celles de Foncin, Sterkers et coll., Ylikoski et coll. [42, 78].

Les études de Skinner en 1929, portant sur la structure des nerfs crâniens ont décrit deux parties au nerf cochléo-vestibulaire :

- une partie proximale ou pré-ganglionnaire, composée d'axones, de neuroglie, des astrocytes et d'oligodendrocytes
- une partie distale ou post-ganglionnaire ayant la même structure des nerfs périphériques avec un axone entouré de cellules de Schwann [79].

En plus, Skinner a pu constater une particularité spécifique pour le nerf cochléo-vestibulaire. En effet, la jonction glio-schwannienne ou le cône fibreux dite zone d'Obersteiner-Redlich se situe à plus d'un centimètre de son émergence contrairement aux autres nerfs dont le cône fibreux se situe à un ou deux mm.

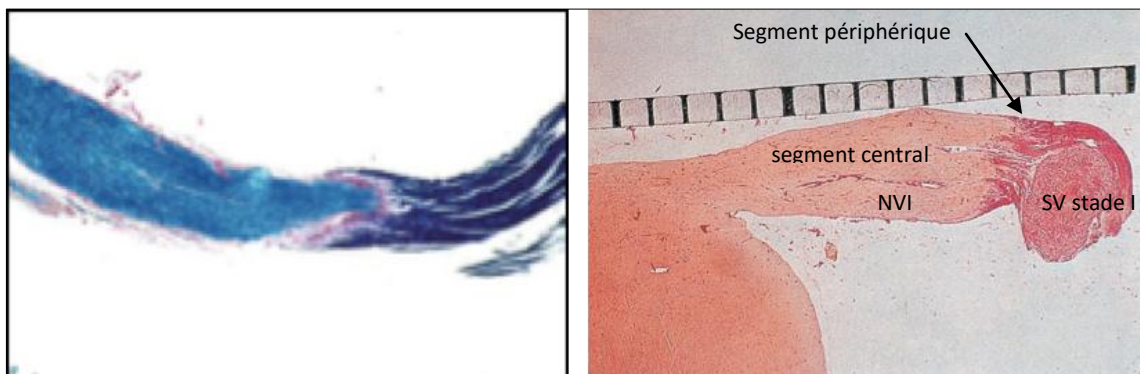


Figure 35: Jonction glio-schwannienne respectivement en turquoise et en bleu foncé - petit SV en rouge au niveau la jonction glio-schwannienne [3, 17]

Le schwannome vestibulaire se développe préférentiellement sur la huitième paire crânienne, la cause de son siège électif au niveau du nerf vestibulaire n'est pas encore élucidée. Il résulte d'une prolifération excessive des cellules de Schwann au niveau de la jonction glio-cellule de Schwann le long du nerf vestibulaire dans le MAI [80].

D'après Charabi, la portion distale semble le plus souvent impliquée dans le développement du schwannome et la branche vestibulaire supérieure est concernée dans 2 /3 des cas [81]. D'autres auteurs ont retrouvé une fréquence identique pour chacune des branches vestibulaires.

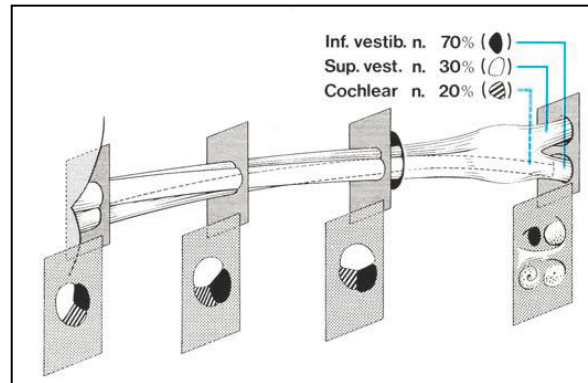


Figure 36: Origine du SV d'après Koos [17]

Certains schwannomes appelés intralabyrinthiques font l'exception, et prennent origine dans l'oreille interne que ce soit, à partir du nerf cochléaire ou du nerf vestibulaire [82].

5.2 Histologie

Dans les années 60, Escourolle et Poirier ont pu mettre en évidence, grâce au microscope électronique, des éléments ultrastructuraux en faveur d'une origine schwannienne [83].

L'immunohistochimie n'a pas retrouvé de marqueurs spécifiques ; par contre elle a pu mettre en évidence deux marqueurs assez spécifiques des tissus présents dans le système nerveux et d'origine ectodermique : la réactivité pour la protéine S100 et pour l'anticorps monoclonal dirigé contre l'antigène Leu-7.

Actuellement, un consensus pour une origine schwannienne s'est établi et le terme de schwannome vestibulaire prend alors la place de neurinome de l'acoustique.

Dans la majorité des cas, le neurinome de l'acoustique prend naissance au niveau du ganglion de Scarpa ou à son voisinage immédiat. Foncin et coll. ont constaté sur le microscope optique et électronique « ...une interpénétration complète entre tumeur et ganglion de Scarpa avec absence de capsule tumorale à ce niveau » [78, 84].

Il semble que cette prolifération tumorale se fait à partir des amas résiduels de cellules schwanniennes primitives, pouvant se mettre à se développer grâce à des facteurs déclenchant non encore élucidés.

Rarement, le neurinome de l'acoustique prend origine au niveau de la jonction glioschwannienne, situé à un bon centimètre de l'émergence du nerf vestibulaire, toujours à partir des amas schwanniens résiduels donnant naissance à un schwannome en position médiale.

Exceptionnellement, cette tumeur est plus distale dans le labyrinthe ou dans le vestibule. Elle a été surtout observée dans la neurofibromatose type II.

5.2.1 Étude Macroscopique

C'est une tumeur bien circonscrite, le plus souvent arrondie, plus rarement ovalaire ou polylobée de taille variable.

Sa couleur est jaunâtre, classiquement « jaune chamois », du fait du dépôt de lipides, souvent hétérogène renfermant des zones grises ou rosées.

Sa consistance est molle, parfois contenant des zones fermes et fibreuses. Les tumeurs volumineuses contiennent des remaniements hémorragiques voire des dégénérescences kystiques [73].

Lors de l'exérèse microchirurgicale :

- sa surface externe est lisse, a tendance à être plus ferme et plus vasculaire que sa région centrale. Elle est bien limitée avec un bon plan de clivage, dépourvue de vraie capsule,
- le neurinome tend à refouler la gaine arachnoïdienne dont la préservation est très utile lors de la dissection.

Certains auteurs pensent que le SV ne possède pas de capsule, celle-ci est extrêmement fine, de 3 à 5 mm d'épaisseur, ne joue pas un vrai rôle de barrière à l'infiltration tumorale [85].

Le schwannome n'infiltré pas les structures voisines, il les comprime, y compris le nerf à partir duquel il se développe. L'atrophie nerveuse par compression est l'évolution habituelle [3].

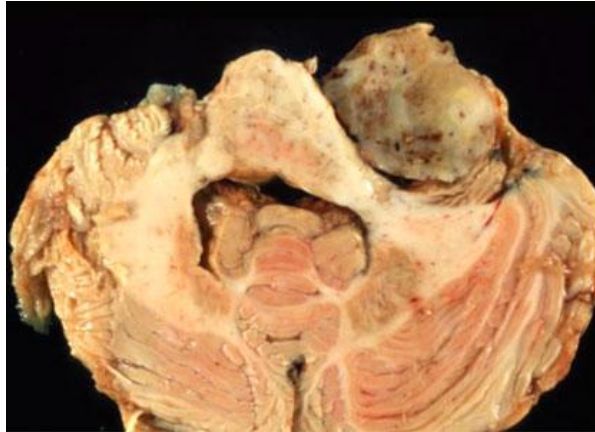


Figure 37: Volumineux SV lors d'une autopsie [3]

Le nerf porteur est bien identifié quand la tumeur est petite, mais dès qu'elle augmente de taille son individualisation devient difficile.

Généralement, ces neurinomes sont uniques mais peuvent être multiples dans le cadre de la neurofibromatose type 2 en particulier les schwannomes bilatéraux du VIII.

5.2.2 Microscopie Optique

La tumeur est entourée d'une couche conjonctive extrêmement mince qui semble recouvrir la tumeur. L'origine la plus probable de cette couche semble être le périnèvre des nerfs vestibulaires.

De ce fait, les SV représentent un groupe hétérogène de tumeurs en termes de présence d'une telle capsule chirurgicale ou d'un plan arachnoïdien entre la tumeur et les structures nerveuses [3].

Le tissu tumoral peut avoir deux aspects qui sont souvent entremêlés au sein de la même tumeur.

La description d'Antoni en 1920 est toujours utilisée, elle distingue deux types histologiques [86] :

5.2.2.1 Type A d'Antoni

Très cellulaire avec un aspect fibrillaire dense, il comporte des faisceaux de cellules allongées bipolaires dont les limites cytoplasmiques sont mal individualisables. Le noyau est en forme de bâtonnet.

Les cellules s'agencent souvent en palissades résultant de l'alternance entre l'empilement des noyaux et les zones fibrillaires anucléées correspondant aux extrémités cytoplasmiques des cellules de Schwann. Cette juxtaposition des palissades, est connue sous le nom de « nodules de Verocay », caractéristique mais inconstante.

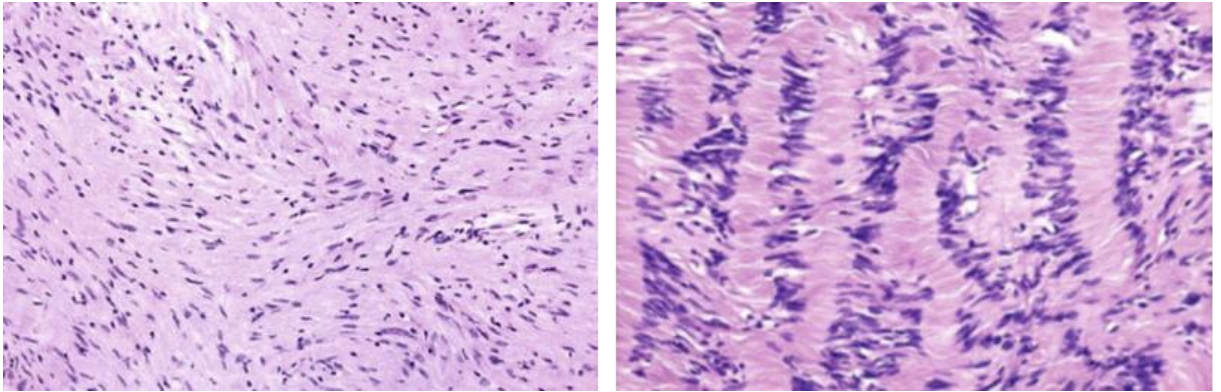


Figure 38: SV type A d'Antoni / Nodules de Verocay [3]

5.2.2.2 Type B d'Antoni

D'aspect réticulaire lâche, sa densité cellulaire est moindre.

Il correspond à des plages de tissu plus lâche avec des cellules à noyaux ronds, condensés et un cytoplasme réduit. Des fibres de réticuline sont présentes.

Ces cellules ressemblent à des lymphocytes. Il n'est pas rare de retrouver des cellules xanthomateuses ou des histiocytes spumeux.

Les cellules sont souvent plus polymorphes que dans le type A d'Antoni.

Il est fréquent de rencontrer des noyaux hyperchromatiques, pléiomorphes avec des images d'inclusion cytoplasmique, en particulier dans les neurinomes anciens.

Les kystes, rencontrés surtout dans les tumeurs de grande taille, sont bordés par des cellules compactes, d'aspect pseudo-épithélial.

La densité cellulaire ainsi que le stroma collagénique sont très variables d'une tumeur à l'autre.

Dans certaines tumeurs, le stroma est abondant et les cellules de Schwann peu nombreuses. Dans d'autres, au contraire, il existe une hypercellularité avec présence de mitoses, pouvant ressembler à un sarcome.

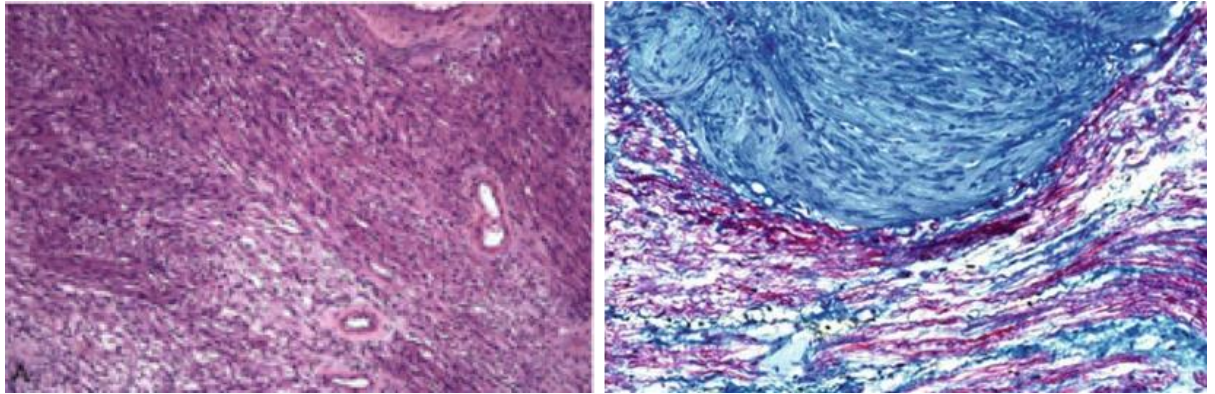


Figure 39: SV mixte / Gaine de myéline rouge comprimée non envahie par un SV[3]

5.2.2.3 Autres aspects histologiques

Schwannoma
Cellular schwannoma
Plexiform schwannoma
Melanotic schwannoma
Malignant peripheral nerve sheath tumor (MPNST)
Epithelioid MPNST
MPNST with mesenchymal differentiation
Malignant Triton tumor
Glandular MPNST

Figure 40: Classification du SV d'après "WHO 2016"

5.2.2.3.1 Schwannome cellulaire

Il est caractérisé par une forte densité cellulaire avec une activité mitotique variable. Il est peu observé au niveau du nerf vestibulaire. A l'histologie, il comporte de larges plages de zones de type A, peu de zone B [87]. Cette forme cellulaire montre une immuno-réactivité forte et généralisée pour la protéine S100.

Cette tumeur est considérée comme une tumeur bénigne mais certains auteurs la classent dans les tumeurs de bas grade de malignité.

5.2.2.3.2 Schwannome malin

Retrouvé surtout, dans la neurofibromatose de type 2, il a été décrit après gamma-chirurgie et il apparaît à un âge plus précoce et le plus souvent sur la cinquième paire crânienne. Il atteint l'adulte vers 30-40 ans ainsi que l'enfant.

Il est caractérisé par une cellularité importante, des mitoses nombreuses ainsi que des foyers de métaplasie. Son évolution se fait vers la récurrence et l'envahissement local voire des métastases à distance.

5.2.2.3.3 Forme kystique

Macroscopiquement, cette forme a un mode de croissance rapide et brutal du fait de l'augmentation imprévisible des kystes. Ce qui peut être responsable d'une détérioration clinique brutale.

Sur le plan immunohistochimique, Charabi a constaté sur une série de 23 schwannomes vestibulaires kystiques que le type B est bien délimité du type A dans certaines tumeurs alors que dans d'autres une transition très diffuse d'un type à l'autre peut se voir [88].

Les noyaux, typiquement positifs pour la protéine S100 au sein du type A, sont le plus souvent négatifs pour cette protéine dans le tissu de type B.

5.2.2.3.4 Schwannomes glandulaires

Comportant des tubes glandulaires faits de cellules mucosécrétantes sont très rares et surviennent habituellement dans le cadre d'une maladie de Von Recklinghausen.

Les neurinomes pigmentés sont rares et peuvent poser des problèmes diagnostiques avec un mélanome.

5.2.2.4 La vascularisation

Les neurinomes [87] ont une vascularisation particulière et bien développée. Les vaisseaux ont une paroi épaisse et hyalinisée. Ils sont souvent entourés de sidérophages et de cellules xanthomateuses [87, 89].

Il s'agit d'un réseau vasculaire important avec des phénomènes d'extravasation capillaire et des dépôts d'hémosidérines.

Il existe à ce niveau un endothélium fenêtré avec des systèmes de jonction interendothéliales jouant un rôle important dans les échanges entre la circulation sanguine et la tumeur. En effet, plus la tumeur est volumineuse, plus la vascularisation est importante. Sobel décrit une vascularisation plus importante chez la femme [90].

Les neurinomes sporadiques présentent beaucoup plus de vaisseaux hyalinisés, de thromboses et de dépôts d'hémosidérine. Les phénomènes vasculaires jouent un rôle important dans la croissance ultérieure des neurinomes sporadiques alors que la croissance des neurinomes dans la neuro-fibromatose de type 2 se ferait essentiellement au niveau des cellules de Schwann [87].

5.2.3 Microscopie électronique

Il s'agit d'une prolifération exclusive de cellules de Schwann possédant des prolongements cytoplasmiques intriqués, bordées par une lame basale, présentant quelques petites jonctions intercellulaires de type serré et ayant une tendance à envelopper du matériel extracellulaire avec formations de pseudomésaxones. Une production plus ou moins importante de collagène dont la périodicité peut être anormalement longue est associée à cette prolifération cellulaire.

5.2.4 Immunohistochimie

Les tumeurs dérivées des cellules de schwann sont caractérisées par la positivité franche de la protéine S100 (PS100) mais celle-ci n'est pas spécifique aux schwannomes [87].

La vinblastine et le leu-7 sont beaucoup moins utilisés.

La GFAP (protéine gliale fibrillaire acide) peut être focalement positive [73].

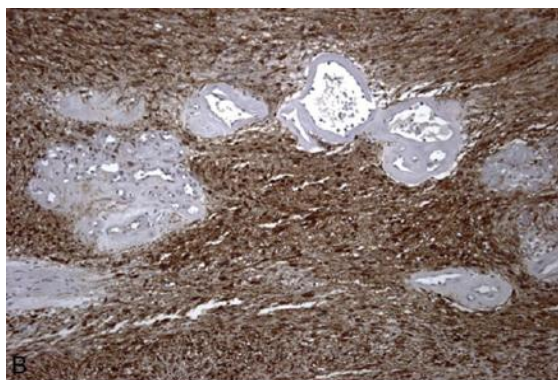


Figure 41: La protéine S100 positive dans les cellules de Schwann[87]

5.3 Formes multiples

Les schwannomes sont uniques. Dans certains cas, ils peuvent être bilatéraux ou multiples faisant évoquer la neurofibromatose type 2. Il n'existe pas de différence histologique entre le schwannome unique et les schwannomes multiples.

Beaucoup d'auteurs considèrent cette multiplicité comme un signe de la neurofibromatose type2 [\[91\]](#).

6 ÉTUDE CLINIQUE

6.1 Données épidémiologiques

6.1.1 Incidence et prévalence

Le SV solitaire représente 6 à 8% de l'ensemble des tumeurs intra-crâniennes et 80 à 90 % des tumeurs de l'APC, il est de loin la tumeur la plus fréquente de l'APC.

L'incidence réelle de cette tumeur est difficile à évaluer. Tos et Thomsen, en 1984, l'ont estimé à 1 pour 100.000 habitants et d'après une étude plus récente de Tos et al, elle serait de 10 à 20 cas par million d'habitant et par an [92-94]. Cependant, sa fréquence réelle serait supérieure.

D'ailleurs, avec l'augmentation relativement récente de l'utilisation des techniques d'IRM, le nombre de SV découverts fortuitement a également augmenté. Il est estimé entre 0,02% et 0,77% de l'ensemble des personnes ayant subi une IRM et représente un taux important de tous les VS diagnostiqués [95].

6.1.2 Distribution de l'âge

Le SV est une tumeur qui touche préférentiellement l'adulte au cours de la cinquième décennie. Cette constatation est faite pratiquement dans la majorité des séries.

Dans l'étude de Stengerup, l'âge moyen était de 55,4 ans avec des extrêmes de 15 à 93 ans. Le pic de fréquence se situe généralement entre 40 et 60 ans [96].

6.1.3 Distribution du sexe

La fréquence est presque similaire chez les deux sexes, avec une discrète prédominance féminine pour la plupart des études [97]. Celle-ci est de 53 à 60 % pour le sexe féminin et de 40 à 47 % chez le sexe masculin. Le sexe ratio est de 1183 femme contre 1100 homme [98]. D'autres séries parlent d'une légère prédominance masculine. Le SV du sujet jeune aurait une croissance plus rapide [96].

6.2 Sémiologie clinique

La symptomatologie clinique du neurinome de l'acoustique a été parfaitement décrite par Cushing dans sa monographie parue en 1917 [89]. Elle a été reprise et réactualisée

par Pertuiset en 1970 [99]. Il distingue trois stades : le stade otologique, le stade oto-neurologique et le stade d'hypertension intracrânienne.

C'est vrai que le SV se développe dans la majorité des cas du nerf vestibulaire, malgré cette localisation, sa symptomatologie est essentiellement cochléaire.

Ces dernières années, cette stéréotypie de surdité unilatérale progressive n'est plus rencontrée fréquemment car le diagnostic est rarement fait au stade d'hypertension intracrânienne. Le tableau clinique devient alors très atypique. Les signes cliniques motivant l'exploration radiologique ont beaucoup changé du fait de la précocité du diagnostic et des progrès considérables de l'imagerie.

Actuellement, le diagnostic est fait précocement au stade de tumeur paucisymptomatique voire au stade de tumeur asymptomatique de quelques millimètres de découverte fortuite.

6.2.1 Signes révélateurs

La majorité des cas de neurinome de l'acoustique commencent par des perturbations du système vestibulaire périphérique.

Le patient se plaint toutefois d'acouphènes, d'une perte auditive, d'une sensation inhabituelle du bout de la langue et d'une légère perte d'équilibre, mais pas de vertige, les dysfonctionnements vestibulaires sont compensés par le système nerveux central.

La maladie n'est pas toujours détectée à ce stade précoce et n'est diagnostiquée que lorsque la tumeur devient volumineuse et comprime le tronc cérébral et le cervelet [100]. Le diagnostic est presque toujours posé uniquement à ce moment-là ou plusieurs symptômes sont associés [101]. Le patient consulte alors pour :

6.2.1.1 Signes audio-vestibulaires

6.2.1.1.1 Hypoacousie unilatérale progressive

Généralement d'apparition insidieuse, c'est le symptôme le plus fréquent, observé chez presque 85% des patients [3, 73, 102]. La durée moyenne de cette hypoacousie avant la chirurgie est de 3,7 ans [73].

La surdité totale unilatérale constatée dès la première consultation est en voie de

régression, elle est retrouvée dans 22% des cas [101]. Parmi ces patients, seuls les deux tiers sont conscients de leur surdité. Dans ce cas, une épreuve de Rinne positive et un test de Weber latéralisé du côté sain orientent vers une atteinte rétro-cochléaire et le diagnostic de SV doit être suspecté à ce stade-là.

Quant à la surdité brutale, elle est beaucoup plus rare et varie de 3 à 26% dans les différentes séries [103]. Un fait important à signaler est que le diagnostic de SV est fait chez seulement 1 à 2 % de ces patients présentant une surdité brusque [104].

6.2.1.1.2 Acouphène unilatéral

Il est le deuxième symptôme le plus fréquent, il est unilatéral et retrouvé dans 48 à 74% des cas [3]. Il est inversement corrélé à la taille de la tumeur. Il peut être très gênant et constitué un motif de consultation précoce.

6.2.1.1.3 Troubles de l'équilibre

Ils sont rarement permanents et isolés et les vertiges rotatoires méniérisiformes sont pratiquement exceptionnels.

6.2.1.2 Signes neurologiques

Ils constituent de moins en moins un motif de consultation et représentent 13,7 % à 20% des cas [73]. Leur présence impose d'emblée une exploration neuroradiologique.

- Ils sont dominés par les symptômes en rapport avec la compression du trijumeau avec notamment une hypoesthésie faciale dans le territoire du nerf maxillaire alors que la névralgie est plus rare.
- Les céphalées peuvent être observées et sont en relation avec la compression de la dure-mère par la tumeur ou bien secondaire au syndrome d'HIC. Pour Matthies et Samii, ces céphalées sont de localisation occipitale et sont retrouvées dans 12,2% des cas [105].
- Le patient peut consulter, très rarement pour une diplopie ou pour une atteinte du facial que ce soit une parésie faciale, un spasme de l'hémiface ou une atteinte du nerf intermédiaire de Wrisberg avec un trouble du goût.
- Très rarement, le malade peut consulter dans un tableau de gravité avec des troubles de la déglutition, des signes d'une hypertension intracrânienne avec

une baisse de l'acuité visuelle, des céphalées voir des vomissements, troubles de la marche et troubles de la déglutition,

6.2.2 Interrogatoire et Examen clinique

6.2.2.1 Stade otologique

6.2.2.1.1 Signes auditifs

Ils apparaissent en premier, peu invalidants ou inconstants, sont souvent négligés par le malade parfois même par le médecin lorsqu'ils sont isolés ou fluctuants avec une audition normale [106].

6.2.2.1.1.1 Hypoacousie unilatérale

C'est le signe le plus constant, retrouvé dans 95% des cas, souvent progressif, il peut être brutal dans 2% ou fluctuant.

Elle évolue le plus souvent vers la surdité ; il s'agit d'une surdité de perception à l'audiométrie. Le signe du téléphone est souvent retrouvé à l'interrogatoire.

Lorsque l'hypoacousie ou la surdité est seule présente, il est fréquent qu'elle reste longtemps négligée et que la découverte de la tumeur soit tardive. Le patient ou son médecin ne s'inquiète que rarement d'un symptôme isolé.

La compression progressive du nerf cochléaire par la tumeur en est responsable. Pour certains auteurs, le retentissement sur l'audition est d'autant plus important que le neurinome est développé sur le nerf vestibulaire inférieur dont les fibres sont plus proches du nerf cochléaire.

6.2.2.1.1.2 Acouphènes unilatéraux

Ils sont plus rares, observés dans 20%, ce sont des bourdonnements d'oreilles aigus et gênants parfois décrits comme des sifflements en jets de vapeur. Ces bourdonnements sont parfois bilatéraux.

Leur intensité importante peut conduire notamment chez le sujet jeune à une consultation précoce.

6.2.2.1.2 Signes vestibulaires

Ils sont plus tardifs, plus rares mais gênants et amènent souvent le malade à consulter. Quelques fois, ils peuvent précéder l'hypoacousie [73, 106].

Les symptômes vestibulaires sont très polymorphes, allant de la simple sensation d'instabilité, transitoire ou permanente, à la grande crise rotatoire évoquant « une névrite vestibulaire » en passant par des vertiges positionnels atypiques ou des vertiges récidivants proches de ceux observés dans la maladie de Menière.

Les sensations vertigineuses rotatoires seraient plus fréquentes en cas de petites tumeurs tandis que l'impression de déséquilibre augmenterait avec la taille de la tumeur.

Le phénomène de compensation centrale d'une lésion vestibulaire périphérique est responsable de l'absence ou de la discrétion des signes vestibulaires dans la plupart des cas [106].

L'examen clinique vestibulaire est généralement normal. Il est rare de trouver un syndrome vestibulaire spontané déficitaire harmonieux, un nystagmus horizonto-rotatoire dirigé du côté opposé à la lésion et une déviation lente du corps du côté de la lésion en raison de la compensation.

Dans les gros neurinomes de stade III et IV, sont observés des signes d'atteintes centrales à type d'un nystagmus du regard excentré à la fixation oculaire, une poursuite oculaire irrégulière.

6.2.2.1.2.1 *Troubles de l'équilibre ou l'instabilité*

Ils sont souvent discrets et déclenchés en situation de déséquilibre, parfois plus nette, entraînant une démarche ébrieuse plus ou moins latéralisée et un déséquilibre pouvant aller jusqu'à la chute.

6.2.2.1.2.2 *Vertiges*

Ils sont décrits dans 20%, peuvent aller de la simple impression ébrieuse à la grande crise rotatoire. On retrouve un nystagmus homolatéral dans 1 fois sur 4, controlatéral 2 fois sur 3 parfois multiple témoignant d'une tumeur volumineuse.

6.2.2.1.3 Signes auriculaires

Le malade peut se plaindre de signes locaux à type d'otalgies fugaces, d'une sensation d'oreille bouchée ou de douleurs rétro-mastoïdiennes

6.2.2.2 Stade neurologique

6.2.2.2.1 Nerfs crâniens

6.2.2.2.1.1 Trijumeau

Il est le premier à s'exprimer cliniquement avant le nerf facial et les nerfs mixtes. Son atteinte se manifeste par un engourdissement facial dans 30% des cas, une diminution voire une abolition du réflexe cornéen, plus rarement une névralgie faciale, une hypoesthésie faciale objective.

6.2.2.2.1.2 Facial

La paralysie du N.F est rare, observée dans moins de 10 %. Elle est souvent discrète, parfois plus nette avec un hémispasme. Elle peut être brutale.

6.2.2.2.1.3 Nerfs mixtes

Leur atteinte est rare, se manifeste par des troubles de la déglutition, de la phonation. Elle se voit surtout en cas de tumeur volumineuse.

6.2.2.2.1.4 Nerf moteur oculaire externe

Son atteinte peut être observée en cas d'une hypertension intracrânienne.

6.2.2.2.2 Cervelet

Les signes cérébelleux se voient en cas de grosses tumeurs.

6.2.2.2.3 Tronc cérébral

Son atteinte se traduit par une irritation pyramidale controlatérale qui est discrète.

L'hémi-parésie se voit en cas de grosses tumeurs. L'hémiplégie est exceptionnelle.

6.2.2.3 Stade d'hypertension intracrânienne

Il se voit en cas de neurinomes volumineux. Se traduit cliniquement par des céphalées,

des vomissements, un œdème papillaire et quelques fois par des troubles de la conscience.

Il ne faut pas arriver à ce stade pour poser le diagnostic.

Un point important à signaler est l'absence de concordance anatomo-clinique, ce qui fait qu'une tumeur volumineuse peut être découverte à l'occasion d'une symptomatologie minime et vice-versa.

Dans ce cadre, Matthies et Samii ont souligné certaines caractéristiques [106] :

- le degré d'atteinte des nerfs crâniens est souvent minimisé, voire non perçu par les malades.
- il n'y a pas de relation entre la durée des symptômes et le volume de la tumeur.
- les acouphènes seraient d'autant plus importants que la tumeur est plus petite.
- il n'y a pas de caractéristiques particulières de la détérioration auditive selon les stades tumoraux.
- les symptômes vestibulaires, par contre, semblent plus gênants chez les malades porteurs d'une petite tumeur.

6.2.3 Formes cliniques atypiques

Habituellement, la chronologie des signes cliniques d'un neurinome de l'acoustique est stéréotypée, ce qui permet un diagnostic précoce. Cependant, l'existence parfois de symptômes inhabituels peut retarder le diagnostic d'où l'importance de les connaître :

6.2.3.1 Forme avec surdité brutale

Cette forme clinique a été déjà rapportée par Cushing mais à un stade clinique avancé. Elle n'est pas rare [106].

Il faut distinguer la surdité d'installation brutale d'une surdité découverte brutalement. Selon Matthies et Samii elle représente 16%, et elle est définitive dans 3% [106].

6.2.3.2 Forme avec surdité récurrente

Elle est assez fréquente, représente 13 % d'après Berg et coll. La cause circulatoire peut être impliquée par compression dans le CAI d'une branche à destinée cochléaire ou par vol sanguin du système cochléo-vestibulaire vers le réseau tumoral [104].

6.2.3.3 Forme avec audition normale

Dans ce cas, on doit différencier l'audition que le malade considère comme normale alors qu'elle est altérée à l'examen audiométrique, de l'audition réellement normale aux examens audiométriques.

Ceci rejoint les constatations de Selesnick et Jacker qui ont retrouvé que 15 % des malades ne ne sont pas conscients de leur hypoacousie lors de leur première consultation [107].

Il est certain que 5 à 15% de patients porteurs de neurinome de l'acoustique n'ont pas de détérioration auditive ce qui n'empêche pas de réaliser un scanner ou une IRM devant un vertige, une instabilité ou une névralgie faciale ou n'importe quel symptôme orientant vers une lésion de l'APC.

6.2.3.4 Forme avec hypoacousie bilatérale

Il peut y avoir une baisse bilatérale de l'acuité auditive, à peu près symétriques simulant une presbyacousie. Selesnick et Jacker ont rapporté que cela peut s'observer surtout avec les petites tumeurs mais aussi avec les tumeurs volumineuses. Dans ce cas, il faut rechercher ou se méfier de la moindre asymétrie et suspecter un neurinome de l'acoustique [107].

6.2.3.5 Formes hémorragiques

Elles sont rares, d'ailleurs sur les 1000 neurinomes opérés, Matthies et Samii n'ont pas signalé de formes hémorragiques dans leur série [106]. Par contre Pellet et coll sur les 800 cas opérés, ont trouvé 3 cas. il s'agit toujours de tumeur stade IV [105].

Le tableau clinique est brutal et grave avec céphalées, vomissements et altération de l'état de conscience.

Le scanner ou l'IRM montre un processus de l'APC hyperdense ou en hypersignal. Parfois, il s'y associe une hydrocéphalie aiguë nécessitant une dérivation externe avant d'opérer. Généralement, le pronostic est bon avec une guérison complète.

6.2.3.6 Formes exceptionnelles

Il s'agit d'une symptomatologie inattendue qui a conduit au diagnostic de SV, c'est :

- le cas de B. Imholz qui a rapporté le cas d'un patient qui a subi une extraction de sa dent 47 par son dentiste suite à une odontalgie, cinq mois plus tard il refait la même douleur mais cette fois-ci plus caractéristique d'une névralgie du trijumeau dont l'exploration a permis de poser le diagnostic de neurinome [108].
- un autre cas, cette fois-ci de Wexler et coll où le schwannome a été révélé par une paralysie faciale brutale de type Frigore suivie quinze jours après d'une hypoacousie du même côté, ce qui a permis de poser le diagnostic. [1]
- un autre cas d'une malade qui a présenté pendant trois ans des crises paresthésiques intermittentes aux membres inférieurs compliquées d'une tétraplégie spasmodique accompagnée d'un syndrome cérébelleux dont l'exploration a révélé un SV. Par ailleurs, la patiente avait une hypoacousie qu'elle a négligée. [1]

7 EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

Les progrès des examens complémentaires sont considérables. Ils ont évolué de la simple tentative de présomption de la lésion à la visualisation des plus petites tumeurs profondément localisées dans le CAI lui-même. Certaines techniques restent toujours utiles, d'autres par contre, qui étaient au premier rang il y a une décennie, sont passées à l'heure actuelle aux oubliettes.

Dans le cadre du SV, les examens audio-vestibulaires ont un double intérêt diagnostique et pronostique. Mais l'évaluation préopératoire précise de l'audition reste un élément décisionnel pour la stratégie chirurgicale. Ceux-ci sont réalisés généralement au stade de petite tumeur devant des signes d'atteinte unilatérale de l'oreille interne. Cependant, l'IRM est d'ores et déjà considérée comme un examen de choix surtout pour le diagnostic des neurinomes de l'acoustique suspect.

7.1 Examens audio-vestibulaires

7.1.1 Explorations audiologiques

Le NA est caractérisé par une surdité de perception rétro-cochléaire unilatérale, celle-ci est appréciée par les explorations fonctionnelles suivantes :

7.1.1.1 Audiométrie tonale

L'audiométrie tonale va montrer une surdité unilatérale de perception d'origine rétro-cochléaire. Elle permet d'évaluer le degré de la perte auditive.

Dans les surdités de transmission, la stimulation par voie aérienne est moins bien perçue que celle par voie osseuse : la courbe aérienne est abaissée tandis que la courbe osseuse est normale ou quasi-normale.

Dans les surdités de perception, les deux courbes sont abaissées dans les mêmes proportions.

La courbe tonale lorsqu'elle penche vers les graves évoque plutôt une lésion endocochléaire, et lorsqu'elle penche vers les aigus, plutôt une lésion rétrocochléaire ou encore « en acuilère » ou horizontales.

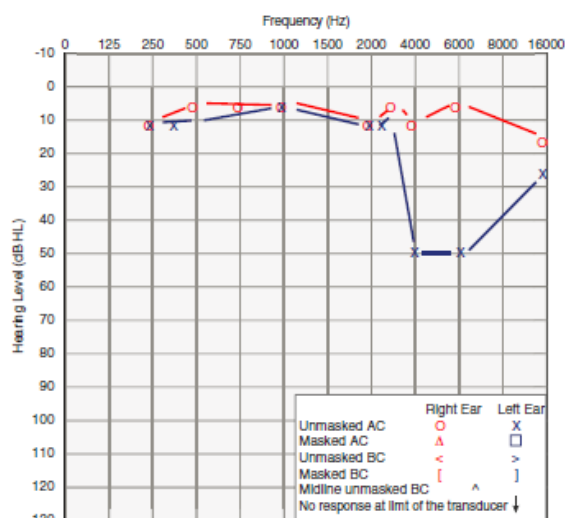


Figure 42: Audiogramme tonal en cas d'un petit SV gauche[25]

7.1.1.2 L'audiométrie vocale

L'audiométrie vocale consiste à faire répéter par le patient des listes de 10 mots dissyllabiques, phonétiquement équilibrés et proposés à des intensités sonores différentes. Cela revient à mesurer le degré d'intelligibilité de la parole.

- Normalement, on comprend 50% des mots à 10dB et 100% à 20dB. La courbe à la forme d'un S couché.
- En principe, la courbe vocale suit la courbe tonale. Si elle est plus altérée que la courbe tonale, on doit évoquer le type rétrocochléaire.

7.1.1.3 L'impédancemétrie

C'est l'étude du réflexe stapédien qui correspond à la contraction du muscle stapédien en réponse à une stimulation sonore intense. Il est déclenché pour une stimulation de 80 à 90 dB. On envoie durant 10 secondes pour les fréquences 500 à 1000 Hz une stimulation sonore de 10 dB au-dessus du seuil normal :

- normalement, on enregistre un plateau qui dure le temps de la stimulation.
- en cas de lésion rétrocochléaire, l'impédancemétrie met en évidence :
 - l'élévation du seuil du réflexe stapédien ou son non obtention, ce qui traduit un écart appréciable entre le seuil d'audition et le seuil douloureux.

- la fatigabilité auditive : se traduit par une remontée de la courbe d'impédancemétrie ou par une réponse brève alors que dans une oreille normale le réflexe stapédien persiste tant que la stimulation persiste.

7.1.1.4 Les potentiels évoqués auditifs (PEA)

Les PEA enregistrent au niveau du cuir chevelu, les potentiels électriques engendrés par la stimulation de l'ensemble des fibres d'un nerf acoustique par un stimulus sonore répété [109].

Il a un intérêt diagnostique mais aussi pronostique vis-à-vis de la conservation de l'audition. Enfin, cette technique est utilisée pour le monitoring per-opératoire de l'audition [110].

Les résultats normaux : les PEA sont matérialisés par une succession d'ondes « négatives de I à VII », les cinq premières étudient le tronc cérébral :

- Le pic I correspond à la partie intra-canalair du nerf.
- Le pic II à la partie libre, liquidienne du nerf.
- Le pic III à la jonction bulbo-protubérantielle et correspondrait à l'activation du noyau cochléaire ventral homolatéral.
- Les pics IV et V à l'origine protubérantielle homo et controlatérale

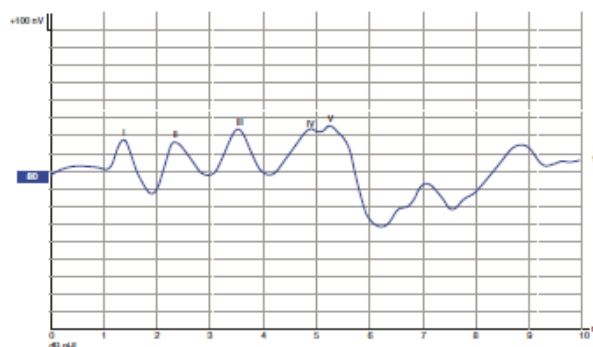


Figure 43: Tracé normal de PEA[24]

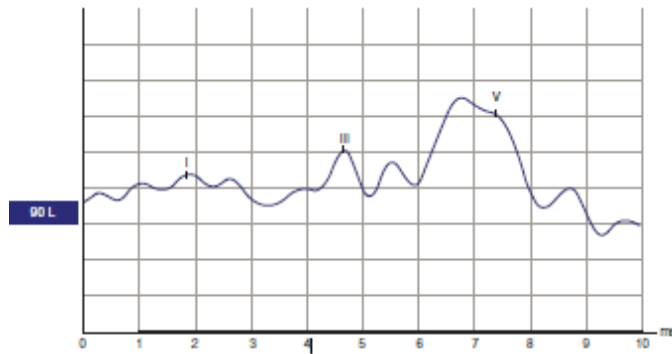


Figure 44: Allongement pathologique de l'intervalle I-III=4,6 ms[24]

7.1.2 Examens vestibulaires

7.1.2.1 Vidéo-nystagmographie

Elle permet une analyse qualitative surtout lors de l'épreuve calorique et rotatoire [73].

L'épreuve calorique révèle souvent une hyporéflexie dans 44% et une aréflexie unilatérale dans 40% des cas. La présence d'une aréflexie unilatérale fait toujours suspecter un SV surtout si le patient n'a jamais présenté de vertiges à type de névrite.

L'indice de fixation oculaire est réalisé le plus souvent lors de l'épreuve rotatoire, parfois lors de l'épreuve calorique. Il oriente vers le volume de la tumeur : s'il est supérieur à 10% à l'épreuve rotatoire ou bien supérieur à 50 % à l'épreuve calorique, il faut craindre une tumeur stade III ou IV avec retentissement central.

Cet examen vestibulaire peut être tout à fait normal, avec des épreuves caloriques et rotatoires symétriques. Ceci est dû au fait que ces épreuves testent essentiellement le fonctionnement du canal semi-circulaire latéral et donc le nerf vestibulaire supérieur alors que le SV se développe volontiers sur le nerf vestibulaire inférieur.

7.1.2.2 Les potentiels évoqués otolithiques myogéniques (PEOM)

Leur enregistrement permet de déceler une anomalie vestibulaire quand l'épreuve calorique est normale. Une absence des PEOM pourrait signifier que le SV siège sur le nerf vestibulaire inférieur.

Murofushi T et al. en 1998, ont réalisé l'enregistrement des PEOM chez 21 patients porteurs de SV. Ils ont été pathologiques chez 80% des cas avec une anomalie franche du côté de la lésion [111].

L'exploration fonctionnelle du SV par cette épreuve pourrait améliorer la sensibilité du dépistage par l'exploration fonctionnelle audio-vestibulaire et permettre également de prévoir la localisation du SV sur le 8^e nerf crânien, mais aussi de prédire la survenue de vertiges dans le postopératoire immédiat. En effet, les patients ayant une aréflexie vestibulaire bien compensée ont rarement de grands vertiges durant cette période. C'est pour cela que certaines équipes pratiquent systématiquement un examen vestibulaire instrumental en préopératoire, même si le diagnostic est posé à l'IRM.

En cas de symptômes vestibulaires persistants, l'examen vestibulaire peut être réalisé 4 à 6 semaines après l'intervention afin de vérifier la qualité de compensation vestibulaire et pour programmer une éventuelle rééducation vestibulaire.

7.2 Neuro-imagerie

L'apport de l'imagerie est immense dans la prise en charge du SV. En effet, elle permet non seulement le diagnostic positif et différentiel mais intervient aussi dans le bilan préopératoire, le choix de la voie d'abord et le suivi en cas d'abstention chirurgicale ou de résidu postopératoire.

Si l'IRM permet de mesurer avec précision la lésion, d'évaluer son extension intracraniale, d'évaluer une éventuelle compression ventriculaire et son retentissement, le scanner quant à lui, précise les éventuelles variations anatomiques, l'état du rocher et de l'apex pétreux.

7.2.1 Tomodensitométrie

La tomodensitométrie, considérée comme un examen de choix pendant longtemps, a été reléguée au second plan après l'avènement de l'IRM. Son intérêt n'est plus diagnostique mais morphologique.

Cependant, en fenêtre osseuse, elle reste un examen indispensable en préopératoire, pour préciser l'état du rocher, du CAI et la stratégie opératoire en visualisant :

- une éventuelle procidence du sinus sigmoïde ou du bulbe jugulaire qui pourrait gêner l'abord chirurgical.

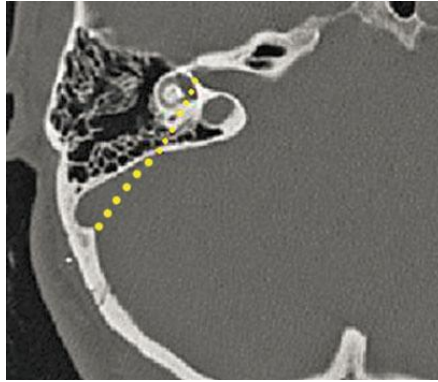


Figure 45: Abord du CAI par VRS va endommager le labyrinthe et le BJ proident [3]

- une saillie du CSCP par rapport au MAI si l'on veut préserver l'audition en cas d'abord rétro-sigmoïdien et la position du CSCA en cas d'abord sus-pétreux.

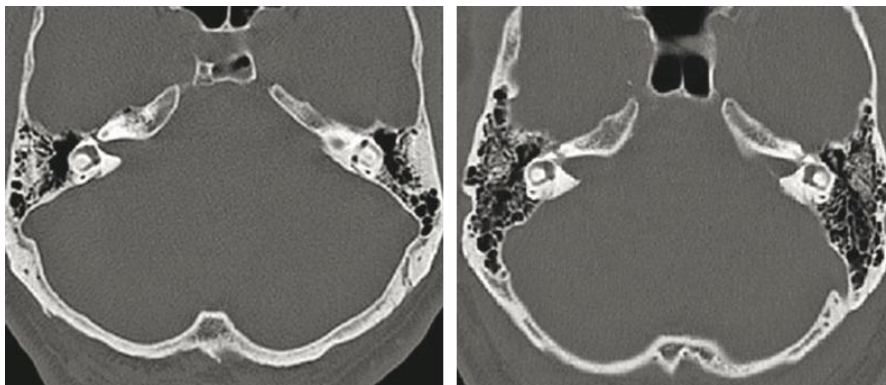


Figure 46: Variation de la position du CSCA par rapport au CAI [3]

- Ou encore une pneumatisation condensée du rocher qui peut annuler le choix d'une voie translabyrinthique ou au contraire une hyperpneumatisation de la mastoïde et de l'apex pétreux dans sa portion sus et rétro-méatique qui peut être la source d'une fuite de LCR en postopératoire.

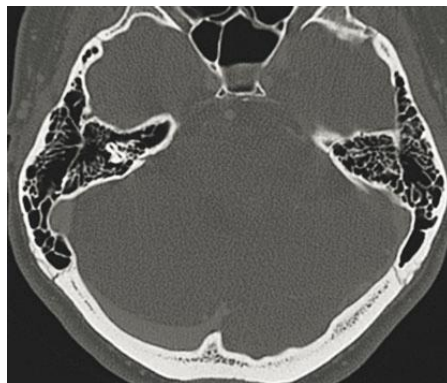


Figure 47: Hyperpneumatisation du rocher [3]

Il doit rechercher des malformations de l'oreille interne ou moyenne et également évaluer la normalité de l'oreille controlatérale.

Souvent isodense, le schwannome vestibulaire peut être hyperdense. Il se rehausse nettement de façon homogène, parfois hétérogène du fait de la présence de la nécrose ou d'un ou plusieurs kystes intra ou peritumoraux. Il est bien limité arrondi ou ovoïde centré sur le CAI qu'il pénètre en général jusqu'au fond qu'il peut dilater parfois même éclater. Il montre également le CAI controlatéral car les formes bilatérales représentent 5% environ.

Il peut exercer un effet de masse sur le tronc cérébral avec une hydrocéphalie en fonction du stade de la tumeur

7.2.2 Imagerie par résonance magnétique

Actuellement, le diagnostic du SV repose exclusivement sur l'IRM de dernière génération [[112](#), [113](#)].

Elle permet également le suivi des petites tumeurs, en cas d'abstention chirurgicale et surveillance mais aussi le contrôle postopératoire [[114-116](#)].

7.2.2.1 Description morphologique

7.2.2.1.1 Protocole d'exploration

Le protocole d'exploration pour le diagnostic du SV comprend :

- un repérage sagittal utile en cas de vertiges pour l'analyse de la charnière.
- une séquence pondérée en T2 sur l'ensemble de la fosse postérieure et de l'étage sus-tentorial afin d'éliminer le diagnostic de la SEP, et d'un AVC ischémique.
- une séquence en 3D haute résolution très pondérée T2 appelée séquence CISS (Constructive interference in steady state) avec des coupes submillimétriques de 0,5 à 0,8 mm.

La particularité de cette séquence est qu'elle apporte un excellent contraste entre les différentes structures du MAI et de L'APC.

Le LCR apparaissant en hypersignal permet une excellente visualisation des

vaisseaux qui apparaissent en hyposignal, du pédicule nerveux acousticofacial et les structures parenchymateuses et nerveuses en hyposignal (très noir) [117].

Cette séquence permet une excellente visualisation du nerf cochléo-vestibulaire et du nerf facial en cas de petite tumeur, ce qui n'est plus possible lorsque la tumeur est volumineuse [118].

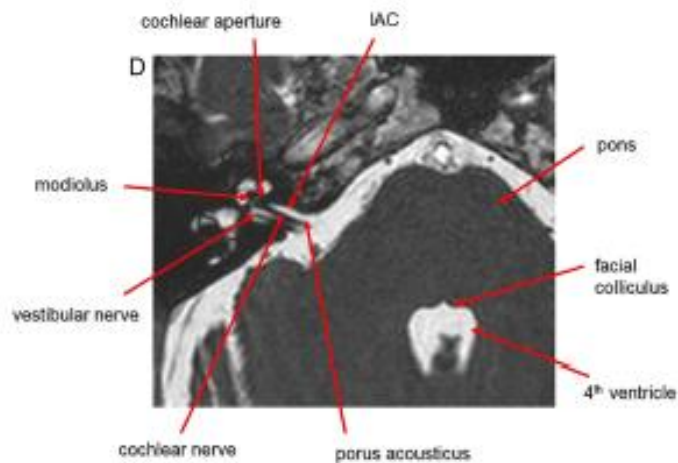


Figure 48: MAI et APC en séquence CISS[119]

Elle réalise des reconstructions multiplanaires et des coupes perpendiculaires au grand axe du conduit qui permettent d'identifier les différents nerfs de leur émergence au niveau du tronc cérébral jusqu'au fond du conduit [31, 120, 121].

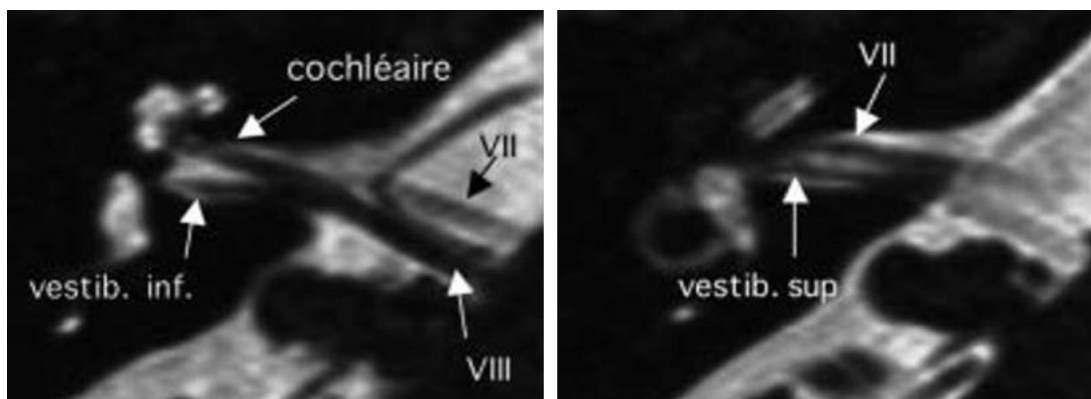


Figure 49: Vue sagittale oblique perpendiculaire au plan du MAI. Nerf cochléaire plus volumineux que les nerfs vestibulaires [31]

- une séquence pondérée en T1 avant l'injection de gadolinium pour s'assurer que l'hypersignal dans l'APC ou dans le CAI n'est pas une prise de contraste mais plutôt un hypersignal spontané qui correspond à la graisse ou au sang.

- deux séquences en écho de spin pondérée en T1 après injection de gadolinium en coupes fines (3mm) centrées sur la FCP en axial et coronal [121].

Le diagnostic repose sur des arguments morphologiques et de signal.

7.2.2.1.2 Arguments morphologiques

- Le schwannome vestibulaire est une masse de taille variable, centré sur le paquet acoustico-facial, occupant le MAI et l'APC dans la grande majorité des cas (74%). La tumeur peut être strictement intraméatique (21% des cas) et est alors de petite taille, comme elle peut apparaître strictement extracanaulaire (5% des cas) [84].
- dans le cas le plus habituel d'une lésion intra et extraméatique, l'origine sur un nerf postérieur du paquet acoustico-facial du schwannome limite son développement vers l'avant, entravé par les nerfs antérieurs et en particulier par le nerf facial ce qui explique sa position légèrement excentrée par rapport au bord antérieur du porus, s'étendant vers l'arrière [31].
- cette disposition anatomique rend compte de l'aspect bien connu du schwannome vestibulaire, celui d'une tumeur de l'APC avec un prolongement intraméatique, à contours convexes, arrondie ou ovalaire dont la face antérieure ne déborde pas plus d'un centimètre du bord antérieur du porus alors que l'extension postérieure est toujours plus importante, quelle que soit la taille de la tumeur. Cette règle ne souffre d'exception que si la tumeur est volumineuse et kystique.
- le SV peut prendre naissance dans la citerne de l'APC, juste en dehors du CAI, sans extension dans ce dernier, c'est qu'on appelle le SV médial [3].
- les angles de raccordement avec la face postérieure du rocher, lorsque la tumeur a une composante extra-méatique, sont aigus.
- certains cas de volumineux neurinomes peuvent présenter une petite réaction méningée avec une prise de contraste, mais sans engendrer aucune ambiguïté diagnostique avec un méningiome.
- comme toute tumeur de l'APC, le retentissement de la masse sur le tronc cérébral, la persistance ou non d'une interface liquidienne, le déplacement des

- structures médianes et la compression du IVe ventricule doivent être précisés [122].

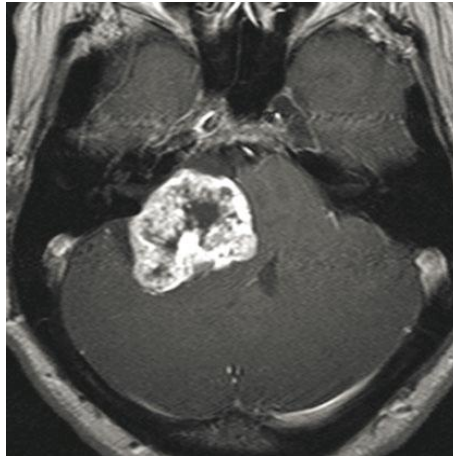


Figure 50: SV médial avec un CAI libre [3]

7.2.2.1.3 Signal

En séquence T1 en contraste spontané et en séquence T2, le signal n'est pas spécifique

- en T1, le schwannome apparaît en signal intermédiaire plus élevé que celui du LCR et en iso ou modérément en hyposignal au tronc cérébral.
- en T2, dans 85 % des cas, il est classiquement en hypersignal par rapport au signal du tronc cérébral mais est toujours nettement moins intense toutefois que le liquide cérébro-spinal.

Actuellement, depuis l'avènement des séquences CISS, l'acquisition de séquences en haute résolution très pondérées T2, accentue le contraste entre le LCS et la tumeur.

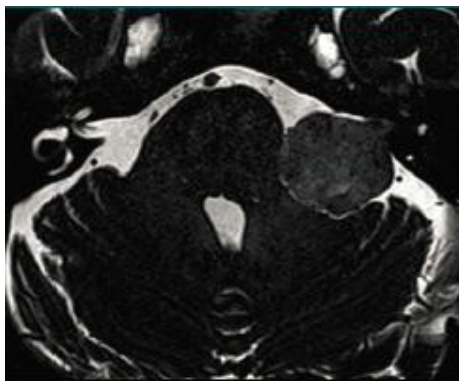


Figure 51: Interface liquidienne en séquence CISS [3]

Ainsi, le SV est toujours hypo-intense par rapport à ce dernier, ce qui permet de mettre en évidence une interligne liquidienne entre le SV et le parenchyme nerveux (le tronc cérébral, le cervelet et les nerfs crâniens).

Après injection de produit de contraste intraveineux, il existe un rehaussement important, le schwannome devenant alors très hyperintense.

- Les petites tumeurs sont le plus souvent homogènes en toutes pondérations et après injection de produit de contraste.
- Les tumeurs plus volumineuses sont volontiers hétérogènes avec des plages en hypersignal en pondération T2, qui restent en hyposignal après injection de produit de contraste : ces plages rendent probablement compte de l'existence de zones de nécrose plus que de zones de fibrose avasculaire [123].
- La forme kystique est peu fréquente, souvent de grande taille. L'aspect kystique du SV ne doit pas être confondu avec l'aspect de LCR « trappé » situé à la partie postérieure du neurinome au contact de l'hémisphère cérébelleux.
- Cette image liquidienne qui ne prend pas le contraste en périphérie ne correspond pas à un kyste développé à partir du SV mais bien à un cloisonnement des espaces sous-arachnoïdiens par la tumeur elle-même.

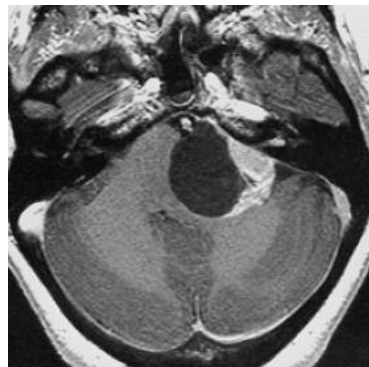


Figure 52: SV kystique gauche [3]

- Les calcifications sont rarement retrouvées dans le schwannome vestibulaire. Sept cas ont été rapportés dans la littérature [124].
- Leur présence rend le diagnostic différentiel plus difficile surtout avec le méningiome et modifie la consistance du SV, ce qui va entraîner des difficultés de dissection lors de l'exérèse tumorale.
- Plus de 50 % de ces tumeurs s'accompagnent d'un élargissement du CAI.

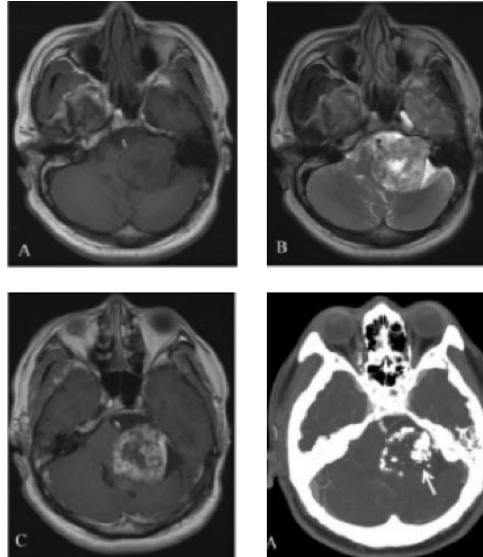


Figure 53: IRM montrant un SV avec présence de calcifications en fenêtre osseuse[124]

7.2.2.2 Mesure des dimensions

Le SV a généralement des contours réguliers, il peut être uni ou polylobé.

Du fait de la forme irrégulière des schwannomes et surtout l'existence quasi constante d'une composante intracanaulaire, leur mesure n'est pas aisée.

La plus intéressante des méthodes proposées et la plus reproductible est celle qui mesure le diamètre de la tumeur selon l'axe de l'apex pétreux puis le diamètre axial de la composante angulaire perpendiculaire à ce dernier et enfin la hauteur sur une coupe coronale [125].

L'extension intracanaulaire doit être mesurée également. Celle-ci peut atteindre ou non le fond du conduit et elle est mise alors en évidence par la séquence de CISS en visualisant ou non le LCR au fond du CAI.

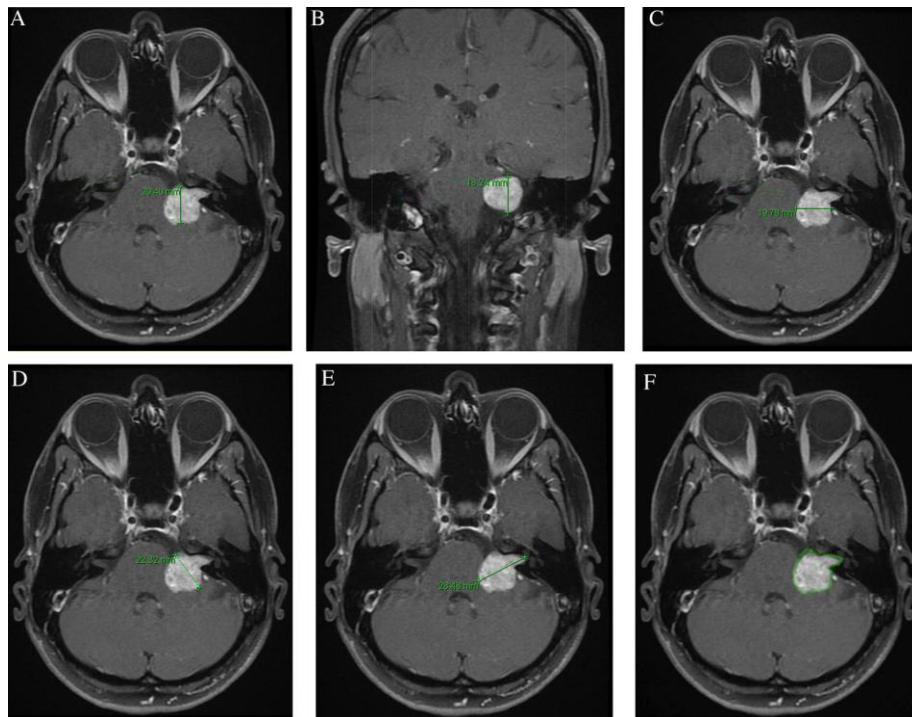


Figure 54: Les différentes mensurations du SV[125]

- A-Diamètre antéro-postérieur B- Diamètre cranio-caudal C-Diamètre médio-latéral
 D- Diamètre parallèle à l'axe pétreux E-Diamètre perpendiculaire à l'axe pétreux
 F-Contour tumoral IRM axial pour le calcul du volume segmenté

Classification de Koos

Le volume tumoral est apprécié par la classification de Koos et all proposée en 1976 qui distingue quatre stades [17].

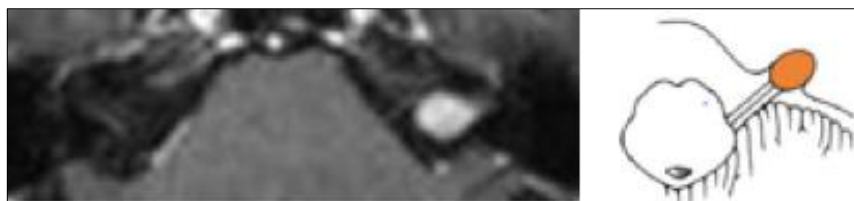


Figure 55: Tumeur strictement intra-canalair (< 1cm)[17]

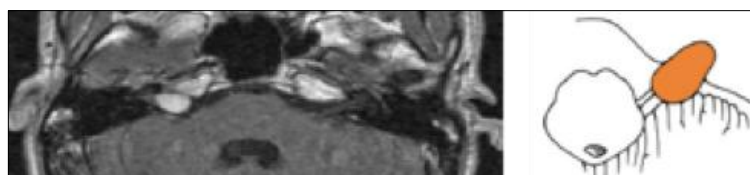


Figure 56: Tumeur accouchée dans l'angle mais n'atteignant pas le tronc cérébral (1 à 2cm)

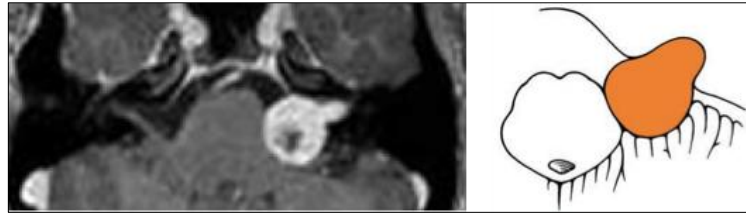


Figure 57: Grosse tumeur, comblant tout l'angle pontocérébelleux, pouvant déformer le tronc cérébral mais ne déplaçant pas le quatrième ventricule (2 à 3cm)



Figure 58: Tumeur volumineuse, déplaçant le tronc cérébral et le quatrième ventricule (> 3cm)

La conférence de consensus de Tokyo 2003 [126], sans apporter de réponse définitive au problème de la classification des tumeurs est cruciale pour la comparaison des résultats, cependant elle souligne l'importance :

- de la mensuration linéaire et non en volume
- d'un distinguo des segments intra et extra-canalaires
- de la vacuité ou non du fond du conduit auditif interne
- du caractère kystique de la tumeur
- de l'étude au mieux sur l'IRM

8 DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Il se pose d'abord avec les autres pathologies responsables d'un syndrome rétrocochléaire compressif, surtout avec les autres tumeurs de l'APC et les pathologies non tumorales. Le DC différentiel sera détaillé dans le chapitre "discussion" p 319.

8.1 Pathologies rétrocochléaires non tumorales

Elles sont facilement écartées par l'imagerie. Il s'agit :

- des atteintes virales du nerf cochléovestibulaire : virus de la varicelle, du zona
- des conflits vasculo-nerveux amenant, au contact du nerf, une artère offensante comme l'AICA, la PICA ou l'artère vertébrale.
- les critères diagnostiques de cette pathologie nouvellement décrite sont précis : vertiges ou déséquilibre, surdité et/ou acouphènes, associés à une atteinte d'origine rétrocochléaire de l'audition. L'imagerie en 3D soulignant une déformation du trajet nerveux par l'artère offensante.

Plus rarement en cause sont la sclérose en plaques, la sarcoïdose ou la syphilis

8.2 Tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux

Devant un tableau clinique de tumeur de l'APC, le SV doit être évoqué en premier car il représente 80% des tumeurs de l'APC.

Par ordre de fréquence seront évoquées les tumeurs suivantes :

- le méningiome, le Kyste épidermoïde, le Kyste arachnoïdien, l'Hémangiome, les Métastases, le lipome
- les autres tumeurs : neurinomes du V, VII et des nerfs mixtes, paragangliomes, granulome à cholestérine, chondrosarcome

9 QUELQUES PARTICULARITÉS DU SCHWANNOME VESTIBULAIRE

9.1 Hydrocéphalie et SV

9.1.1 Introduction

L'hydrocéphalie est susceptible d'être observée au cours de l'évolution d'un SV. Son incidence varie fortement dans les séries publiées allant de 3,7 jusqu'à 42 %. Cette grande variation est probablement due à l'inclusion de SV de tailles différentes chez des patients d'âges différents [[127](#), [128](#)].

9.1.2 Mécanismes physiopathologiques

Le siège du SV prévoit un mécanisme obstructif de l'hydrocéphalie. Or, dans la littérature neurochirurgicale, l'hydrocéphalie associée au SV est le plus souvent communicante qu'obstructive avec une fréquence estimée entre 61 à 87,2 % [[129](#), [130](#)], ce qui concorde avec la nécessité de placer une DVP malgré l'exérèse totale de la tumeur.

La pathogénie précise de cette hydrocéphalie communicante n'est pas encore élucidée. Il semble qu'elle résulte de plusieurs mécanismes, le plus retenu est le trouble de la résorption par une importante hyper-proteinorachie qu'elle soit issue d'un relargage de protéines, secondaire à une augmentation de la perméabilité de l'endothélium vasculaire de la tumeur ou d'une hémorragie mineure de celle-ci [[127](#)]. Cette hyperproteinorachie est exceptionnellement évaluée, elle dépasse généralement le 1g par litre. Elle peut tapisser les membranes arachnoïdiennes et être à l'origine de leur adhérence, d'une arachnoïdite avec comme conséquence un blocage et une malabsorption du LCR.

9.1.3 Clinique

Généralement, le tableau clinique est celui d'une hydrocéphalie chronique de l'adulte plutôt, qu'une hypertension intracrânienne.

9.1.4 Imagerie

La TDM ou l'IRM cérébrale permettent de mettre en évidence la dilatation ventriculaire triventriculaire ou tétraventriculaire avec respectivement un V4 effacé ou de taille normale avec ou sans résorption transépendymaire.

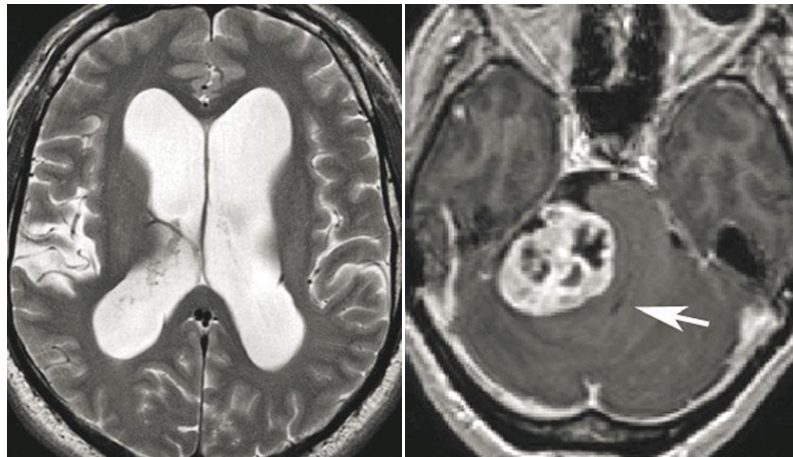


Figure 59: SV géant droit avec hydrocéphalie obstructive

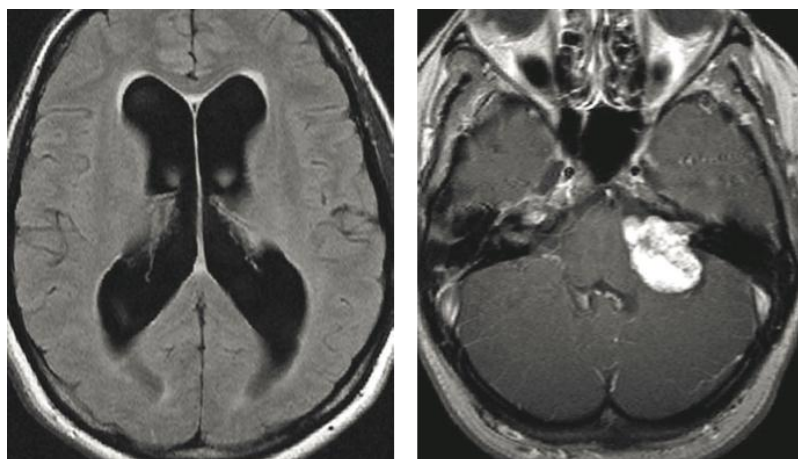


Figure 60: SV droit avec HDC communicante active et un V4 en place

9.2 Schwannome vestibulaire médial

9.2.1 Introduction

La plupart des gros neurinomes ont à la fois une composante intracanaulaire et une composante extracanaulaire, mais ce n'est pas toujours le cas. Des tumeurs totalement extracanaulaires peuvent survenir: c'est la forme médiale du SV décrite par Tos et al en 1992[131] [132]. Le VS médial est situé dans l'APC et ne s'étend pas ou très peu dans le CAI, tandis que la partie latérale du CAI est libre de toute tumeur.

9.2.1.1 Fréquence

Bien qu'il soit relativement rare, moins de 2% de tous les SV, il mérite une attention particulière car la tumeur peut atteindre une taille considérable avant le Dc [133].

Pendant une période de 12 ans au Danemark, dans une analyse prospective de 400 SV opérés par approche translabyrinthine, 48 tumeurs (12%) étaient des tumeurs médiales [131].

Pour certains, même s'il existe une extension minimale dans le CAI, le SV est considéré également comme étant médial et sa fréquence augmente alors pour atteindre 12%. Ceci peut expliquer les résultats de Strauss et al qui ont trouvé que le CAI est normal dans un 1/3 des cas, élargi dans 20% des cas et 50% des patients ont la forme médiale du SV [3, 133].

9.2.1.2 Pathogénie

Il peut se voir dans deux situations :

- premièrement, la jonction glio- Schwannienne peut en réalité être, en dehors du méat du CAI. Dans ce cas, la tumeur se développe réellement dans la citerne ponto-cérébelleuse.
- le deuxième mécanisme supposé d'apparition d'un SV totalement extracanalair est le fait qu'une tumeur assez ferme commence à se développer dans la partie médiale du CAI. À mesure qu'elle grandit, la pression commence à dilater le canal. [134].

Cependant, la tumeur finit par développer un effet de levier suffisant contre le bord du canal pour que cette lésion pousse et se développe hors du canal

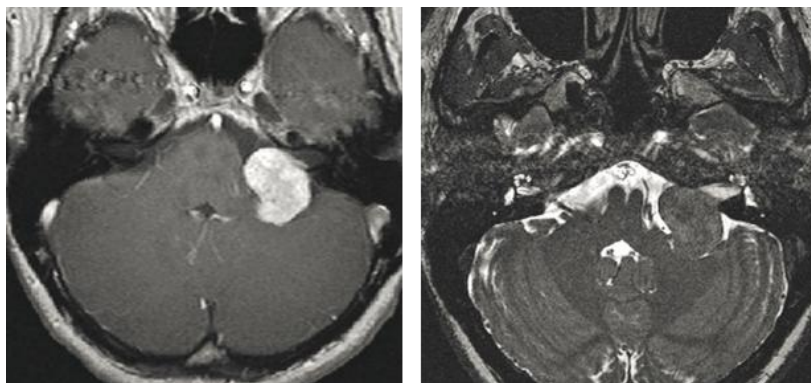


Figure 61: SV médial droit

Néanmoins, comme le montrent Strauss et al. de même que Samii, les nerfs facial et cochléaire sont moins adhérents à la tumeur qu'en cas de tumeur s'étendant dans le CAI.

L'IRM peut être trompeuse lors de l'évaluation de l'extension intraméatale de la tumeur : il n'est pas rare qu'elle ne montre pas de composant intracanalair, mais lors de la chirurgie, une extension de la tumeur dans le CAI peut être trouvée [3].

Par conséquent, quelle que soit l'imagerie préopératoire, la première étape consiste toujours à ouvrir le CAI et à identifier tous les nerfs en aval de la tumeur.

L'étendue de l'extension latérale de la tumeur doit être prise en compte lors de la planification de l'ouverture du CAI, un fraisage osseux adapté offre suffisamment d'espace pour retirer la tumeur et éviter les risques inutiles.

Le résultat fonctionnel de la chirurgie du SV médial s'est avéré meilleur que dans le SV habituel de taille comparable [133].

9.3 Schwannome vestibulaire kystique

9.3.1 Introduction

D'après le consensus de 2003, le SV kystique doit être considéré comme un sous-groupe à part car il a une structure pathologique différente et une tendance à un comportement biologique plus agressif ou imprévisible, en particulier le SV multikystique ou le SV avec un kyste à la surface [135].

9.3.2 Fréquence

Il représente entre 4 et 23% de tous les VS avec une moyenne de 13% [88].

9.3.3 Etiopathogénie

Son taux de croissance est fréquemment plus rapide. Ceci pourrait s'expliquer par la formation d'un gradient osmotique entre le kyste et la tumeur solide et par l'altération de la barrière hémato-tumorale.

Dans une étude récente, Moon et ses collaborateurs ont signalé avoir identifié des taux élevés d'enzymes protéolytiques dans le liquide et les parois du kyste. Il est

proposé que ces enzymes jouent un rôle important dans la pathogenèse de la formation du kyste et de l'adhésion péritumorale dans le SV kystique [136].

D'autres auteurs, supposent que la formation du kyste est causée par une nécrose centrale, la coalescence de microcystes et /ou une hémorragie intratumorale répétée, qui est relativement rare [137].

Il a été constaté un plus haut degré d'atypie nucléaire et des différences dans les profils d'expression génique.

9.3.4 Classification

La plupart des études considèrent que le VS est kystique si le diamètre moyen du kyste représente plus des deux tiers du diamètre de la tumeur en IRM. Parmi les études disponibles, la classification la plus complète a été proposée par Piccirillo et al. [138]:

Tableau 1: Classification de Piccirillo des SV kystiques [138]

Type	Siège global du kyste Epaisseur de la paroi	Sous-type	Définition
A	Central et paroi épaisse	1	Polykystique : multiples petits kystes avec une paroi kystique épaisse
		2	Polykystique : multiples kystes intra-tumoraux de taille modérée avec une paroi kystique épaisse
		3	Monokyste : large kyste unique avec une paroi kystique fine ou épaisse
B	Périphérique et Paroi fine	1	Antérieur
		2	Médial
		3	Postérieur
		4	Combiné

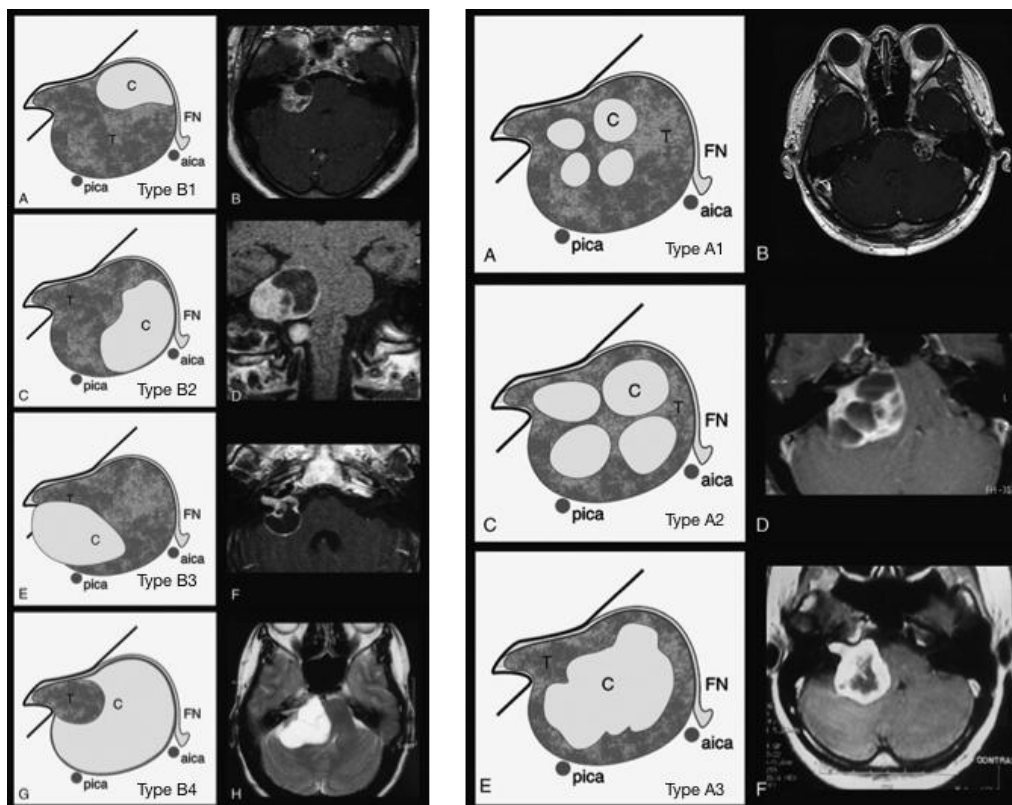


Figure 62: Représentation schématique de la classification de Piccirillo [138]

Représentation schématique A, C, E et G - Représentation en T1 (B, D et F) et en T2 (H) de chaque sous-type B

Représentation schématique A, C et E - Représentation en T1 B, D et F des sous type de A

9.3.5 IRM cérébrale

Les critères des SV kystiques sont radiologiques et pathologiques.

Sur les séquences pondérées en T1, le kyste est hypointense alors que sur les séquences en pondération T2, il est hyperintense.

Le signal du kyste ne change pas après injection de gadolinium tandis que sa paroi se rehausse, ce qui permet de le différencier des kystes arachnoïdien et épidermoïde.

Les tumeurs kystiques doivent être différenciées des SV avec un pseudokyste arachnoïdien à la périphérie qui ne fait pas partie de la tumeur. La paroi de tels pseudokystes ne se rehausse pas après injection de gadolinium [3].

Il est largement admis que les résultats post-opératoires du SV kystique sont moins favorables que ce soit sur la préservation du nerf facial ou bien les complications liées à la chirurgie ou la mortalité.

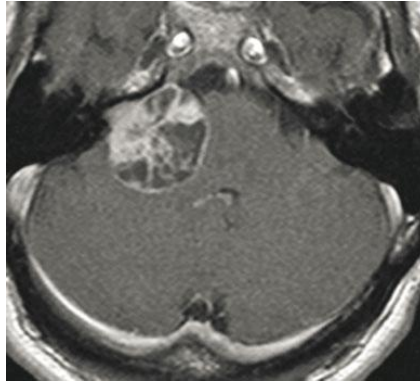


Figure 63: SV kystique

9.4 Schwannome vestibulaire « incidentalome »

Le terme d'incidentalome ou de SV découvert fortuitement est utilisé quand le diagnostic est posé chez des patients asymptomatiques ayant subi une imagerie radiologique pour des raisons autres qu'une suspicion de SV.

Peu d'études se sont penchées spécifiquement sur ces tumeurs de découverte fortuite [[139](#), [140](#)].

Toutefois, à l'heure actuelle, les preuves sont insuffisantes pour suggérer que les tumeurs découvertes fortuitement se comportent différemment des cas paucisymptomatiques avec ou sans perte auditive minimale.

Ces VS ont tendance à être plus petits. La prise en charge sera calquée sur l'attitude « wait and scan » qui est donc une option raisonnable.

10 TRAITEMENT

Le NA est une tumeur bénigne qui pose un problème de pronostic vital mais aussi fonctionnel. Ce fait reste constaté même si on tient compte des progrès de l'imagerie médicale et du Dc précoce où on a plus tendance à voir les aspects fonctionnels.

Le pronostic vital apparaît quand même menacé pour les stades tardifs, ce qui correspond à des tumeurs volumineuses avec compression du tronc cérébral.

Actuellement, ces tableaux sont devenus rares et on assiste beaucoup plus à des tumeurs de taille moins importante qui ne posent pas de problème d'urgence.

Néanmoins, leur prise en charge thérapeutique doit tenir compte de leur évolution fatale.

10.1 But du traitement

Le but à atteindre est :

- absence de complications vitales et neurologiques
- exérèse totale du neurinome
- préservation de la fonction du facial et à un moindre degré conservation de l'audition

10.2 Moyens thérapeutiques

Le management du SV est varié et dépend de plusieurs paramètres liés directement:

- au patient : son âge, ses symptômes, ses tares associées et son choix
- à la tumeur : sa taille et son profil de croissance
- à l'expérience du chirurgien [[141](#), [142](#)].

Tous ces facteurs déterminent le traitement de choix entre trois options principales [[143](#), [144](#)]

10.2.1 Traitement conservateur ou surveillance radio-clinique

Cette stratégie thérapeutique pour les petites tumeurs reste discutée. Malgré les résultats favorables de la chirurgie, certains auteurs proposent un traitement conservateur.

10.2.2 Radiothérapie

Ses indications sont limitées aux tumeurs de petite taille : stade II, éventuellement stade III. Ce traitement n'apparaît pas complètement validé. En effet la tumeur reste en place, en plus de la possibilité de la reprise évolutive à court terme. Enfin, il existe l'éventualité de complications post-radiques (hydrocéphalie, radionécrose) [145].

10.2.3 Traitement chirurgical

La chirurgie a toujours une place de choix parmi les possibilités thérapeutiques des schwannomes vestibulaires de toute taille.

Par voies neurochirurgicale ou oto-neurochirurgicale, elle reste grevée de la possibilité de séquelles fonctionnelles notamment la paralysie faciale et la surdité qui constituent un handicap pour les patients. Le risque de séquelles neurologiques graves ou de mortalité sont exceptionnelles [146].

La gestion moderne des SV a pour objectif d'améliorer la qualité de vie du patient et de préserver ses fonctions neurologiques tout en maintenant un taux de mortalité et de morbidité aussi bas que possible [147].

10.3 Indications thérapeutiques

Actuellement, les indications thérapeutiques sont mieux codifiées mais la discussion reste toujours ouverte pour les tumeurs de taille moyenne et à un moindre degré pour les tumeurs intra-canalaires quant au choix entre la chirurgie ou la radiothérapie.

Le choix de l'attitude thérapeutique dépend de trois facteurs :

- **les caractéristiques de la tumeur** sont très bien évaluées par l'IRM, à savoir :
 - La taille de la tumeur, sa pénétration dans le MAI et la recherche de complications locales à type d'hydrocéphalie et l'existence d'un œdème cérébelleux.
- **la clinique** est tout aussi importante à considérer, car :
 - à volume tumoral égal, la gravité des vertiges et des troubles de l'équilibre, la sévérité de la surdité ou des troubles neurologiques associés auront ou non emporté la décision chirurgicale.
 - l'existence d'une surdité importante est un argument pour agir et ne pas retarder un geste pour des raisons fonctionnelles.

- a contrario, la persistance d'une très bonne audition peut constituer un argument de simple surveillance face à une tumeur de faible volume.
- **le terrain** et particulièrement l'âge du patient s'imposent à l'évidence dans la décision.
 - Les auteurs s'accordent sur le fait qu'un âge inférieur à 40 ans doit conduire à préférer une exérèse chirurgicale à une radiothérapie dont les effets à long terme sont méconnus.
 - au contraire, l'âge supérieur à 75 ans, notamment chez l'homme, oriente plutôt vers une surveillance ou vers une radiothérapie unidose en cas de petite tumeur, ou vers une radiothérapie fractionnée en cas de grosse tumeur.

Dans tous les cas, le choix du patient bien informé des possibilités thérapeutiques actuelles peut influencer largement la décision finale surtout en cas d'un petit neurinome.

Le volume tumoral reste en effet une des données essentielles. Les indications en fonction de cette donnée peuvent être schématisées [73].

10.3.1 Tumeurs intra-méatiques

Elles sont d'observation de plus en plus fréquentes grâce aux progrès de l'IRM, parfois de découverte fortuite. Il peut s'agir de micro-neurinomes cliniquement muets ou pauci-symptomatiques, généralement situés au fond du méat. Ils évoluent le plus souvent très lentement.

- À l'heure actuelle, on s'accorde de plus en plus, sur une simple surveillance radiologique particulièrement chez les patients de plus de 70 ans [25].
- Si la lésion s'avère au contraire très parlante et responsable de vertiges ou de troubles de l'équilibre importants, la chirurgie peut paraître raisonnable, surtout lorsqu'elle est souhaitée par le patient dont la qualité de vie est très perturbée.

La voie translabyrinthique, rétrolabyrinthique ou de la fosse moyenne sera choisie en fonction de l'audition et de la pénétration dans le méat auditif interne. Toutes les trois, permettent une exposition extradurale du méat auditif interne.

- Si la pénétration tumorale dans le fond du méat auditif interne est importante et l'audition encore préservée, beaucoup s'accordent à maintenir une simple surveillance.

- D'autres préfèrent proposer une exérèse par voie de la fosse moyenne qui est la seule à offrir un contrôle direct de cette zone critique.
- La radiothérapie ne paraît pas une option raisonnable du fait du risque d'œdème post-radique précoce, œdème pouvant aggraver l'ischémie du nerf cochléaire ou de la cochlée [73].

10.3.2 Tumeurs de taille moyenne

- Pour ces tumeurs de taille moyenne, généralement inférieures à 2 cm, Il n'existe pas de consensus entre les partisans de la chirurgie et ceux de la radiothérapie.
- Les tumeurs de stade II représentent une situation de plus en plus fréquente qu'il s'agisse de tumeurs diagnostiquées à ce stade et qui continuent à progresser ou de tumeurs stade I qui ont augmenté de volume.
- Cependant, les publications récentes d'équipes entraînées rapportent que la chirurgie est capable de réséquer ces tumeurs avec un taux de préservation de la fonction faciale supérieur à 90%.
- Quant à l'audition, sa préservation ne doit pas être une priorité face aux autres défis à relever d'autant que les aides auditives implantées sont un palliatif efficace et que les auditions dites préservées ne sont pas toujours socialement utile, pour le patient.
- Même si les chiffres de préservation de l'audition plaident en faveur de la radiothérapie grâce à la diminution des doses délivrées, il n'est pas certain à long terme que cette diminution des doses ne se fasse pas aux dépens du contrôle lésionnel. Quant à la stabilité à long terme de ces auditions préservées, elle reste douteuse.
- Face à des tumeurs de taille moyenne associées à une bonne audition et à une tumeur peu pénétrante (grade 1 ou 2), le choix d'une voie d'abord préservatrice se fera entre la voie rétro-sigmoïde à minima et la voie rétrolabyrinthique élargie en fonction de l'expérience de l'équipe.

10.3.3 Tumeurs volumineuses

- La chirurgie constitue la seule solution raisonnable pour ces tumeurs volumineuses :

- la voie translabyrinthique élargie semble être la meilleure voie d'abord pour réséquer ces lésions avec un minimum de risque neurologique.
- la voie rétro-sigmoïdienne bien sur reste utilisée par ses partisans quel que soit la taille du SV et surtout pour conserver l'audition.
- La radiothérapie fractionnée constitue une indication d'exception face à des terrains d'une extrême fragilité interdisant un acte chirurgical prolongé.

10.4 Microchirurgie

10.4.1 But

Le neurinome de l'acoustique est une tumeur bénigne dont l'exérèse chirurgicale reste la seule modalité de traitement qui, si elle est totale, garantit l'éradication de la tumeur et permet la guérison [146].

Cependant, ses rapports vasculo-nerveux très complexes conditionnent les objectifs du traitement chirurgical qui sont par ordre de priorité :

- Traitement de l'hydrocéphalie en urgence en cas d'HIC
- Exérèse totale du neurinome
- Absence de complications vitale et neurologique.
- Préservation particulièrement du facial et à un moindre degré de l'audition [148].

10.4.2 Indications

La chirurgie est indiquée en cas de :

- patient présentant une audition utile, classe A ou B de Gardner, lors du Dc.
- taille tumorale > 2 cm, à l'exception des tumeurs plus petites avec une audition préopératoire utile (y compris les tumeurs intracanalaires).
- croissance tumorale > 2 mm par an.
- présence de symptômes neurologiques : dans les rares cas de névralgie du trijumeau induite par le SV, la chirurgie est préférée à la radiochirurgie pour la gestion et la résolution du symptôme.
- dégénérescence kystique de la tumeur en IRM [24]

Le patient dont l'âge est inférieur à 65 ans avec de bonnes conditions cliniques est un candidat idéal pour l'opération [149].

10.4.3 Gestion de l'hydrocéphalie

L'hydrocéphalie associée au SV est potentiellement réversible après l'exérèse totale de la tumeur avec disparition des signes cliniques. Cette stratégie permet d'éviter la mise en place d'une DVE ou d'une DVP avec toutes leurs complications possibles.

Cette stratégie n'est pas toujours efficace et certains préfèrent la mise en place d'une DVE et /ou d'une DVP ou la réalisation d'une VCS.

Cependant, chez les patients présentant de graves symptômes liés à l'hydrocéphalie, celle-ci doit être traitée avant la chirurgie tumorale.

10.4.4 Abord de la Tumeur

10.4.4.1 Positions opératoires

Plusieurs positions opératoires sont possibles pour opérer le SV, le choix de chacune d'elle dépend de l'expérience et l'habitude du neurochirurgien et/ou de l'oto-neurochirurgien et de leurs équipes mais aussi des moyens.

10.4.4.1.1 Position en décubitus dorsal

La tête est tournée de 90 degrés vers le côté opposé et légèrement fléchie pour dégager le champ opératoire rétro-auriculaire [150].

Un billot est placé sous l'épaule homolatérale, elle-même tractée par un élastoplast :

- pour soulager la rotation du cou et lui permettre de s'étendre légèrement et
- pour ne pas gêner l'opérateur.

Avantages

- Plus courante, plus simple et rapide
- Nécessitant peu de manipulations
- Surtout dénuée des complications majeures des autres positions.

Inconvénients

- Le rachis cervical arthrosique qui peut limiter la rotation de la tête. Dans ce cas, la rotation latérale de la table compensera l'insuffisance du positionnement.

- Cependant, celle-ci peut dans certains cas gêner le retour veineux et être responsable d'une élévation de la pression intracrânienne avec un saignement parenchymateux.

Une surveillance particulière est toujours recommandée de la part de l'anesthésiste.

10.4.4.1.2 Position demi-assise :



Figure 64: Position demi-assise[129]

La position demi-assise est une variante moderne de la position assise d'origine. C'est la position préférée par certains neurochirurgiens tels que Sami, Malis [3, 151, 152]

La tête du patient, légèrement fléchie, est fixée avec une têtère de Mayfield en extension et tournée vers le côté de la lésion de 30 degrés en cas de neurinome intracanalair et plus de 30 degrés si la portion intracanalair est volumineuse.

La table d'opération est ensuite manipulée :

- le dos est surélevé et fléchi de manière à obtenir une position assise avec les hanches du patient fléchies. Cette manœuvre doit être effectuée lentement et sous surveillance de l'anesthésiste pour éviter une hypotension soudaine ou une instabilité hémodynamique.
- puis la partie distale de la table d'opération est également fléchie et les jambes du patient sont élevées au même niveau que l'oreillette droite du cœur, ce qui élève la pression veineuse et diminue le risque d'embolie gazeuse.

Contre-indications

- L'âge avancé, HTA, les pneumopathies obstructives

Inconvénients

- L'embolie gazeuse qui survient quand il y a une plaie d'un sinus veineux ou d'une veine du diploé. Sa prévention est assurée grâce à une irrigation continue du sérum physiologique et une obstruction des cellules mastoïdiennes par la cire de Horsley. Un cathéter de Swan Ganz est placé pour le monitoring de la pression veineuse et l'aspiration de l'air en cas d'embolie. L'échocardiographie trans-œsophagienne reste l'examen le plus sensible pour sa détection.
- La lésion médullaire cervicale qui peut être responsable de tétraplégie d'où l'intérêt de l'exploration du rachis cervical en préopératoire à la recherche d'une instabilité rachidienne ou d'une myélopathie arthrosique sévère.
- L'instabilité circulatoire

Avantages

- Une exposition optimale avec diminution de la pression intracrânienne.
- La gravité assure le drainage spontané des liquides en dehors du site opératoire (sang, LCR, sérum)
- Le chirurgien n'a pas besoin d'aspirer constamment le champ opératoire.
- Il peut travailler avec ses deux mains.
- L'irrigation continue de la cavité opératoire évite le besoin de coaguler fréquemment au cours de l'exérèse tumorale.
- Un fait important est l'absence d'une gêne au retour veineux.
- Le chirurgien peut facilement changer son axe de vision vers le tronc cérébral ou le CAI en modifiant discrètement sa position sans avoir besoin de faire tourner la table.

10.4.4.1.3 Position de Mount -Park Bench

- Permet une exposition chirurgicale satisfaisante de l'APC
- Assure une sécurité sur le plan anesthésique.
- Réduit la rotation du cou et préserve le retour veineux [143].

Le patient est en décubitus latéral, la tête en rotation controlatérale et l'épaule dégagée.

Avantages

- Elle permet une meilleure exposition
- Un affaissement maximal du cervelet

Inconvénients

- L'inconvénient principal est de favoriser des troubles de la ventilation lors des interventions de longue durée.
- Une accumulation du sang, du LCR et du sérum dans la cavité opératoire.

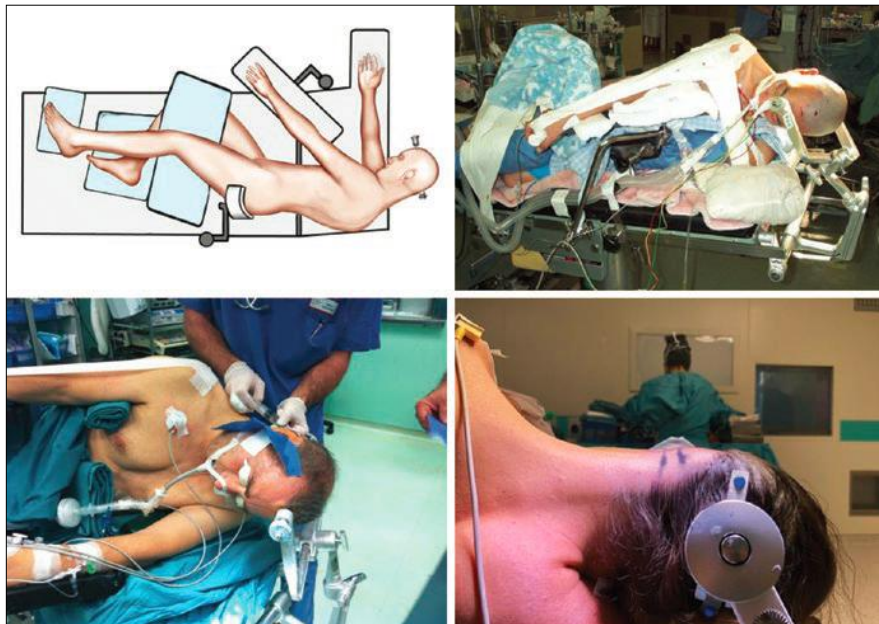


Figure 65: Position latérale [24]

10.4.4.1.4 Position assise :

- De moins en moins utilisée depuis l'avènement de la position demi-assise, à cause de ses complications.
- Elle est pratiquée uniquement dans certains centres de neurochirurgie car :
 - elle nécessite une infrastructure technique adaptée
 - expose aux accidents d'embolie gazeuse
 - son avantage est que le LCR et le sang s'écoulent spontanément hors du champ opératoire.

10.4.4.1.5 Position ventrale

Elle a été, est encore utilisée.

10.4.4.2 Voies d'abord

Trois principales approches chirurgicales ont été développées pour la gestion des SV [153-155]

- Approche rétrosigmoïde : utilisée dans la majorité des cas, elle est indiquée quel que soit la taille de la tumeur et lorsque la préservation de l'audition est l'un des objectifs de l'opération.
- Approche translabyrinthique : est indiqué chez les patients avec une audition inutile présentant des tumeurs volumineuses.
- Approche de la fosse moyenne : actuellement moins utilisée, elle est indiquée pour les petites tumeurs intracanalaires lorsque la préservation de l'audition est l'un des objectifs de l'opération.

10.4.4.2.1 Voie sous-occipitale latérale rétrosigmoïde

C'est la voie préférée des neurochirurgiens pour aborder l'APC [156]. Cette voie a été décrite en 1925 par Dandy.

Dès 1969, Yasargil [51] a préconisé, une voie d'abord « à minima » de l'APC qui a été reprise par Garcin en 1974 appelée alors la voie rétrosigmoïde.

C'est la technique la plus couramment utilisée pour la préservation de l'audition quelle que soit la taille de la tumeur [153, 157].

Avantages

Elle offre une excellente visualisation des structures vasculo-nerveuses de l'APC avec :

- une large exposition de la tumeur quel que soit son volume.
- elle permet une dissection tumorale sous contrôle visuel direct
- les nerfs crâniens peuvent être identifiés à la fois dans leurs extrémités proximale et distale, augmentant ainsi les chances de leur conservation [158].
- c'est la seule voie qui permet le fraisage en intradurale du CAI [159].

Inconvénients

L'exposition insuffisante du fond du CAI et la rétraction cérébelleuse même si elle est devenue moindre [160].

10.4.4.2.1.1 Incision cutanée

Elle varie suivant les auteurs, mais quel que soit sa forme, l'incision est rétro-auriculaire, entre la P.O.E et la pointe de la mastoïde. Sa longueur varie de 5 à 10 cm. Il peut s'agir d'une :

- incision latérale verticale de Bucy sur, 10 cm environ, à mi-chemin du raphé médian et de la mastoïde.
- incision en S italique, pour Yasargil, Sterkers et même Samii qui a privilégiée par la suite
- l'incision légèrement incurvée située 2,5 à 3,5 cm derrière la mastoïde [3].



Figure 66: incision en S italique - incision légèrement incurvée [3]

- Une incision discrètement incurvée, de 5 cm environ, passant à deux cm en arrière du corps de la mastoïde (Mastronardi, Fukushima) et dont le croisement avec la ligne nucale supérieure correspond à l'astérion [24]
- RZ : une ligne passant par l'arcade zygomatique
- MT : la pointe de la mastoïde
- SNL : le prolongement postérieur de RZ est la projection superficielle de la ligne nucale supérieure



Figure 67: Incision légèrement incurvée [24]

- En " L" inversé ou en « crosse de hockey » à concavité interne, débutant au-dessus du pavillon de l'oreille puis se courbant en arrière pour atteindre la région rétro-mastoïdienne à un ou deux travers de doigt en arrière de la pointe de la mastoïde (Sterkers, Smith)

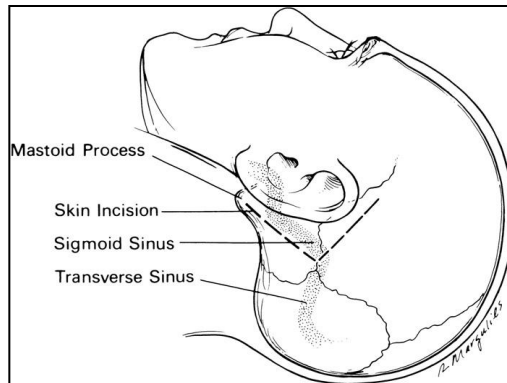


Figure 68: Incision en "L "inversée

- Arciforme à concavité supérieure, de la pointe de la mastoïde à la P.O.E.
- En « U » ouvert vers le haut et l'avant, du pôle supérieur de l'implantation du pavillon de l'oreille jusqu'à la pointe de la mastoïde.

10.4.4.2.1.2 Temps musculo-aponévrotique

Incision à la pince monopolaire de l'aponévrose et des plans musculaires (sterno-cléido-mastoïdien, splénius, petit complexus, petit oblique) jusqu'au plan osseux.

Rugination de la surface osseuse et mise en place de l'écarteur autostatique qui refoule les muscles jusqu'à la mastoïde en dehors et la ligne médiane en dedans

La dissection sous-périostée du muscle sternocléidomastoïdien évite les lésions de l'artère occipitale et du grand nerf occipital [161].

La veine émissaire mastoïdienne est coagulée dans son trajet extra-osseux, bloquée par la cire de Horsley dans son trajet intra-osseux.

Lors de la désinsertion des muscles vers la base de la fosse cérébrale, on porte une attention particulière pour ne pas blesser l'artère vertébrale qui peut avoir une boucle aberrante ou un trajet anormal dans la région sous-occipitale [3, 161].

Exposition de l'os occipital, les lignes courbes occipitales supérieure et inférieure, l'astériorion et la région rétro-mastoïdienne.

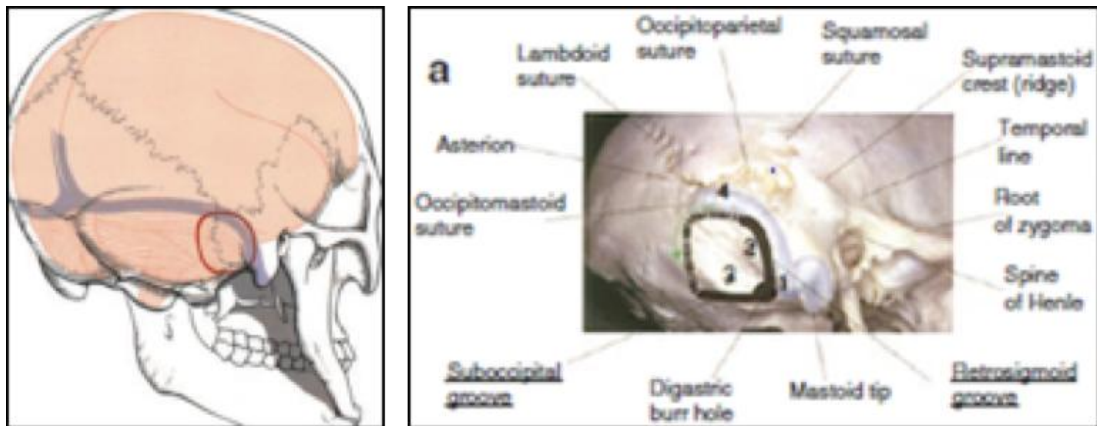


Figure 69: Limites de la craniectomie [24]

10.4.4.2.1.3 Temps osseux

La craniectomie de 4 à 5 cm est réalisée, elle doit se poursuivre jusqu'à découvrir :

- le bord postérieur du sinus sigmoïde en dehors
- le coude du sinus latéral
- le bord inférieur du sinus transverse en haut
- la partie horizontale de l'os occipital en bas [162]

L'analyse des bénéfices et des risques de la craniotomie occipitale a fait :

- qu'elle n'est pas recommandée à cause des lésions dures et sinuales
- mais aussi du fait de l'accolement dural à l'os
- néanmoins elle reste préconiser pour certains, aux enfants et aux adultes jeunes [163, 164]. Les cellules mastoïdiennes ouvertes sont obturées à la cire de horsley [165]. La veine émissaire mastoïdienne est coagulée et sectionnée.

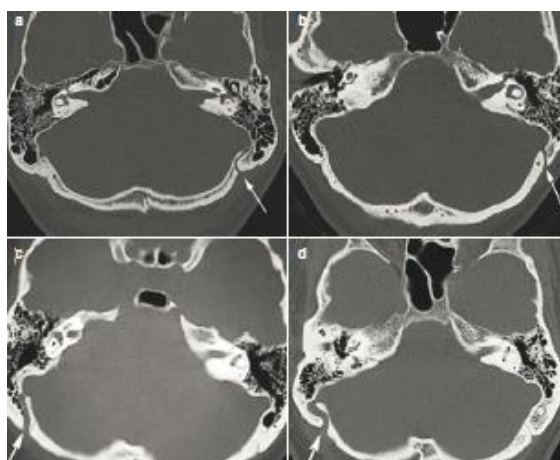


Figure 70: Veine émissaire variable dans son siège et sa taille en fenêtre osseuse[3]

Position du key hole

La craniectomie ou la craniotomie rétro-sigmoïdienne est limitée par les sinus transverse et sigmoïde. Pour obtenir une exposition optimale sans lésions veineuses, la position du Key hole est primordiale.

- Classiquement :
 - le Key-hole est guidé par l'astérion : point de convergence des sutures lambdoïde, pariéto-mastoïdienne et occipito-mastoïdienne.
 - l'astérion correspond dans la majorité des cas au point de passage du sinus transverse dans le sinus sigmoïde c'est-à-dire à la jonction sinus sigmoïde-sinus transverse [166].
- Cependant des études récentes ont montré que l'astérion n'est pas un repère anatomique fiable et il peut être variable à la fois dans le plan cranio-caudal et dans le plan antéro-postérieur [167].

Ainsi, plusieurs études anatomiques ont été réalisées sur la relation entre l'astérion et la jonction sinus sigmoïde –sinus transverse pour déterminer des landmarks pour le key-hole [168-170].

D'après Teranishi [168], il est recommandé de placer le key-hole à :

- 6,5 mm en dessous de l'astérion et
- 6,5 mm latéralement de celui-ci.

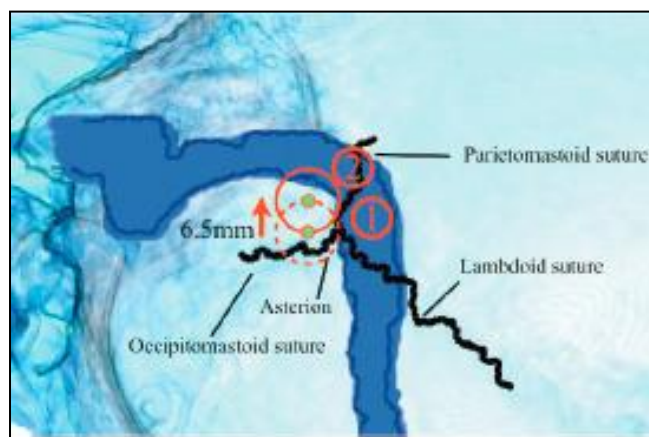


Figure 71: Key hole d'après Teranishi [168]

D'après Lang et Samii, la jonction sinus sigmoïde-sinus transverse se situe à 30 mm en arrière de l'épine supraméatale sur le plan de Frankfurt.

Le plan de Frankfurt est le plan qui passe par le canthus orbitaire externe et le bord supérieur du conduit auditif externe

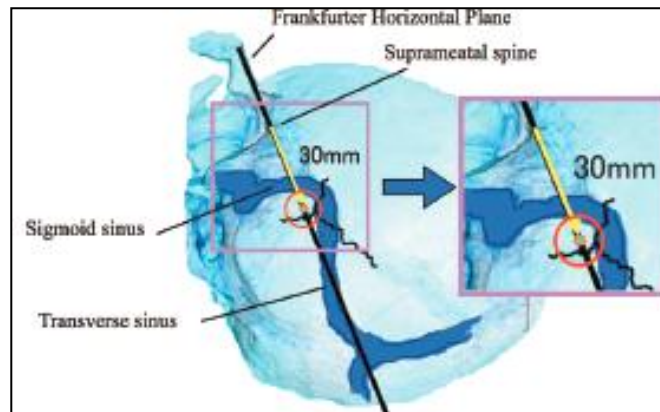


Figure 72: Repère de la JSS d'après Lang et Samii [168]

Selon Ribas et al, la jonction sinus sigmoïde –sinus transverse se trouve à 1 cm en avant de l'astériorion sur la suture pariéto-mastoidienne [171].

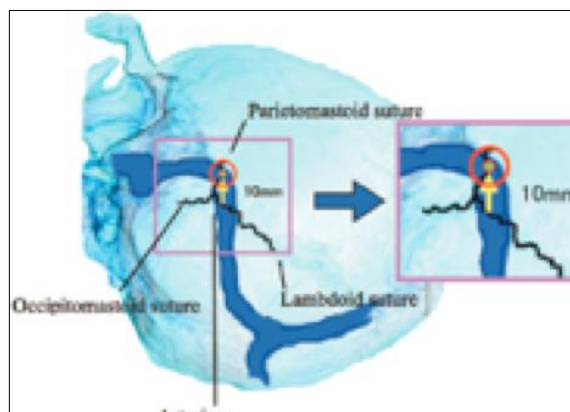


Figure 73: Repère de la JSS selon Ribas[168]

Dans la majorité des cas, l'astériorion correspond à la jonction sinus transverse –sinus sigmoïde et donc, il a été recommandé, par plusieurs auteurs, de placer le key hole à l'astériorion ou en dessous [3, 17].

Depuis quelques années, il ya eu une tendance vers la neuronavigation pour le repérage de la jonction sinus transverse- sinus sigmoïde pour la réalisation de craniotomie rétro-sigmoïdienne évitant ainsi les plaies et l'exposition inutile des sinus [156, 161, 172].

Pour certains auteurs, la craniectomie sera centrée sur la pénétration de cette veine émissaire mastoïdienne dans l'écaille qui va se drainer dans le sinus sigmoïde [73].

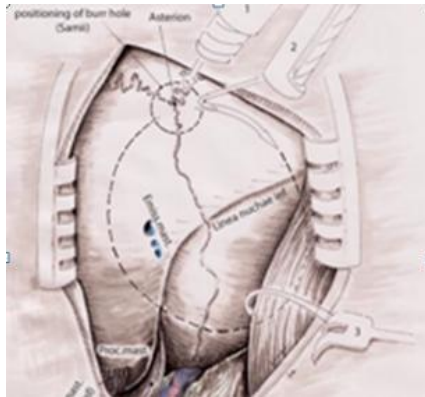


Figure 74: Position du key hole sur l'astériorion [129]

La ligne nucale supérieure a été recommandée comme guide pour la localisation du sinus transverse mais est également variable.

Le trajet du sinus sigmoïde est moins variable : il descend le long d'un axe défini par la pointe de la mastoïde et la jonction suture squameuse et suture pariéto-mastoïdienne ou sur la rainure mastoïdienne.

10.4.4.2.1.4 Ouverture de la dure-mère

Elle est réalisée sous microscope opératoire. Une grande variété d'incisions durales sont proposées : verticale, curviligne ou en étoile avec ou sans décharges ou en lambeau triangulaire.

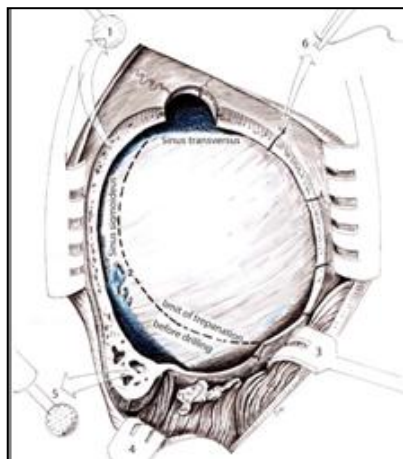


Figure 75: Incision curviligne de la D-M suivant le sinus transverse et le sinus sigmoïde [129]

Généralement, la dure-mère est incisée selon un tracé curviligne 1,5 à 2 mm du sinus sigmoïde et du sinus transverse parallèlement à leur trajet puis elle sera suspendue.

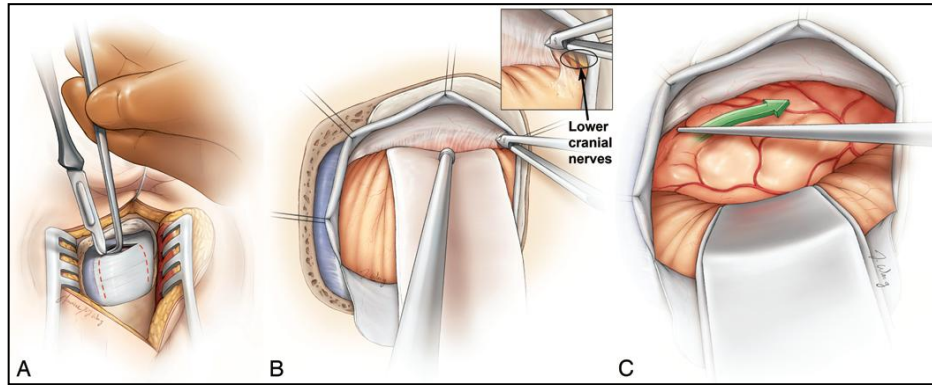


Figure 76: Incision curviligne de la dure-mère [173]

Elle est préférée par la plus part des neurochirurgiens parcequ'elle permet une fermeture étanche de la dure-mère en fin d'intervention [174].

Une large spatule cérébrale est utilisée pour surélever légèrement le cervelet dans sa partie inféro-latérale et pour visualiser la citerne cérébello-latéro-médullaire.

L'arachnoïde de la citerne est ouverte autant que nécessaire pour permettre à une quantité suffisante de LCR d'être drainée lentement [175], il en résulte un affaissement du cervelet [3, 163, 176].

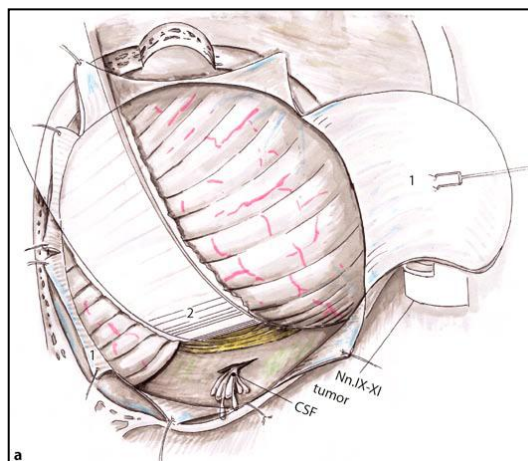


Figure 77: Ouverture de la citerne cérébello-latéro-médullaire [129]

Dans le cas de volumineux SV et pour atténuer le risque d'hernie cérébelleuse, certains neurochirurgiens optent pour une incision durale de 2 cm près du foramen magnum et une pression est exercée sur la partie postérieure du cervelet pour révéler l'arachnoïde de la grande citerne.

L'arachnoïde est ensuite incisée pour libérer lentement le liquide céphalorachidien, puis la dure-mère est incisée après une bonne déplétion cérébelleuse [177].

La partie latérale du cervelet est protégée alors par un coton puis une spatule fixée sur un écarteur de Yasargil est glissée progressivement pour tenir le cervelet sans appui marqué profitant de cette bonne déplétion avec une discrète rétraction en postéro-inférieur [178].

En même temps, une dissection prudente du feutrage arachnoïdien permet un accès direct à l'APC selon un angle de vision tangentiel à la face postéro-interne du rocher. On visualisera des trousseaux fibreux blanchâtres de la dure-mère qui signent le niveau des nerfs mixtes.

Une fois l'espace ponto-cérébelleux et la tumeur qui le comble sont exposés, le chirurgien doit d'abord identifier les principaux repères anatomiques.

À ce stade, l'endoscope peut être très utile pour inspecter l'anatomie complexe de l'APC surtout au niveau de certains coins cachés [162, 179-181].

10.4.4.2.1.5 Temps tumoral

L'intervention va se dérouler à travers un « couloir protégé » :

- en haut, le plan osseux de l'os temporal,
- en bas, la face antérieure du cervelet recouverte d'un coton de protection.
- au milieu du couloir se trouve le neurinome de l'acoustique. Bien sûr la taille de la tumeur dicte les étapes ultérieures.

Ouverture du CAI

Elle est réalisée d'emblée en cas de petit neurinome [3, 101, 129].

Dans la plupart des cas, la portion tumorale intraméatale est abordée initialement afin de contrôler le pôle externe de la tumeur et identifier le segment distal de chacun des nerfs facial et cochléaire ce qui aidera la dissection ultérieure de la tumeur, sauf pour les tumeurs volumineuses, où on est amené à réduire le volume tumoral pour pouvoir aborder le MAI.

Certains opérateurs ont même recours à la neuronavigation pour le repérage du CAI en cas de tumeur volumineuse tel que Samii qui l'avait utilisée au début de son expérience pour l'abandonner par la suite.

D'autres comme Tatagiba et al, utilisent la ligne de Tübingen pour repérer le CAI. Elle correspond à une zone de plis dure-mériens verticaux, identifiée sur la face postérieure de l'os pétreux.

Le niveau supérieur auquel les plis se terminent et la dure-mère est étroitement liée à l'os est appelé ligne de Tübingen.

La ligne de Tübingen correspond à la projection du CAI et l'incision de la dure-mère du CAI commence au niveau de cette ligne. Elle est particulièrement utile lors du fraisage du CAI dans les gros SV [182].

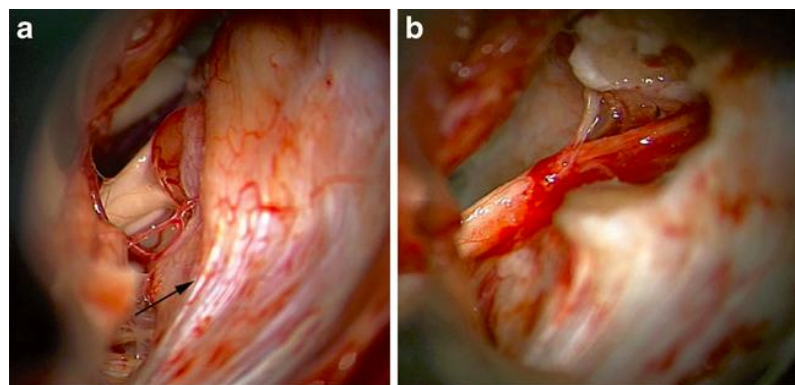


Figure 78: Flèche correspond aux plis dure-mériens verticaux sur la face postérieure de l'os pétreux - Fraisage au-dessous de cette ligne correspond au CAI. [182]

La dure-mère méatale est incisée parallèlement à la lèvre inférieure du CAI puis un lambeau dure-mérien est incisé juste au-dessous du sac endolymphatique et par-dessus la pars nervosa, marqué par l'entrée des nerfs mixtes en bas puis ruginé dont la charnière se situe sur la berge postérieure du porus [164].

Le porus est fraisé de dedans en dehors sur les $\frac{3}{4}$ de sa circonférence. Le fraisage de la paroi postérieure du MAI est mené prudemment à la fraise diamanté à 3 puis 2 mm, en prenant garde à la position du bulbe jugulaire, parfois très proche de la lèvre postérieure du porus . [183].

Une malposition peut rendre difficile le fraisage et l'exposition du contenu méatique .

Dans ce cas ,l'opérateur évaluera le risque et le bénéfice de l'ouverture ou non du CAI

Le fraisage doit respecter les structures labyrinthiques :

- la crus commune en limitant le fraisage latéralement vers le fundus
- l'aqueduc vestibulaire et le CSCP , si la préservation de l'audition est choisie.

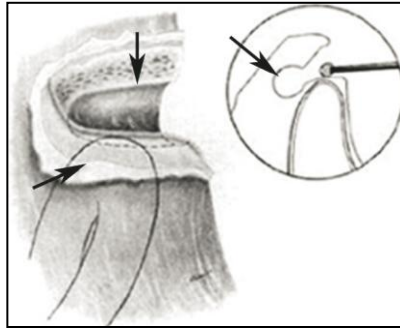


Figure 79: Risque du fraisage du mur postérieur du CAI en cas de procidence du BJ[3]

Ces structures n'ont pas de repères anatomiques fixes en peropératoires pour leur identification et donc leur siège peut être apprécié grâce à une étude minutieuse de la TDM en fenêtres osseuses à haute résolution [184].

La voie rétro-sigmoïde ne peut généralement accéder qu'aux deux tiers du CAI sans léser le canal semi-circulaire postérieur ou le vestibule.

Pour prévenir les céphalées post-opératoires, on protège l'APC avec des éponges résorbables afin d'éviter la diffusion de la poudre d'os dans les espaces méningés

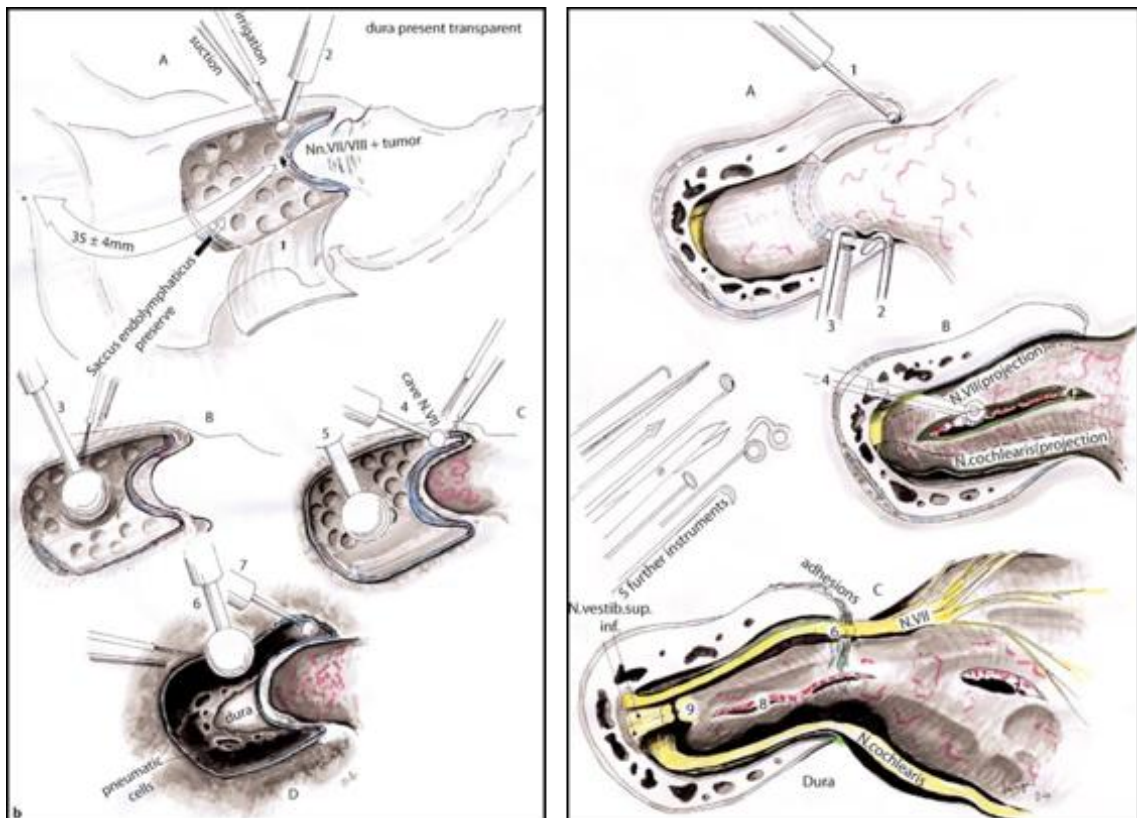


Figure 80: Ouverture du CAI et de sa dure-mère. [129]

intraméatale. Ensuite, les nerfs facial, cochléaire et vestibulaire sont exposés.

La partie du mur postérieur à fraiser, sans ouvrir l'oreille interne, correspond à la surface osseuse située en dedans de l'intersection entre :

- le mur postérieur du CAI et
- la ligne tracée selon l'axe de vision le plus interne du neurochirurgien passant tangentiellement par la partie la plus interne du labyrinthe. Cette ligne est généralement située à 15 mm du sinus sigmoïde [185].

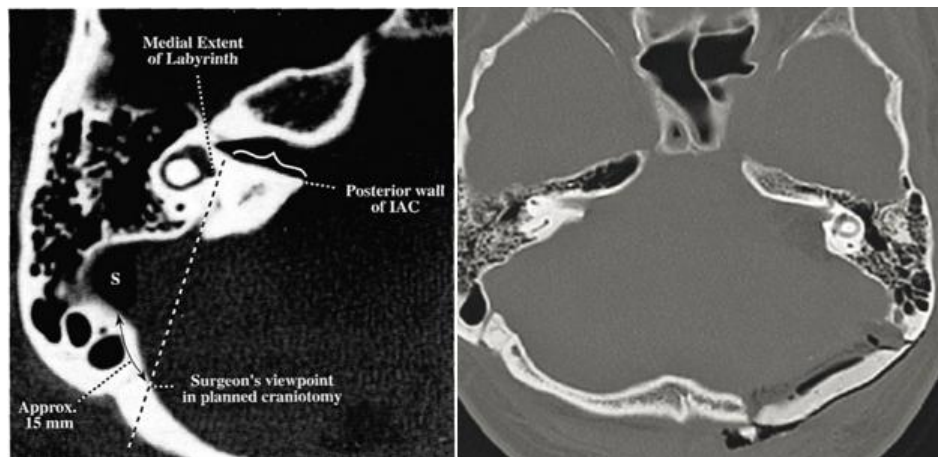


Figure 81: TDM pré et post-opératoire montrant l'approche du CAI par VRS [185]

Une fois l'exérèse tumorale terminée, le CAI est reconstruit à partir du lambeau dural du toit conservé, ensuite du muscle ou une greffe de graisse sont placés pour combler le mur postérieur du CAI enlevé [184, 186].

10.4.4.2.1.6 Exérèse tumorale

La stratégie d'exérèse dépend alors du stade du neurinome :

Neurinome intracanalair ou stade I quand la tumeur est petite, le porus et le nerf cochléo-vestibulaire sont directement visualisés, n'empêche que le monitoring facilite l'identification de la portion intracanalair du nerf facial au sein de la tumeur.

La position anatomique des nerfs dans leur segment intra-canalair est presque toujours constante : typiquement le déplacement du nerf facial par la tumeur est antérieur et supérieur par rapport au nerf cochléaire.

Le SV est clivé du plan des nerfs facial et cochléaire, à l'aide de microciseaux, en laissant le voile arachnoïdien intact.

La préservation du plan arachnoïdien a été établie par Olivercrona depuis 1949 [56].

A ce niveau, le nerf facial est particulièrement sensible aux mouvements de traction de dehors en dedans, ce qui peut amener le chirurgien à modifier sa dissection.

Sous contrôle endoscopique, le neurinome est desenclavé du fond du MAI à l'aide d'un crochet mousse puis rétracté en dedans avec les nerfs vestibulaires supérieur et inférieur qui sont sectionnés.

On vérifiera également l'absence de reliquat tumoral dans le fond du MAI [174].

Au niveau du porus, la dissection au contact du nerf facial est particulièrement difficile car modifiée par la croissance tumorale.

Le nerf prend un trajet en baïllonnette en s'infléchissant vers l'avant et s'éloigne des repères anatomiques. De plus, les adhérences dure-mériennes à ce niveau accroissent le risque de traction sur le nerf [142].

Une fois, le prolongement intra-canalair de la tumeur basculé vers le porus le plan de clivage identifié dans le MAI est repris et poursuivi au bord inférieur du porus terminant ainsi l'exérèse tumorale.

L'hémostase est assurée par du surgicel, l'irrigation du sérum physiologique parfois application d'un tamponnement doux qui sont suffisants.

Neurinome stade II ou III

On se heurte à la face postérieure de la tumeur. L'arachnoïde recouvrant la tumeur et les nerfs mixtes est ouverte grâce à une courte incision à distance des nerfs à préserver [163].

Elle permet à travers l'arachnoïde de pénétrer à l'intérieur du neurinome et de réaliser un évidement intratumoral aussi important que possible grâce à l'aspiration aux ultrasons, celle-ci permet une exérèse tumorale douce et contrôlée et évite une pression excessive sur les structures sous-jacentes.

Le nerf vestibulaire est bien repéré au pôle interne puis sectionné , de plus le morcellement du pôle interne du neurinome permet de découvrir et disséquer le nerf facial sous irrigation du sérum physiologique [187, 188]. Après réduction tumorale, le nerf cochléaire est dissequé de dedans en dehors.

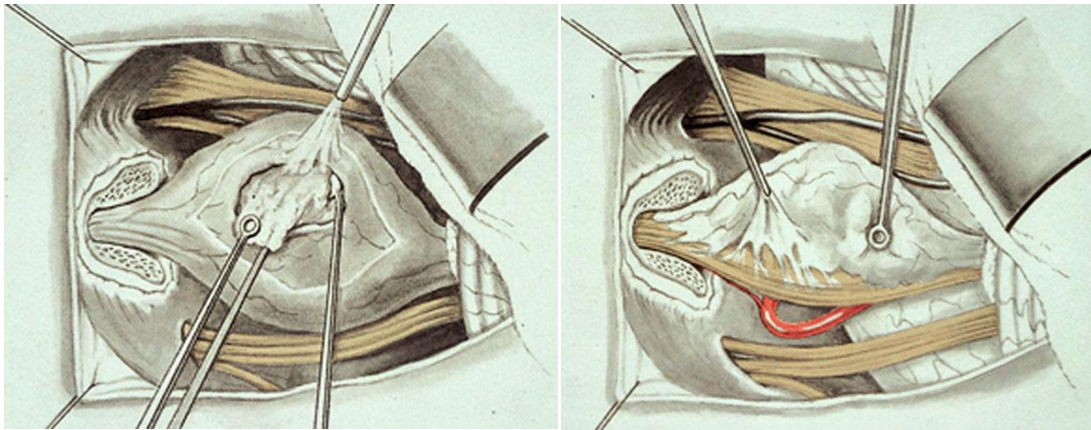


Figure 82: Réalisation d'un évidement intratumoral[3]

Figure 83: Dissection des nerfs crâniens utilisant les deux mains [3]

Plus en avant et en dedans ,qu'on essaie de respecter au mieux , celui-ci est bien individualisé à sa zone d'émergence du sillon bulbo-protuberentiel ,il a des rapports variables avec la tumeur au voisinage du méat auditif pour devenir mieux clivable dans son trajet intra-canalair. L'identification du nerf facial est aidée par la stimulation nerveuse du facial [189].

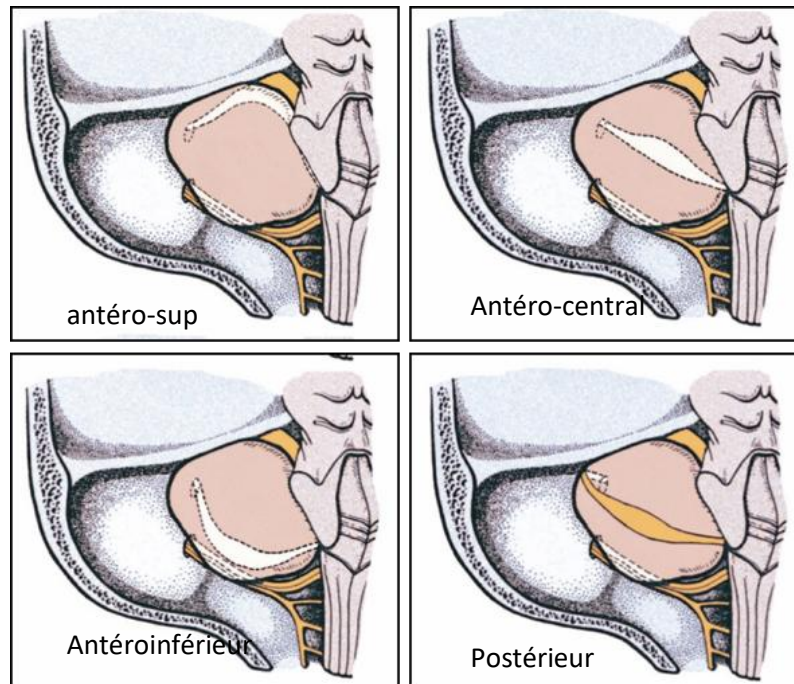


Figure 84: Position du nerf facial par rapport SV [189]

La clef de la dissection est de respecter le plan arachnoïdien péri-tumoral

Toujours, sous irrigation, et à l'aide d'un dissecteur, ce plan est minutieusement suivi sans exercer de traction sur le pédicule nerveux.

En cas de zone trop adhérente, l'usage d'une dissection aux micro-ciseaux s'avère nécessaire.

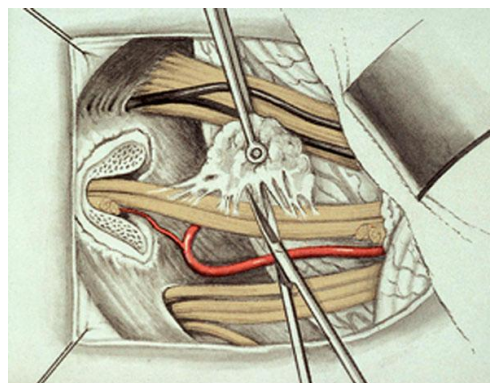


Figure 85: Dissection aux micro-ciseaux en cas de forte adhérence [3]

Le pôle externe du prolongement intracanalair du neurinome s'énuclée le plus souvent en bloc du fond du conduit lorsque la consistance du neurinome est suffisamment ferme. La coagulation bipolaire doit être réduite au minimum, sous

irrigation continue du sérum physiologique et évitée à proximité des nerfs et du tronc cérébral.

Contrôle endoscopique du CAI

En fin d'exérèse, l'utilisation complémentaire de l'endoscope à 30 degrés permet de contrôler le fond du CAI. En cas de persistance d'un fragment tumoral, il permet d'assister la dissection à l'aide d'instruments à extrémité courbe.

Neurinome stade IV

L'arachnoïde recouvrant la tumeur et les nerfs mixtes est ouverte. Sous monitoring du facial, la capsule tumorale est coagulée puis incisée transversalement, la tumeur est jaune chamois.

A l'aide de l'aspiration ultrasonique, on procède à un évidement intracapsulaire emportant le plus possible de tissu tumoral jusqu'à ce que la capsule ait tendance à se détacher d'elle-même de la loge cérébello-pétreuse. Il est important de réséquer le plus possible de la capsule que l'on voit sans entamer les pôles.

Les difficultés de ce temps sont variables en fonction des cas : le plus souvent seule la capsule est hémorragique, la tumeur proprement dite est avasculaire.

Parfois, la tumeur saigne en nappe rendant l'exérèse tumorale fort pénible. Dans ce cas, une coagulation non contrôlée d'un saignement diffus doit être évitée pour prévenir les lésions thermiques des structures nerveuses qui sont vulnérables à la diffusion de la chaleur, une irrigation au sérum physiologique est d'un grand apport en nettoyant le champ opératoire et en permettant de poursuivre l'exérèse tumorale.

Lorsque la coagulation bipolaire est utilisée, son intensité est très faible.

On considère que la tumeur a quatre pôles :

- un pôle externe ou pétreux
- un pôle interne ou pontique
- un pôle supérieur ou trigéminal
- un pôle inférieur ou glosso-vago-spinal

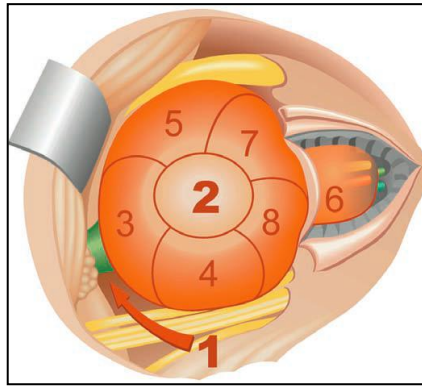


Figure 86: Étapes d'exérèse d'un volumineux SV [17]

Dissection du pôle externe

La dissection du pôle inférieur est l'amorce du temps suivant, la capsule est mobilisée en haut et en dehors pour suivre les nerfs IX et X vers le bulbe. Dans la majorité des cas cette capsule n'adhère pas au nerfs mixtes [177].

Ce faisant, on découvrira l'AICA qui donne une grosse branche à la tumeur, celle-ci doit être coagulée et sectionnée et l'artère doit être dissequée de la tumeur à laquelle elle adhère. Ensuite,

Dissection du pôle interne

Une fois les pôle inférieur et externe évidés, il faut alors disséquer le plan qui se trouve entre le pôle interne et le tronc cérébral, en allant d'arrière en avant et de bas en haut. Cette manœuvre permet de tendre les artères capsulaires qui peuvent ainsi être clippées à ras de la capsule sans traumatisme de l'AICA.

La membrane piale du tronc cérébral est à respecter et l'aspiration sur le tronc cérébral et les nerfs craniens est à éviter. Il arrive un moment où l'on ne peut passer plus loin la dissection de ce pôle sans mobiliser le pôle supérieur.

Dissection du pôle supérieur

Comme pour les autres pôles, il faut l'évider, c'est souvent plus difficile là qu'ailleurs. La dissection du V doit être prudente afin de préserver la veine pétreuse de Dandy et l'AICA [190].

Difficultés particulières

- Si le pôle interne pousse dans la protubérance et des fragments tumoraux ne peuvent être disséqués sans danger pour le tronc cérébral ,mieux vaut les laisser sur place .
- De même un saignement très proche des nerfs ou du tronc cérébral ne doit pas être coagulé et on a plutôt recours au surgicel qui sera tamponné doucement avec un cotonoïde jusqu'à contrôle du saignement [3, 129].
- Depuis plusieurs années, certains neurochirurgiens ne suivent plus la technique classique, en commençant l'exérèse par le pôle inférieur en remontant vers le pôle supérieur pour éviter de croiser le nerf facial. Ils optent plutôt pour une exérèse sans se soucier des rapports du SV avec le nerf facial car dans la majorité des cas, ce nerf est déplacé en avant avec l'arachnoïde qui le protège [56].

10.4.4.2.1.7 Fermeture

L'hémostase des petits vaisseaux est bien contrôlée, la cavité opératoire est rincée par du sérum physiologique tiède . L'ouverture du CAI est comblée par de la graisse sous-cutanée plutôt que par un fragment musculaire dont le signal peut prêter à confusion [186]. La cavité opératoire est remplie par du sérum physiologique tiède.

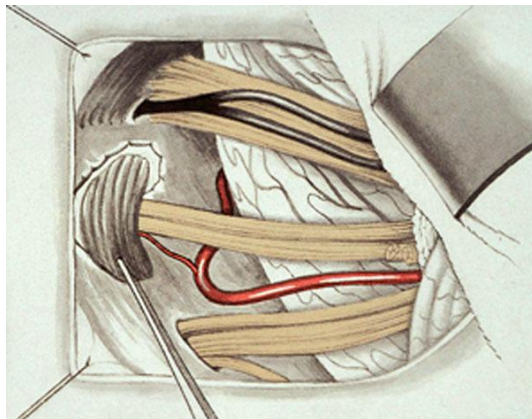


Figure 87: Comblement de l'ouverture du CAI par de la graisse[3]

Fermeture durale étanche si nécessaire par une plastie musculaire et de la colle biologique puis fermeture musculo-périostée et cutanée.

10.4.4.2.2 Voie translabyrinthique élargie

Utilisée par Panse en 1904, reprise par House en 1962 qui la modifia considérablement en l'élargissant, réalisant une véritable pétrectomie postéro-externe [191].

La VTLE constitue l'accès le plus direct vers le CAI et l'APC, à travers la mastoïde et le labyrinthe. Elle permet d'aborder et d'ouvrir le MAI par sa face postérieure et d'accéder à l'APC [192].

Elle diffère de l'abord limité du MAI pour les neurectomies vestibulaires d'où le terme de voie translabyrinthique élargie.

La combinaison de la voie translabyrinthique transtentorielle a été proposée pour l'exérèse des gros SV mais elle a été critiquée par plusieurs auteurs [193].

10.4.4.2.2.1 Indications

- Au début, cette voie était réservée à l'exérèse des petits neurinomes de l'acoustique,
- Puis, elle est devenue la voie d'abord idéale et la plus sûre pour les neurinomes où l'audition est pauvre mais aussi pour les tumeurs où les chances de conservation de l'audition sont réduites par les autres voies, quand l'extension du neurinome dans l'APC dépasse 2cm [194, 195].
- Actuellement, elle est indiquée également pour les petits neurinomes sans audition utile par une voie d'abord à minima.
- Même les grosses tumeurs sont accessibles par cette voie en agrandissant la résection de l'os en postérieur jusqu'au sinus sigmoïde [196].

10.4.4.2.2.2 Avantages

Plusieurs avantages sont offerts par la voie translabyrinthique dans l'exérèse du neurinome de l'acoustique :

- en abordant la tumeur par son pôle externe, extra-cérébral, la rétraction cérébelleuse est minime et la dissection du tronc cérébral est atraumatique [197].

- l'exposition du fond du CAI est meilleure et l'exérèse tumorale à ce niveau est totale de plus elle assure sans équivoque l'identification du nerf facial.
- si le nerf facial est lésé durant l'exérèse tumorale, la voie translabyrinthique permet sa réparation immédiate par une anastomose termino-terminale ou par l'interposition d'une greffe de nerf.
- faible incidence de fuite de LCR nécessitant une reprise chirurgicale.
- faible incidence des céphalées post-opératoires
- dans cette voie le taux de mortalité et de morbidité est le plus bas, le taux de mortalité est aux alentours de 0,4% dans les 2300 derniers cas, alors que dans la voie rétrosigmoidienne et avec des équipes expérimentées, le taux de mortalité est presque similaire.

10.4.4.2.2.3 *Inconvénients*

- Le principal inconvénient de cette voie reste le sacrifice de l'audition
- La prise de graisse par un second champ opératoire abdominal

10.4.4.2.2.4 *Contre-indications*

- Une otite moyenne chronique
- Une perforation tympanique qui devra être réparée
- En cas de cavité mastoïdienne, celle-ci doit être oblitérée totalement avec

absence de la visibilité « du sac du canal auditif externe »

10.4.4.2.2.5 *Préparation du malade*

En salle d'opération, après intubation trachéale, monitoring anesthésique et protection oculaire soigneuse.

L'ensemble du monitoring peropératoire anesthésique et facial est installé.

Après antisepsie de la peau, de la région temporale et abdominale, mise en place des champs au niveau des deux sites opératoires.

10.4.4.2.2.6 Position opératoire

Le patient est en décubitus dorsal, la tête fixée par une têtère de Mayfield, tournée vers le côté opposé à 45 degrés sans rotation excessive, l'épaule surélevée par un billot. Le chirurgien est assis du côté opéré, le microscope opératoire en face de lui.

10.4.4.2.2.7 Technique

L'abord translabyrinthique, présente quatre temps opératoires :

- le temps cutané
- le temps osseux extralabyrinthique
- le temps osseux labyrinthique
- la dissection et l'ouverture du MAI

Temps cutané

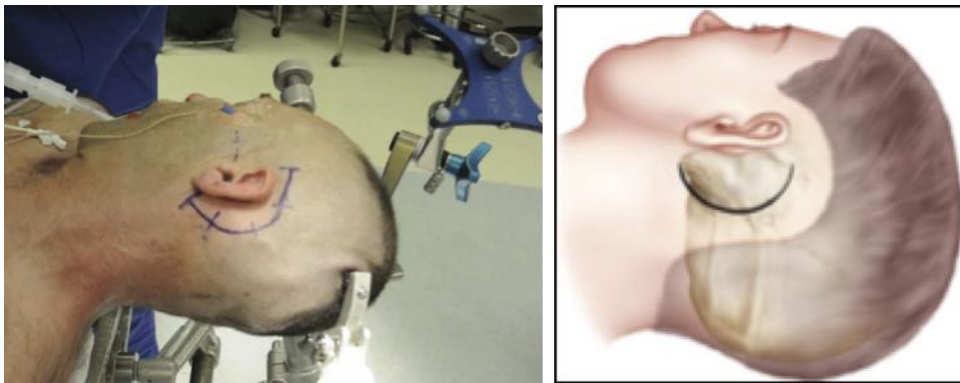


Figure 88: Position opératoire et incision cutanée [24]

L'incision est sus et rétro-auriculaire, débute en avant à l'aplomb du tragus, trois travers de doigt au-dessus du sillon sus-auriculaire, s'incurve en bas et en arrière, à trois travers de doigts du sillon rétro-auriculaire et s'achève en bas, au niveau de la pointe de la mastoïde.

Certains auteurs utilisent une incision plus proche du sillon auriculaire pour que, lors de la fermeture, la suture musculo-périostée maintienne directement le bouchon de graisse.

Cette incision est faite jusqu'à l'os, le lambeau cutané-musculo-périosté est ruginé en bloc, jusqu'au bord postérieur du MAE et protégé par une compresse humide et

tractée par deux fils. Cette incision curviligne, très postérieure, donne accès en arrière au sinus sigmoïde, à la dure-mère rétro-sinusale et à l'angle sino-dural.

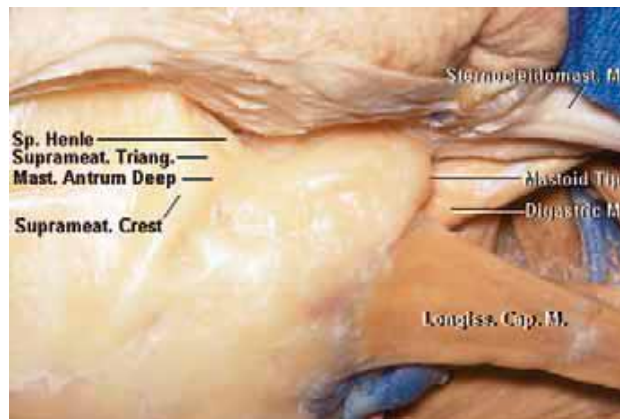


Figure 89: Repères anatomiques de la mastoïdectomie [198]

Le temps osseux extralabyrinthique

Les limites de la mastoïdectomie : En fait, ces limites dépassent largement la mastoïde

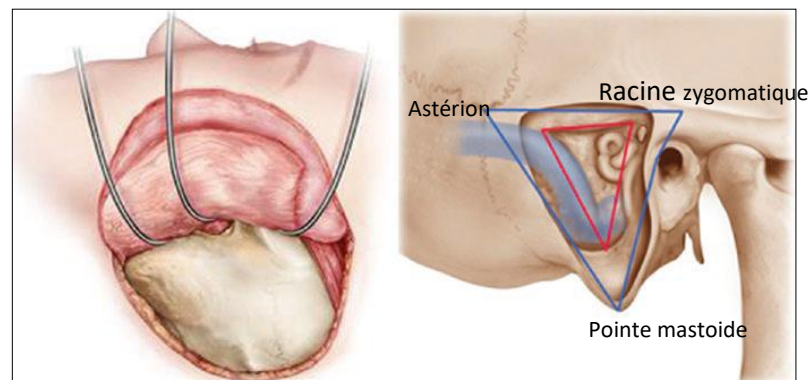


Figure 90: Limites de la mastoïdectomie [24]

En haut le fraisage, se situe à deux cm au-dessus de la linéa temporalis

En avant, il longe les bords supérieur et postérieur du méat acoustique externe pour descendre en bas jusqu'à la pointe de la mastoïde.

En arrière, il arrive au moins à la limite postérieure du sinus latéral et parfois même deux cm plus loin en arrière en cas de volumineux neurinomes. L'hémostase de la veine émissaire mastoïdienne est assurée par la cire de Horsley.

Temps osseux extra-labyrinthique proprement dit

Le fraisage débute aux grosses fraises coupantes, sphériques ou coniques, sous irrigation-aspiration continue puis aux fraises diamantées une fois sur la dure-mère et le sinus latéral. Il réalise :

- en haut : l'évidement de la région sus-antrale, exposant la dure-mère temporale sur ses faces inférieures et externe (sur deux travers de doigts)

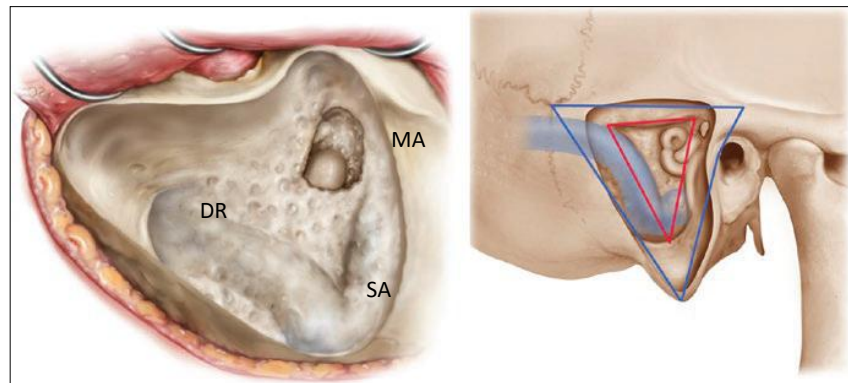


Figure 91: Progression de la mastoïdectomie [24]

DR : rainure du digastrique SS : sinus sigmoïde SA : angle sino-dural
 MA : antrum mastoïdien

- en postéro-supérieur : une exposition large de l'angle sinuso-dural, zone de jonction entre la dure-mère temporale, du coude du sinus sigmoïde, de la dure-mère pré et rétro-sinusienne où vient s'aboucher le sinus pétreux supérieur. Une blessure du sinus sigmoïde peut être colmatée soit par de la cire seule soit par de la cire entourée de surgicel en fonction de l'environnement osseux autour de la brèche. En cas d'absence d'os avoisinant, l'hémostase est assurée par un patch musculaire fixé par du fil.
- en arrière : squelettisation de la portion descendante du sinus sigmoïde depuis l'angle sinuso-dural jusqu'au golfe de la jugulaire, un couvercle « en papier de cigarette » est laissé sur le sinus pour le protéger lors de son impaction.

La procidence du golfe de la jugulaire interne est présente dans 30 % des cas. Le golfe est en moyenne à 6,5 cm du MAI, mais peut affleurer la paroi inférieure. Dans ce cas, le golfe de la jugulaire doit être exposé à la fraise diamantée sous irrigation et impacté soit à l'aide d'une lamelle osseuse soit avec un tampon de surgicel et de cire qui peut être maintenu en profondeur en cas de saignement du golfe [199].

La dure-mère cérébelleuse est largement dénudée tant dans sa partie présinusienne que dans sa partie rétrosinusienne, deux à trois travers de doigts.

Ce temps est fondamental dans l'élargissement de la voie d'abord, ce qui permet un meilleur accès aux espaces sous-jacents, notamment en cas de mastoïde étroite ou de procidence du sinus latéral.

La procidence du sinus sigmoïde est retrouvée dans 25% des cas. Le sinus est à moins de 15 mm de la paroi postérieure du MAE pouvant même l'atteindre dans 4 à 7% des cas. Le temps extralabyrinthique est très laborieux, certains utilisent un écarteur autostatique avec lame malléable pour récliner le sinus latéral en arrière lors de l'exposition des lésions.

En avant : exposition de la paroi postérieure du MAE en la respectant

En antéro- supérieur : une antro-atticotomie respectant la paroi supérieure du MAE et exposant le bloc osseux labyrinthique

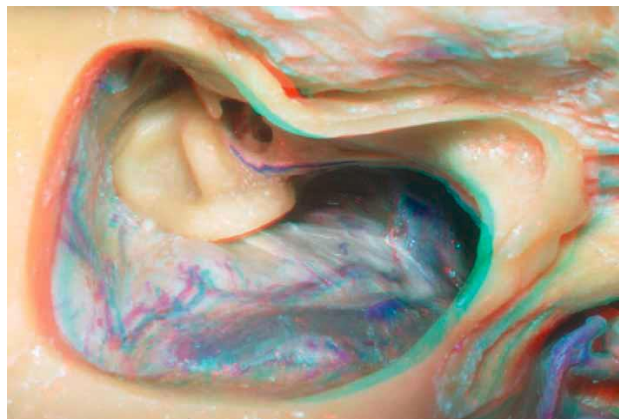


Figure 92: Exposition de la D-M temporelle, SS, bloc osseux labyrinthique [198]

Le temps osseux labyrinthique

Ce temps comporte successivement le repérage et la squelettisation du NF, l'exposition et l'ouverture des CSC et du vestibule et le repérage du MAI.

Le labyrinthe postérieur est ouvert par un fraisage concentrique « en entonnoir » avec des fraises multipans. Le mouvement est effectué parallèlement aux éléments anatomiques à respecter : le canal facial en avant, le sinus pétreux supérieur en haut, la dure-mère cérébelleuse en arrière. Les CSC sont successivement abordés, le CSCL

ouvert par sa tranche, le CSCP abordé par sa tranche, enfin le canal antérieur abordé par sa face latérale

Au cours du fraisage du CSC postérieur, le canal endolymphatique est libéré. Au dessous du CSC postérieur, le golfe de la jugulaire peut être très proche, s'il est gênant, il peut être refoulé une fois corticalisé par un petit amas de surgicel.

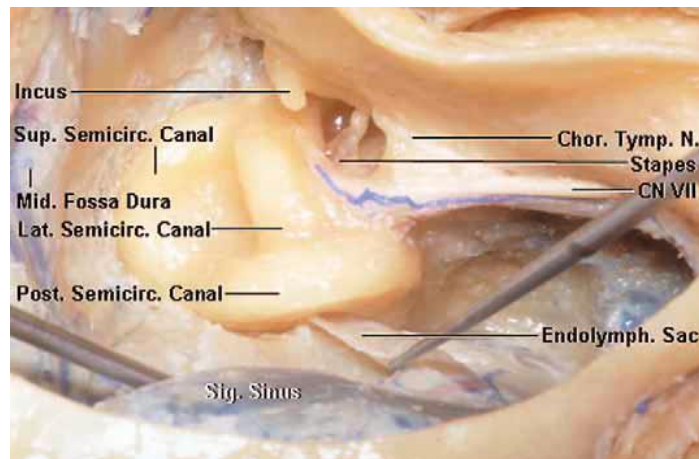


Figure 93: Libération du bord latéral du sac endolymphatique de la D-M [198]

Au-dessous du CSCL, le coude du facial doit être corticalisé et non dénudé tout en ouvrant complètement le vestibule. La préservation des berges antérieures des ampoules des canaux semi-circulaires latéral et supérieur permet d'éviter la blessure du genou du nerf facial situé en avant et au-dessus de celles-ci.

Au cours du fraisage du CSCS, l'artère de l'éminencia subarcuata est rencontrée mais son saignement ne gêne en rien le fraisage qui doit être poursuivi à la fraise diamantée en limitant l'irrigation qui permet alors son colmatage par la poudre d'os. Sinon, elle sera coagulée à la pince bipolaire.

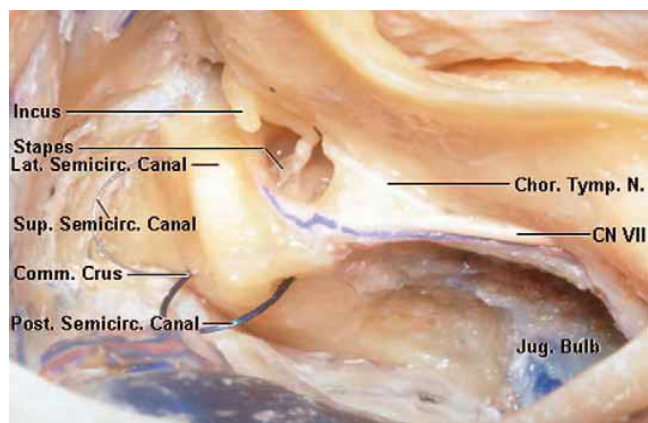


Figure 94: Squelettisation du NF et fraisage des CSC postérieur et supérieur [198]

Le fond de la cavité vestibulaire est aperçu par la mise en évidence d'une dépression bleutée, la fossette hémisphérique (ou sacculaire) située sous la portion tympanique du NF en regard de la fenêtré vestibulaire. Le fond du MAI est juste derrière à 1 mm de distance.

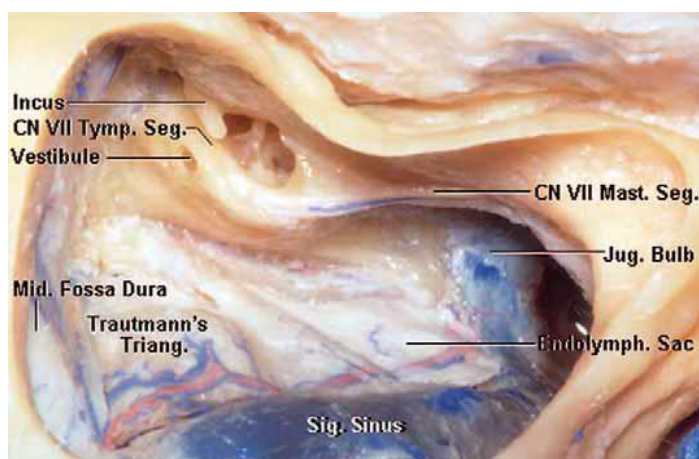


Figure 95: Vestibule sous la portion tympanique du NF après fraisage du CSC latéral [198]

Temps osseux péri-canalair

La dissection du MAI, a pour but de squelettiser les trois quarts de sa circonférence, la dure-mère péri-canalair est exposée en réalisant successivement la squelettisation de

- la face postérieure du CAI : on fraise l'os circonscrit par l'arche du C S C antérieur en regard du canal commun. Il rencontre l'artère subarcuata dans son canal pétro-mastoïdien; l'aqueduc du vestibule contenant le canal et l'origine du sac endolymphatique, avant d'arriver à l'angle de raccordement entre dure-mère cérébelleuse et CAI. On laisse une fine lamelle osseuse pour

protéger le contenu du CAI. Le versant externe du porus est souvent enlevé au crochet après avoir détaché les versants supérieur et inférieur.

- la face inférieure du CAI : est exposée en creusant un sillon entre la dure-mère du MAI et le golfe de la jugulaire. En cas de golfe non procident, le fraisage qui permet de rencontrer l'aqueduc de la cochlée, est arrêté lorsque la fossette pyramidale est ouverte. L'arachnoïde est ouverte et donne issue au LCR. Le fraisage ne doit pas dépasser cette limite antéro-inférieure car le nerf glosso-pharyngien est très proche.
- la face supérieure du CAI : c'est la zone de fraisage, la plus dangereuse compte tenu de la proximité du nerf facial. Elle est abordée par le même procédé du sillon creusé à l'aide d'une fraise diamantée jusqu'à obtenir un plan vertical, strictement parallèle au MAI car le nerf facial est très proche. Ce sillon est agrandi progressivement entre dure-mère temporale et MAI.

Ouverture de la dure-mère du MAI et de l'APC

Sous irrigation et après électrocoagulation à la pince bipolaire, la dure-mère du MAI est incisée selon deux génératrices : inférieure et supérieure et se prolonge après section de la dure-mère du porus, par une incision supérieure au raz du sinus pétreux supérieur et une incision inférieure au raz du golfe de la jugulaire.

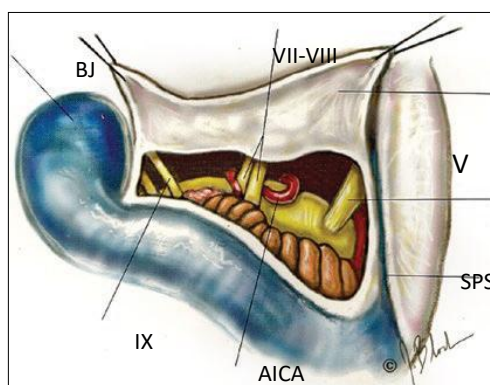


Figure 96: Ouverture de la D-M du CAI[24]

Le risque, dans ce cas, est une boucle procidente de l'AICA, située juste sous la dure-mère près du porus, bien identifiée sur IRM, et qui doit être formellement respectée. Le SV apparaît recouvert par son feuillet arachnoïdien. Au pôle inférieur de la tumeur, ouverture de la grande citerne et vidange du LCR. La voie d'abord est achevée et

l'exérèse tumorale commence.

Exérèse tumorale

Exérèse d'un petit neurinome

La voie d'abord est plus limitée et la corticale temporale respectée. La dure-mère du MAI et de l'APC est ouverte sur une ligne médiane. Le point important est le repérage du nerf facial au fondus du MAI. Les nerfs vestibulaires inférieur et supérieur sont sectionnés puis ce dernier est récliné vers le bas, ce qui permet de visualiser le nerf facial et donc d'identifier le plan latéral entre le nerf facial et la tumeur. Le respect du nerf facial est facilité par le monitoring permanent du nerf facial.

Le neurinome est disséqué sans exercer de traction sur le nerf facial, de dehors en dedans dans le MAI jusqu'au foramen avec un cotonoïde, un micro-crochet mousse et des micro-ciseaux. Le nerf cochléaire est sectionné et le nerf vestibulaire est sectionné à son émergence du tronc cérébral, ce qui permet d'enlever en bloc le neurinome.

Exérèse d'un neurinome volumineux

Après incision de la dure-mère du MAI et de la dure-mère pré-sinusienne, le NA est exposé sur sa face externe du fond du MAI jusqu'à son expansion dans l'APC.

- **Le premier temps consiste à identifier le nerf facial** à l'ostium du canal facial et à le séparer de la tumeur comme décrit précédemment. Le prolongement tumoral peut être très important dans le CAI, la dissection est plus difficile, se fait alors sous monitoring électromyographique, en incisant les adhérences arachnoïdiennes, jusqu'à dissection de toute la partie intracanalair de la tumeur. La dissection du nerf facial devient difficile car le nerf est repoussé en avant et en haut par l'expansion du neurinome dans l'angle.
- **Le deuxième temps est l'évidement intratumoral** : Il est effectué après avoir repéré le feuillet arachnoïdien qui engaine la tumeur. Une boucle procidente de l'AICA peut gêner l'évidement intratumoral, elle doit être protégée. On commence par une coagulation, à la pince bipolaire, de toute la capsule de la face externe du SV, celle-ci est ensuite incisée puis l'évidement intratumoral est effectué par morcellement soit à l'aspiration ultrasonique soit à la curette fenêtrée ou aux micro-ciseaux sous irrigation [200], Il est poursuivi jusqu'à

amincissement de la coque du neurinome. Le saignement est variable, contrôlé par l'électrocoagulation bipolaire.

- **Le troisième temps est le désenclavement des différents pôles de la tumeur :**
La tumeur est réduite à une coque, ses différents pôles sont clivés du feuillet arachnoïdien qui doit être respecté, grâce à une languette de coton glissée sous chaque pôle libéré. Il est préférable de commencer par le pôle postéro-inférieur pour découvrir le nerf cochléaire à son origine et le nerf facial situé en avant dont la dissection est faite de dedans en dehors jusqu'à rejoindre le segment facial isolé. Cette dissection devient très difficile et dangereuse en cas de tumeur volumineuse enchâssé dans le tronc cérébral, cachant les origines des nerfs. Elle doit être arrêtée en cas de bradycardie sévère.

Le pôle inférieur est parfois volumineux empêchant d'accéder à la grande citerne. L'évidement intra-tumoral permet de repousser la coque vers le haut et de la séparer des nerfs mixtes.

La même manœuvre est pratiquée avec le pôle supérieur du SV. Un pôle supérieur très volumineux est disséqué délicatement de la veine de Dandy car elle peut être très adhérente à la tumeur.

Fermeture

Les cellules pétreuses ouvertes de la paroi antérieure de la voie d'abord sont obturées à la cire de Horsley. L'obturation du défilé attico-atrial est vérifiée. Des fragments graisseux suffisamment compacts sont placés au fond de la dépression pour assurer un colmatage étanche de la perte de substance dure-mérienne [201]. Pour certains, seul un colmatage avec de la graisse est utilisé. D'autres sont favorables à un collage par la colle de fibrine. Le lambeau musculo-périosté est suturé de façon étroite, la peau est fermée en deux plans, en points séparés ou en surjet serré sans drainage. Un pansement compressif est mis en place, le plus souvent allégé dès le 3^e jour,

10.4.4.2.3 Voie sus-pétreuse ou voie de la fosse cérébrale moyenne

Elle a été codifiée dès 1961 par House pour l'abord supérieur du CAI, elle ne permet un véritable accès à l'APC que si elle est élargie à la façon de Wigand.

10.4.4.2.3.1 Indications

Tumeur intra-méatique profondément située.

10.4.4.2.3.2 Inconvénients

Son principal inconvénient est d'exposer le nerf facial en même temps que la tumeur ce qui fait courir le risque de léser le nerf facial pour une tumeur de petit volume.

10.4.4.2.3.3 Position opératoire

L'installation du patient est similaire à celle de la voie translabyrinthique, cependant, la tête est légèrement relevée pour que la face supérieure du rocher soit vue de face.

Pour éviter une rotation excessive de la tête, la table doit être inclinée latéralement.

10.4.4.2.3.4 Méthodes de localisation du CAI

Quatre méthodes sont utilisées pour la localisation du CAI [202].

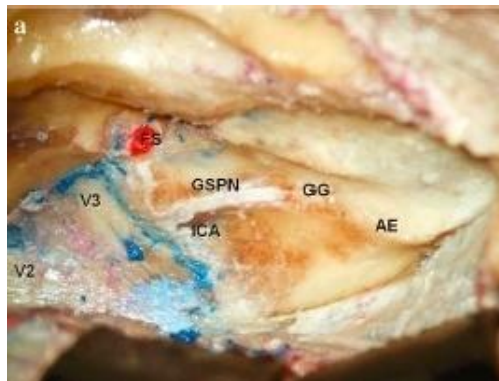


Figure 97: Coupe cadavérique de la fosse cérébrale moyenne[202]

SPN : grand nerf pétreux, GG : ganglion géniculé, AE : éminencia arcuata, FS : foramen spinosum, ICA : CAI

1- Technique de House

Suivre le GNPS postérieurement vers le GG et le segment labyrinthique du nerf facial médialement vers le porus dans une direction latérale à médiane.

2- Technique de Fish

Exposer la ligne bleue du CSS, et le plan CAI est approché par une ligne imaginaire inclinée de 60° par rapport au plan CSS dirigé vers la dure-mère de la fosse cérébrale postérieure.

3- Technique de Garcia-Ibanez

Utiliser une ligne qui divise l'angle entre le GNPS et l'éminencia arcuata pour localiser le CAI ; le forage est dirigé vers le porus et exposer le CAI dans une direction médiale à latérale. C'est la technique préférée de certains auteurs en raison du risque plus faible de léser le nerf facial et les structures de l'oreille interne [202].

4- **Autre technique moins populaire** consiste à forer un point situé à environ 9,9 mm de la pointe du GG sur une ligne coudée à 96 ° du GNPS.

10.4.4.2.3.5 *Technique chirurgicale*

L'incision cutanée est verticale, préauriculaire et mesure environ 8 à 10 cm, elle débute à un cm en avant du tragus pour remonter vers l'aire temporale.

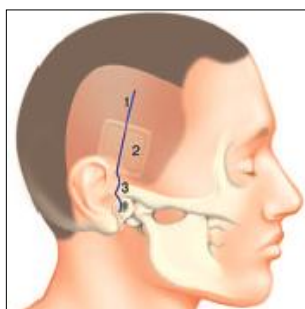


Figure 98: Voie sus-pétreuse [176]

1-incision cutanée 2-la projection du volet osseux 3-la racine du zygoma

Le muscle temporal est incisé verticalement, deux écarteurs autostatiques sont placés permettant l'exposition de l'écaille temporale jusqu'à la racine du zygoma.

Un volet osseux de 4 cm de côté est taillé à la grosse fraise coupante dont l'axe vertical est à l'aplomb de la racine zygomatique. Le volet osseux est décollé au dissecteur mousse et la berge inférieure de la craniotomie est fraisée pour qu'elle soit au même niveau que la face supérieure du rocher.

L'intervention est alors menée sous microscope jusqu'à la fin de l'exérèse.

Une bonne détente cérébrale est nécessaire à la dissection de la fosse cérébrale moyenne, ce qui permet un décollement plus aisé de la dure-mère du toit du rocher à l'aide d'une spatule décolle dure-mère. Il faut être prudent au voisinage du ganglion géniculé qui peut être à nu.

On progresse ainsi de dehors en dedans jusqu'au bord postéro-interne du rocher. Avec prudence, le sinus pétreux supérieur est décollé et d'arrière en avant jusqu'à l'artère méningée moyenne et le trou petit rond. Le non-respect d'un tel ordre de dissection risque de traumatiser le nerf facial par arrachement du grand nerf pétreux supérieur. les vaisseaux reliant dure-mère et rocher sont coagulés et sectionnés au fur et a mesure, on identifie tour a tour :

- l'éminentia arcuata qui repère le champ vestibulaire à 2cm de la table interne de l'écaille temporale.
- le GNPS en avant en dedans, la dissection à son voisinage doit être prudente pour éviter de rencontrer un ganglion géniculé dénudé.
- l'aire méatale légèrement concave en avant et en dedans de l'eminentia, limitée en arrière par un affaissement discret du bord pétreux.

L'écarteur autostatique de Fisch est mis en place dont l'extrémité de la spatule s'appuie sur le bord postéro-supérieur du rocher puis le lobe temporal est progressivement récliné.

Si l'on ne dispose pas de la neuronavigation, la position du MAI sera déduite de la localisation précise du CSCS. Un fraisage prudent à la fraise diamantée de l'eminentia arcuata permet le repérage de la ligne bleue qui le désigne. Un angle à 60 degrés par rapport à cette ligne, ouvert vers l'arrière, donne alors l'orientation du méat.

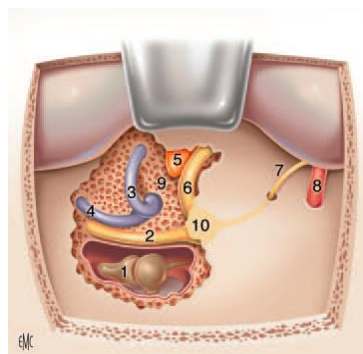


Figure 99: Voie sus-pétreuse[176]

1-enclume 2-portion tympanique du nerf facial 3-CSCS 4-CSCL 5-tumeur 6- nerf facial intrameatique 7-nerf grand pétreux 8- artère méningée moyenne 9-Bill's bar 10- ganglion géniculé

Le fraisage du toit du CAI est réalisé à la fraise diamantée .Il débute dans la zone la plus interne pour exposer la dure-mère du porus. Le fraisage doit s'étendre vers l'avant le long du bord postéro-supérieur du rocher en dedans de la cochlée. Le fraisage remonte ensuite vers le fundus pour repérer la première portion du nerf facial. L'utilisation du monitoring du VII est alors essentielle.

La dure-mère est incisée après avoir stimulé la région pour éviter de blesser le nerf facial qui peut être plaqué contre le toit. L'exérèse du neurinome est particulièrement délicate, non seulement pour disséquer le nerf facial mais encore plus pour conserver le nerf cochléaire et tous les vaisseaux du CAI.

La tumeur est disséquée du nerf facial et attirée vers soi, dans la direction du CSCS. Il devient alors possible de suivre le plan arachnoïdien, joignant nerf facial et nerf cochléaire et de morceler le neurinome en utilisant la pince bipolaire. Le plus dur est de désenclaver la tumeur du fond du MAI et de la cliver du nerf cochléaire. La portion distale de la crête transverse gêne un peu l'accès à la partie la plus profonde et la plus latérale de la tumeur. Le risque d'un reliquat à ce niveau est possible. Pour cela le recours à l'endoscope, ces dernières années est d'un grand apport pour réaliser l'exérèse totale à ce niveau [2].

La fermeture doit éviter le risque de fuite de LCR. Ainsi toutes les cellules pneumatiques ouvertes autour du MAI doivent être fermées par de la cire de Horsley et particulièrement les cellules situées plus près du fond du MAI car elles sont plus difficiles à voir et à occlure. Un fragment de muscle est mis sur l'ouverture du MAI et maintenu par de la colle. L'écarteur est enlevé et l'hémostase vérifiée surtout au niveau de l'artère méningée moyenne et le sinus pétreux supérieur. La dure-mère est suspendue, le volet osseux est remis en place avec un drain en extradural en siphonage, enlevé 24 à 48heures après fermeture musculaire et cutanée.

10.4.4.2.4 La voie sus-pétreuse élargie

La voie décrite précédemment est destinée pour l'exérèse de petits neurinomes et pour la neurotomie vestibulaire. Wigand et Garcia Ibanez ont, chacun de leur côté, défendu la voie sus-pétreuse élargie (VSPE) qui permet de dépasser les strictes limites du MAI et d'exposer des tumeurs dont le diamètre peut atteindre 2 cm dans l'APC. Cet

élargissement s'obtient grâce :

- au sacrifice de l'artère méningée moyenne et donc dégagement plus large du toit du rocher, ce qui permet d'exposer l'apex pétreux, le foramen lacerum, le foramen ovale et le cavum de Meckel qui sont des repères précieux pour localiser la cochlée entre MAI et nerfs pétreux situés sur le canal rachidien.

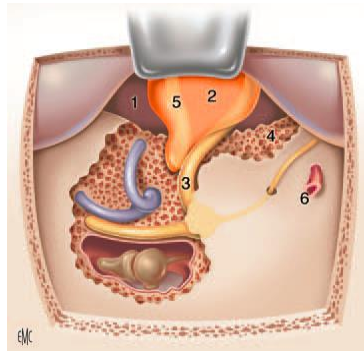


Figure 100: Voie sus-pétreuse élargie[176]

1-angle ponto-cérébelleux 2-tumeur 3-nerf facial 4-fraisage préméatique de l'apex pétreux 5-nerf vestibulaire supérieur 6-artère méningée moyenne sectionnée

A l'ouverture de l'APC, son toit est accessible après section du SPS et incision de la tente. Le fraisage de l'apex pétreux conduit à la partie préméatique de l'APC. Le fraisage en arrière du MAI conduit à exposer la dure-mère rétroméatique alors, l'APC est mieux exposé pour permettre une ouverture de l'angle suffisante à un contrôle de la tumeur et de sa vascularisation , et la résection tumorale peut être réalisée.

10.4.5 Complications post-opératoires

Les progrès techniques et de réanimation ont permis de réduire ces complications sans pour autant les éradiquer .

10.4.5.1 Complications neurologiques autres que la PF

Elles sont détaillées dans le chapitre "discussion" p 376

10.4.5.2 Paralysie faciale

Elle a été considérablement réduite, tout particulièrement depuis l'introduction du monitoring du NF en peropératoire et reste corrélée au volume de la tumeur [203]. Une parésie ou une paralysie postopératoire incomplète, immédiate ou parfois de

survenue secondaire nécessite une corticothérapie de quelques jours et des soins locaux oculaires.

Les formes retardées apparaissent 6 à 12 jours après l'intervention, elles sont d'origine inflammatoire, virale et sont habituellement de pronostic favorable après traitement. Les atteintes immédiates témoignent d'un traumatisme chirurgical et sont d'un pronostic variable suivant leur sévérité immédiate et les données du monitoring peropératoire [204]. Le risque de lésion immédiate et donc de séquelles à long terme est corrélé à la taille de la tumeur [205].

Il est extrêmement faible pour les lésions stade I (1 à 2 %), faible pour les lésions stade II (5%) [206], plus important pour les lésions stade III (10 à 15%) et assez important pour les tumeurs stade IV [207].

Une paralysie faciale totale doit être prise en charge précocement en tenant compte de l'association ou non d'une atteinte du V et du VI, les soins oculaires et la surveillance ophtalmologique sont effectués pour éviter une kératite. Elle constitue une véritable complication en cas de traumatisme du nerf facial. Une réhabilitation de la motricité faciale, selon différentes modalités est alors envisagée.

10.4.5.2.1 Traitement de la paralysie faciale

La dissection du nerf facial reste un temps difficile pour la chirurgie des neurinomes particulièrement ceux de stade III et IV, d'ailleurs dans certains cas, il est impossible de préserver la continuité anatomique du nerf facial, dans d'autres cas au contraire, le nerf est préservé anatomiquement mais la P.F est complète et durable [56].

Dans la littérature, si le taux de conservation anatomique du N.F est supérieur à 90%, alors le taux de conservation fonctionnelle est nettement inférieur, est compris entre 60% et 90% seulement [210].

Son impact fonctionnel et psychologique est important sur la vie des patients, d'où le recours à une réparation faciale immédiate ou différée dans le but de restaurer la fonction et l'apparence et d'éviter les séquelles péjoratives.

10.4.5.3 Séquelles fonctionnelles

Ce sont des conséquences du geste chirurgical, plus que des complications [73].

10.4.5.3.1 Paralysie faciale :

Elle peut apparaître de façon immédiate ou retardée par rapport au geste chirurgical. Le risque de lésion immédiate et donc de séquelles à long terme est corrélé à la taille de la tumeur [205].

Quand le nerf est interrompu anatomiquement, une greffe immédiate doit être entreprise. Si la continuité nerveuse a pu être préservée, le pronostic de la paralysie reste favorable même si l'absence de caractère stimuable du nerf témoigne d'un neurotmesis et laisse espérer une récupération au mieux en grade 3 de HB

Dans les cas de non-récupération à 1 an ou d'impossibilité de greffe immédiate, une anastomose hypoglossofaciale sera réalisée pour avoir une récupération fonctionnelle équivalente à un grade 3.

10.4.5.3.2 Surdit  totale

Elle a  t  longtemps consid r e comme une s qu lle in vitable de la chirurgie du SV et touche la grande majorit  des patients op r s.

Dans ce cas, les patients pr sentent une perte de l'audition bi-auriculaire qui est responsable de troubles de la perception de l'espace sonore et d'une grande g ne auditive dans le bruit. Pour pallier   cela, Vaneecloo FM a propos  de mettre au niveau de l'oreille atteinte, une proth se   ancrage osseux type BAHA. Elle permettra de r cup rer l'ensemble des signaux auditifs sur l'h mi-champ auditif sourd et les transf rera par vibration endocr nienne   l'oreille control



Figure 101: Appareillage auditif   ancrage osseux (BAHA[®]) en arri re de l'oreille [73]

Habituellement, BAHA est proposée, dans un deuxième temps, plusieurs mois voire une année après l'exérèse du SV. D'autres placent cet appareil en même temps que l'exérèse tumorale par voie trans-labyrinthique [214, 215].

Les résultats sont très encourageants, la vie quotidienne du patient est améliorée car elle permet un repérage dans l'espace des différentes sources sonores et une meilleure intelligibilité dans le bruit et en conversation de groupes. Certains ont même proposé de placer un implant cochléaire simultanément avec l'exérèse tumorale [216].

Les acouphènes sont fréquents et augmentent par rapport à leur état préopératoire dans 25% des cas. Ils sont très mal supportés et d'autant plus difficiles à juguler que l'oreille est sourde.

10.4.5.3 Troubles de l'équilibre

Leur survenue est prévisible car la neurotomie vestibulaire ou la labyrinthectomie accompagne nécessairement l'exérèse tumorale. Leur importance est variable car elle est très dépendante de la stratégie d'équilibration adoptée par le patient à l'origine.

Ils dépendent également de l'état de la fonction vestibulaire préopératoire et de la compensation déjà acquise mais aussi de l'âge.

Ils nécessitent une rééducation vestibulaire adaptée et si possible très précoce [73].

10.4.5.3.4 Céphalées

Après l'intervention et dans les mois qui suivent, les céphalées postopératoires de topographie et d'intensité variables représentent parfois un réel handicap pour le patient. Leur cause est incertaine.

L'étiopathogénie est multifactorielle mais il semble qu'il existe une implication importante de la première branche du trijumeau qui reçoit des afférences de la cochlée et de la dure-mère de la fosse postérieure. Les branches du nerf grand occipital interviennent également en cas de la voie sous-occipitale.

La fréquence exacte des céphalées est évaluée de façon variable suivant les séries allant jusqu'à 65 % pour Pellet et al avec des douleurs fortes et durables pour 17% à 18% des patients. Dans 16 % des cas, la prise de médicaments est nécessaire [217].

En cas d'intervention par voie sous-occipitale, la fréquence des céphalées paraît nettement plus élevée, elle est de 73% pour Pedrosa et al et considérée par les patients comme sévère une fois sur deux [80].

Schessel et al confirment que, dans son expérience, les céphalées sont très fréquentes et parfois violentes avec la voie sous-occipitale (67% des opérés) [218]. Cependant, la repose d'un volet osseux entre la dure-mère et les tissus mous sous-cutanés réduit significativement les douleurs post-opératoires en évitant les adhérences et les tractions des muscles de la nuque sur la dure-mère, richement innervée [219].

Certains incriminent même la poudre d'os qui s'éparpille dans les espaces sous – arachnoïdiens, lors du fraisage du CAI. La solution est de l'aspirer grâce à une aspiration ultrasonique spécifique qu'on appelle « Ultrasonic Bone Aspiration » cependant les résultats sont encore à l'étude [220, 221].

10.4.5.3.5 Atteinte des nerfs mixtes

Elle se voit essentiellement dans les neurinomes volumineux, elle entraîne des troubles de la phonation et de la déglutition. Elle peut être secondaire à une infiltration tumorale ou à un traumatisme chirurgical [222].

La dysphonie peut disparaître spontanément ou par une rééducation orthophonique lorsque le nerf pneumogastrique a été simplement disséqué et étiré.

Les troubles de la déglutition sont secondaires à une atteinte du pneumogastrique et du glossopharyngien. Ils se manifestent par une dysphonie, une rhinolalie ouverte et de fausses routes incessantes et ils peuvent se compliquer de broncho-pneumopathies sévères.

Dans ce cas, une surveillance de la température, l'auscultation pulmonaire quotidienne et le téléthorax sont indispensables.

La mise en place d'une sonde nasogastrique, la rééducation de la déglutition par les orthophonistes, la kinésithérapie respiratoire doivent être entreprises dès les premiers jours.

10.4.5.3.6 Atteinte du trijumeau et du nerf intermédiaire de Wrisberg

L'anesthésie cornéenne constitue un facteur aggravant majeur de la paralysie faciale et du risque de kératite. Son diagnostic impose un suivi ophtalmologique étroit.

Les douleurs dans le territoire du trijumeau sont souvent violentes, chroniques et rebelles aux différentes médications antalgiques et nécessitent une prise en charge dans un service spécialisé.

Une atteinte sévère de la lacrymation survient dans 13%, de la gustation dans 1% des cas, alors que les atteintes modérées de la lacrymation se voient dans 38% des cas et de la gustation dans 4% des cas, ces atteintes sont associées à une paralysie faciale dans 9% des cas.

10.4.5.3.7 Atteinte du nerf oculomoteur externe

Elle est essentiellement l'apanage de la chirurgie des neurinomes volumineux. Elle a des conséquences importantes sur l'équilibration et la vue. La rééducation orthoptique, la mise en place de prisme, voire une chirurgie de correction, sont souvent indispensables.

10.4.5.3.8 L'atteinte cérébelleuse

Elle peut se voir dans deux cas de figure :

- lors de l'exérèse de volumineux neurinomes de stade IV, abordés par voie translabyrinthique ou par voie retrosigmoïde. Le cervelet peut être endommagé par les manœuvres de dissection et par l'œdème résiduel postopératoire, généralement sans conséquence fonctionnelle mais parfois avec des troubles persistants.
- également en cas de coagulation des veines de drainage cérébelleux, ou d'artère à destinée cérébelleuse.

Les conséquences cliniques sont immédiates, dès le lendemain de l'intervention, avec un syndrome cérébelleux kinésique, sans diminution de la force musculaire du côté opéré

10.4.5.3.9 Comitialité

Elle est exceptionnelle, se voit essentiellement pour les neurinomes opérés par voie sus -pétreuse.

10.4.5.4 Qualité de vie

Quand on parle de qualité de vie, cela sous-entend que le patient ne présente pas de séquelles neurologiques graves qui peuvent retentir sur sa vie quotidienne : il s'agit, entre autres, de la qualité de la motricité faciale, de la qualité de l'audition et la présence de troubles fonctionnels.

10.5 Surveillance radio-clinique : « Wait and Scan »

Elle a été d'abord proposée aux sujets âgés dont l'espérance de vie est limitée et pour lesquels les risques de la chirurgie sont particulièrement importants.

Puis les progrès diagnostiques ont permis la détection du SV à un stade très précoce et particulièrement l'IRM qui peut mettre en évidence des tumeurs de 2 mm.

Et comme ces tumeurs sont connues pour leur évolutivité souvent faible, une nouvelle option thérapeutique a émergé au milieu des années 80 , c'est la surveillance radioclinique qui consiste en l'évaluation clinique, audio-métrique et radiologique régulière du neurinome [223]. Le pourcentage d'échec du traitement conservateur varie de 9% à 58% [224].

10.5.1 Indications

La décision de surveiller un neurinome est basée sur des critères cliniques et radiologiques. Cette décision est suffisamment expliquée au patient qui doit comprendre les motifs et les contraintes de cette surveillance régulière [19].

Il doit être informé des éventuels risques durant l'évolution naturelle de la tumeur et du changement possible de l'attitude thérapeutique lors de la surveillance [225].

Les motifs les plus fréquents de cette surveillance sont [141] :

- une contre-indication à l'anesthésie générale du fait d'un mauvais état général
- le choix thérapeutique du patient
- un âge avancé > 65 ans

- une tumeur de découverte fortuite, asymptomatique en dehors d’une audition non fonctionnelle, inférieure ou égale à 2 cm dont le taux de croissance maximum est de 2 mm/an.
- un neurinome sur oreille unique

10.5.2 Modalités de suivi

10.5.2.1 Évaluation radiologique de la taille et de la croissance de la tumeur

La fréquence des contrôles IRM dépend des équipes mais, généralement, la première IRM est faite à 8 voir 10 mois après le diagnostic, le second contrôle sera fait une année après puis les examens ultérieurs seront espacés en fonction de la clinique, généralement 12 à 18 mois [73].

Néanmoins, il faut noter qu’il existe certaines tumeurs de faible volume avec un potentiel de croissance rapide. Cette éventualité rend délicat le choix de l’intervalle optimal entre deux examens radiologiques de surveillance.

Il a été constaté que 64% des SV présentent un profil de croissance qui reste uniforme pendant les cinq premières années de suivi, confirmant ainsi une grande prévisibilité de l’évolution naturelle de ces tumeurs. Néanmoins, des cas de croissance tumorale soudaine après plus de 10 ans de suivi ont été rapportés et qui seraient perdus de vue si la surveillance était limitée dans le temps [24].

10.5.2.1.1 Méthodes d’évaluation de la taille du neurinome

La taille du neurinome est évaluée par deux méthodes :

la méthode bidimensionnelle : consiste à mesurer le plus grand diamètre antéro-postérieur (AP) et le plus grand diamètre médio-latéral du SV(ML), la portion intracanalair e du neurinome est incluse [226].

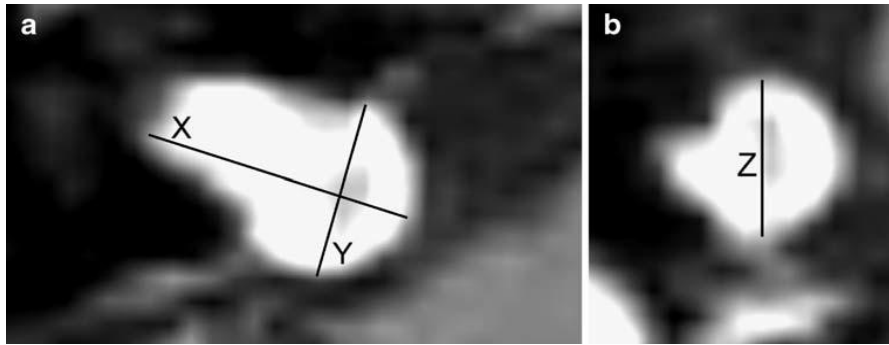


Figure 102: Evaluation du follow-up du SV en mesurant le volume - axes bidimensionnels [226]

a- Mesure dans le plan axial : $X=ML$ / $Y=AP$

b- Mesure dans le plan coronal : $Z=\text{diamètre cranio-caudal}$

La taille de la tumeur est définie par la relation : Taille SV = $(AP + ML) / 2$

La croissance annuelle est obtenue en divisant la variation de la taille par la durée séparant les deux examens.

A partir des mesures bidimensionnelles, la croissance tumorale est définie selon trois modes :

- la stabilité quand il n'y a pas de croissance ou une croissance inférieure à 2 mm
- la croissance quand la croissance est supérieure ou égale à 2 mm
- involution quand la diminution de la taille de la tumeur est supérieure à 1mm

la méthode volumétrique : peut être réalisée par le radiologue sur la console ou calculée à partir de la surface sur toutes les coupes à l'aide d'un programme informatique. Pour obtenir le volume moyen, la surface moyenne est multipliée par l'intervalle entre les coupes.

Le volume global du SV est représenté par la somme de ces volumes moyens [125, 227].

La croissance annuelle est obtenue en divisant la variation de volume par la durée séparant les deux examens.

Le taux de croissance varie de 0,9 mm à 3,2 mm par an selon les séries. Selon les auteurs, on distingue :

Tableau 2: Taux de croissance selon la littérature[47]

Auteurs	Taux de croissance (mm/an)
Rosenberg	0,91
Strasnick et al.	1,1
Sterkers et al.	1,4
Bederson et al	2
Charabi et al.	3,2

Cinq aspects évolutifs de la tumeur ont été décrits en 1995, par Charabi et al : la croissance continue dans 40% des cas, la stabilité dans 18 % des cas, la stabilité suivie d'une croissance dans 18%, la régression dans 8% et la croissance discontinue dans 16 % des cas [228].

10.5.2.1.2 Évolution de la taille de la tumeur

De nombreuses études ont consacré leurs travaux à la détermination du taux de croissance du SV. Cependant, il y a très peu d'études prospectives qui rapportent la croissance tumorale chez les patients suivis en observation [229].

Sughrue et al. dans, leur revue systématique de 34 études publiées comprenant 982 patients, ont constaté que 75,32% des patients avaient une croissance tumorale supérieure à 2,5 mm/an. En revanche, une étude prospective du même groupe a montré un taux de croissance inférieur à 2,5 mm /an chez 83 % des patients [230].

De son côté, Stangerup et al, dans une large étude prospective, ont démontré que seulement 17 % des tumeurs intracanalaires et seulement 30 % des tumeurs extracanalaires se développent. Cette croissance se produit durant les cinq premières années suivant le diagnostic [231].

Bien qu'il existe une variation dans la littérature, les résultats des études prospectives concluent dans l'ensemble à une croissance tumorale qui est susceptible d'être inférieure à 2 voir 2,5 mm /an chez la majorité des patients. Les résultats de la surveillance des principales publications sont rapportés dans le tableau suivant.

Tableau 3: Résultats du traitement conservateur des principales séries [224]

Auteurs	Année	N	Age moy an	Durée suivi an	Type d'examen	MM	S %	Croissance %	Involution %
Prasad	2017	154	57,6	6,5	IRM		54	10	0
Ricardo	2014	73	59,7	3,14	IRM	2 D	87,7	12,3	0
Moffat	2012	381	60,9	4,2	IRM		59	33	1
Regis	2010			5,3				77	
Hajioff	2008	72		10,08				78	
Stangerup	2006	729	59	3,6	IRM		75	24	1
Rosenberg	2000	52	69,7	57,6	IRM	3D	35	58	7

Légendes : N : nombre de patients - MM : méthode de mesure - S : stabilité- 2D : méthode de mesure bidimensionnelle - 3D : méthode de mesure tridimensionnelle - **formule 3D** : calcul mathématique du volume à partir des mesures bidimensionnelles.

10.5.2.2 Évaluation clinique de la croissance tumorale

La croissance du neurinome n'est pas influencée ni par le coté du neurinome ni par le sexe, seul l'âge du patient semble être le facteur clinique le plus discutable. En effet, d'après Sterkers et al. et Ogawa et al. la croissance tumorale est plus importante chez les sujets jeunes que chez les sujets âgés [232, 233].

Pour l'approbation ou non de cette hypothèse, l'étude doit être réalisée sur une population plus homogène de patients âgés.

10.5.2.2.1 Évolution de l'audition

Au cours de la surveillance des neurinomes, il est habituel d'observer une perte neurosensorielle globale de l'audition s'aggravant au fil du temps, de même qu'il existe un risque de perdre une audition utile au cours de la surveillance. Ce risque augmente avec la durée de la surveillance [234].

10.5.2.2.2 Évolution de la fonction vestibulaire

Toutes les publications ont observé une amélioration de la symptomatologie vestibulaire chez la plupart de leurs patients mis sous surveillance. Cette amélioration peut être liée à une compensation progressive du déficit vestibulaire qui se fait au cours des années tant que la tumeur ne comprime pas le tronc cérébral [234].

10.5.2.2.3 Évolution de la fonction faciale

La paralysie faciale permanente est une complication rare mais possible de la surveillance. Elle peut se voir en l'absence de toute augmentation tumorale. Dans ce cas, un diagnostic différentiel est à rechercher et une alternative thérapeutique doit être proposée (radiochirurgie ou la chirurgie). Fucci et al rapportent un cas sur 119 patients avec un suivi moyen de 30 mois [235].

10.5.3 Difficultés du traitement conservateur

La non observance est la difficulté majeure du traitement conservateur. La raison principale peut être liée à l'absence de traitement radical qui pousse le patient à voir un autre centre où la conduite est différente et le traitement sera micro ou radiochirurgical.

D'autres causes peuvent être observées, entre autres, l'âge avancé du patient et la rareté des symptômes qui peuvent conduire à abandonner les contrôles ou carrément le statut socio-économique et le problème de la sécurité sociale.

Dans la série de Sterkers, 20 % des patients ne sont pas revenus à leur consultation de contrôle et ont donc été considérés comme perdus de vue [233].

10.6 Radiothérapie

L'effet des radiations ionisantes sur les tumeurs bénignes est connu et utilisé depuis des décennies. La radiothérapie a un rôle essentiellement tumorostatique grâce aux troubles ischémiques, aigus et chroniques susceptibles d'être induits au sein de la tumeur. Elle n'a pas un véritable effet tumoricide curatif. Donc, la lésion reste en place, réduite en volume et nécrosée en son centre.

Son adoption contraint à une surveillance radiologique à long terme afin de dépister une éventuelle poursuite évolutive susceptible d'intervenir longtemps après irradiation.

Pour échapper aux complications lourdes de la radiothérapie, d'autres modalités d'irradiation ont été proposées pour traiter le SV.

10.6.1 Radiochirurgie

10.6.1.1 Définition

La radiochirurgie stéréotaxique peut désormais, être considérée comme une autre possibilité de traitement des neurinomes de l'acoustique. Cette procédure étant relativement non invasive avec de bons résultats, ce qui a favorisé sa large diffusion [62, 236-239].

Selon " l'Association du Neurinome de l'Acoustique", en 2007-2008, 20% des patients ont subi un traitement radiochirurgical contre 5% seulement des patients dans l'enquête de 1998 [230].

Elle peut être appliquée soit à l'aide d'un Leksell Gamma Knife soit à l'aide d'un accélérateur linéaire de particules, disposant d'une adaptation stéréotaxique.

C'est en 1951 que Lars Leksell proposa le terme de « radiochirurgie stéréotaxique » avec l'idée de développer un concept de traitement guidé par l'image, susceptible d'être utilisé pour de multiples structures cérébrales. Cette découverte a coïncidé avec l'apparition des techniques numériques d'imagerie médicale [240].

Les traitements fractionnés ou délivrés avec un cadre stéréotaxique non chirurgical repositionnable doivent être qualifiés de radiothérapie en condition stéréotaxique et non de radiochirurgie.

Ces rayonnements peuvent être :

- de nature électromagnétique : ce sont soit les gamma émis par des sources radioactives de cobalt 60, soit les rayons X issus d'accélérateurs linéaires d'électrons
- de nature corpusculaire : ce sont les faisceaux de protons générés par un cyclotron [241].

10.6.1.2 Techniques radiochirurgicales

10.6.1.2.1 Gamma Knife

Alors que le but de la microchirurgie est l'éradication complète de tout tissu tumoral, la radiochirurgie assure le « contrôle tumoral », c'est-à-dire, l'arrêt de toute croissance à moyen et long terme de cette tumeur histologiquement bénigne et pourtant

dévastatrice du fait de sa localisation. Il constitue, actuellement, le procédé de radiothérapie unidose le plus couramment utilisé [242].

10.6.1.2.1.1 *Historique*

La première idée de neurochirurgie alternative à crâne fermé revient à Cornelius A. Tobias et John H. Lawrence [243] qui, au début des années cinquante, à Berkeley, mirent au point une méthode d'hypophysectomie par irradiation multi-faisceaux d'ions légers sur la selle turcique, au lieu d'une implantation de grains d'Yttrium 90 radioactifs [221].

En radiothérapie, et en 1950, le niveau de tolérance des tissus cérébraux vis-à-vis des doses de rayons X délivrés, commençait à être connu ; surtout, on découvrit que ce niveau pouvait être d'autant plus élevé qu'on utilisait des faisceaux de petites dimensions.

Le premier traitement d'un cancer dans de telles conditions eut lieu en 1957, année où débuta aussi l'expérimentation animale visant à étudier les radiolésions induites par la radiochirurgie.

C'est en 1958 que débutèrent, les premiers essais cliniques radiochirurgicaux sur l'homme, ils concernèrent des patients atteints de la maladie de Parkinson à un stade avancé. Puis diverses localisations intracrâniennes et en particulier, des pathologies hypophysaires furent traitées ainsi que des malformations artério-veineuses.

La radiochirurgie Gamma fut appliquée la première fois par son auteur au traitement d'un schwannome vestibulaire en 1969 [244].

Les premiers traitements par radiochirurgie utilisèrent un synchrocyclotron par une équipe de l'université de Harvard, générant des protons de 165 MeV.

Toutes fois, ces machines, de part la lourdeur de l'environnement technique, induisaient une limitation importante dans l'offre de soins disponible. Cette difficulté favorisa l'émergence de la « Gamma Knife I » conçue par Leksell et ses collaborateurs en 1967 [245].

Une seconde machine « Gamma Knife II » fut installée en 1975 au Karolinska Sjukhuset de Stockholm, cet appareil utilisait 201 sources de cobalt 60. Puis, une troisième

version vit le jour sous le nom de « Leksell Gamma Knife », le modèle U, qui fut installé à Buenos Aires en 1984 puis dans d'autres sites hospitaliers en Europe à Sheffield en 1985 et aux Etats-Unis à Pittsburg en 1987. On assiste depuis à une amélioration spectaculaire de ces machines et leur commercialisation avec successivement le modèle B, le modèle C distribué à partir de l'an 2000 puis le modèle LGK Perfexion robotisé en 2006 [23, 246].

Parallèlement à la propagation de la technique Gamma Knife, d'autres équipes ont exploité les accélérateurs linéaires pour la radiothérapie. C'est ainsi qu'en 1980-1981 à Buenos Aires, O. Betti inventa un système, après avoir adapté le cadre stéréotaxique de Talairach, conçu une série de collimateurs additionnels, construit un fauteuil orientable dans de multiples directions pour recevoir le malade et assurer sa contention et enfin avoir développé un logiciel spécifique. Cette méthode fut utilisée au Brésil puis en France, à Paris et à Lille.

10.6.1.2.1.2 Radiobiologie de la radiochirurgie

Selon Steinert, la radiochirurgie est par définition « une procédure neurochirurgicale où des faisceaux étroits de rayonnements ionisants, délivrés en une session unique, sont utilisés soit pour détruire soit pour modifier biologiquement une cible prédéfinie, avec une précision stéréotaxique sans ouvrir la boîte crânienne et avec un risque de dommage minimal aux structures nerveuses saines adjacentes à la cible ».

Dans le SV, les rayonnements ionisants induisent des modifications à l'échelle cellulaire avec une atteinte particulière de l'ADN, celle-ci peut présenter une cassure au niveau d'un ou de ses deux brins [247].

Généralement, cette atteinte est irréversible et ne peut bénéficier d'une réparation endogène surtout si la lésion intéresse les deux brins. Exceptionnellement, une réparation spontanée est possible et peut intéresser, dans certains cas, suffisamment de cellules entraînant alors un échec de la radiochirurgie.

Ce mécanisme se produit à la phase active de la division cellulaire de telle sorte que le système de contrôle du cycle cellulaire activé, empêche la duplication de l'ADN endommagé ainsi que la ségrégation des chromosomes aberrants. Il en résulte une

mort cellulaire ou une apoptose avec nécrose des cellules mortes, un arrêt du cycle cellulaire ou les deux à la fois.

Ces mécanismes sont responsables d'une perte cellulaire précoce avec réduction rapide du volume tumoral. Par contre, dans d'autres cas, cette perte cellulaire et la diminution du SV se feront beaucoup plus tardivement. Ceci peut s'expliquer par la lenteur du cycle cellulaire du SV et par son index de prolifération très bas qui seront à l'origine d'une régression lente et progressive du SV et qui peut se poursuivre sur plusieurs années après l'irradiation.

La radiochirurgie agit également sur la vascularisation tumorale en induisant des lésions au niveau de la paroi vasculaire avec oblitération retardée des petits vaisseaux et mort cellulaire.

Dans le SV, la radiorésistance peut être observée, elle peut être liée au faible indice de prolifération mais aussi à l'hypoxie tumorale. Les tumeurs à croissance rapide seront plus hypoxiques en raison d'une angiogenèse inadéquate et, par conséquent, elles peuvent être plus résistantes aux radiations.

Au niveau tumoral, deux phénomènes sont observés :

- expansion tumorale transitoire

Un fait important après la radiochirurgie est de noter, une augmentation transitoire de la taille du SV. Ce phénomène se produit chez 17% à 74% des patients [248]. Il peut être attribué à :

- une nécrose tumorale radio-induite, une hémorragie intratumorale chronique, ou une réponse biologique au rayonnement ionisant.
- une dose de rayonnement plus élevée a également été décrite comme un facteur de risque possible d'expansion.

L'étude de Thomas Mindermann [249] a permis de distinguer entre une expansion tumorale transitoire après radiochirurgie et une progression tumorale due à une croissance tumorale, en incriminant le facteur temps.

Pour l'auteur, la croissance tumorale semble se produire environ 3 à 4 ans après la radiochirurgie d'un SV alors que l'expansion tumorale transitoire semble être présente

environ 6 à 18 mois après l'irradiation d'un SV, ceci est fondamental pour déclarer l'échec ou non de la radiochirurgie.

On parle de croissance tumorale lorsque l'augmentation du volume est supérieure ou égale à 20 % par rapport au volume tumoral initial mesuré au moment de la radiochirurgie [249].

Cette croissance peut être associée à un spasme facial transitoire et une atteinte du nerf trijumeau.

L'expansion transitoire est plus évidente au cours de la première année de traitement, et dans la plupart des cas, le volume de la tumeur, par la suite, devient significativement moins qu'avant le traitement [250].

Rarement, on note une croissance continue après l'expansion transitoire. Si la croissance est persistante et devient symptomatique, la microchirurgie est habituellement recommandée.

Si la croissance tumorale se produit plusieurs années après la radiochirurgie, des saignements intratumoraux retardés doivent être évoqués [251].

- régression tumorale

Plus le nombre de cellules tumorales dans la phase active de division cellulaire est élevé, plus la tumeur est sensible à l'irradiation et le contrôle tumoral sera optimal aux alentours de 97 à 98% [252].

Lee et al. ont constaté que les SV récidivants réséqués par microchirurgie, traités auparavant par gamma-knife, avaient un taux de prolifération plus faible que ceux traités principalement par microchirurgie ($p = 0,03$) [253].

Ceci suggère que la radiochirurgie pourrait être capable d'induire l'apoptose dans les cellules avec un indice de prolifération élevé et laisser derrière celles avec un indice de prolifération faible. L'exérèse chirurgicale seule, en particulier la résection subtotal, pourrait laisser une population mixte de cellules tumorales, et par la suite les cellules avec un indice de prolifération élevé pourraient continuer à croître.

Dans le cas du SV, les doses de départ, utilisées à visée destructive de l'ordre de 25 Gy, s'accompagnaient d'un taux élevé de complications. Alors G. Noren a réduit ces doses

à 12 Gy à la périphérie, ce qui a permis d'obtenir un taux de conservation fonctionnelle remarquable sans réduire le contrôle à long terme [23].

En radiochirurgie, la dose délivrée à la cible est hétérogène variant d'un point recevant la dose maximum à la dose minimale, celle-ci correspond à « l'isodose de référence périphérique », classiquement la 50% en radiochirurgie Gamma-Knife appelée également la dose d'efficacité biologique.

10.6.1.2.1.3 Aspect technique

L'unité de radiation est constituée par :

- une sphère de 2 mètres de diamètre supportant 201 sources radio-actives de cobalt 60 délivrant un rayonnement gamma, qui distribuent chacune 3 curies et débitent 4,7 grays par minute. Les 201 rayonnements produits se rencontrent au centre de la sphère. L'énergie de chacun des rayons est insuffisante pour léser le cerveau traversé. Mais l'énergie au point de rencontre de 201 rayons est suffisante pour traiter avec précision la lésion ciblée sans altérer les tissus qui l'entourent [254].

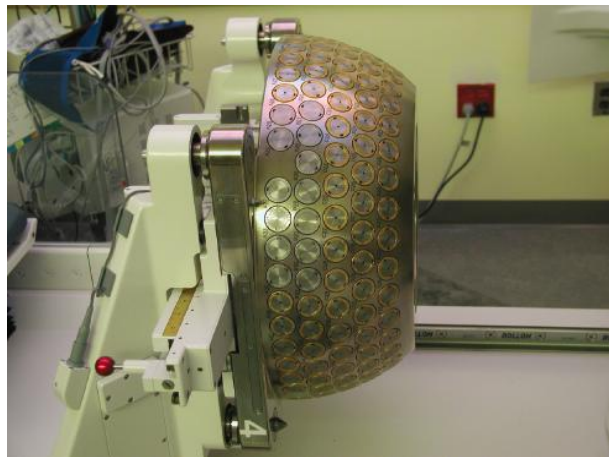


Figure 103: Collimateurs intégrés dans le casque d'un Gamma Knife[254]

La durée de vie du cobalt étant de 5,2 ans, l'efficacité sans changement de source est assurée pour plus ou moins 12 ans.

- quatre collimateurs secondaires différents par le diamètre individuel : 4, 8, 14 et 18 mm de diamètre réalisant des isocentres pratiquement sphériques.
- une table où s'allonge le patient porteur du cadre de stéréotaxie.

- une console de contrôle permettant de déclencher le déplacement de la table et l'ouverture de la sphère irradiante.
- un système de calculs informatiques des isodoses assurant la planification du traitement.
- un cadre stéréotaxique de Leksell type G fixé sur la tête du patient .Il est même supporté par des enfants de 9 à 10 ans.

Ce système est doté d'une grande fiabilité, la précision infra-millimétrique de cette machine est liée à l'immobilité totale du centrage des rayons et de la tête du patient. Elle rend ainsi possible le traitement des lésions plus petites (4 mm contre 1 cm) avec une sûreté que l'accélérateur linéaire type saturne ou LINAC n'assure pas totalement. L'irradiation péri-lésionnelle est par ailleurs quasiment nulle.

10.6.1.2.1.4 Protocole de traitement

Le patient entre la veille de l'intervention à l'hôpital pour y subir le protocole d'évaluation préopératoire de la lésion à traiter. En plus de la tomодensitométrie et de l'imagerie par résonance magnétique réalisés lors du bilan diagnostique, ce protocole comprend :

- un examen clinique du nerf facial avec un grading de House Brackmann, et un test de Shirmer pour évaluer la quantité des larmes dans l'œil.
- une audiométrie tonale et vocale
- une étude des potentiels évoqués auditifs
- un examen vidéonystagmographique.

Mise en place du cadre stéréotaxique

La mise en place d'un cadre de stéréotaxie est le premier temps d'un traitement radiochirurgical. Il constitue une référence spéciale à la lésion intracrânienne.

La mise en place du cadre stéréotaxique se fait au bloc opératoire, en position assise, sous anesthésie locale pour l'adulte et générale pour l'enfant.

La fixation est assurée par le serrage de quatre pointes symétriques qui viennent s'appuyer sur la boîte crânienne [254].



Figure 104: Cadre stéréotaxique de Leksell [17]

Imageries stéréotaxiques

Une fois le cadre fixé, une IRM en condition stéréotaxique est réalisée après injection de gadolinium dans les séquences pondérées T1 dans le plan axial (spin écho 3mm), une séquence volumique acquise dans le plan coronal de type MPR 1,5 mm d'épaisseur (SIEMENS 1,5 Tesla), 3D-T2 et 3D-T2 CISS et de fines coupes tomodensitométriques en fenêtre osseuse qui seront fusionnées par la suite.

La séquence pondérée T2 permet :

- une excellente visualisation des structures liquidiennes de l'oreille interne, du CAI et de l'APC.
- de bien délimiter les contours du schwannome, son extension quand la lésion est entourée de LCR et surtout les rapports de ce dernier avec les nerfs cochleo-vestibulaires et facial.
- cependant les limites précises du SV par rapport au rocher sont parfois impossibles à déterminer car tous les deux sont hypointenses sur cette séquence, d'où l'intérêt de la séquence pondérée T1 qui après injection du gadolinium, identifie le SV grâce à sa prise de contraste.

Quand la tumeur est de stade I ou II de Koos, on réalise une séquence 3D-T2 haute résolution type CISS qui précise, de manière fiable, les limites de la portion extracanalair dans la citerne et la portion intacanalair au fond du conduit.

A partir du stade III de Koos, la séquence 3D-T2 CISS ne distingue plus le tronc cérébral de la portion extracanalair qui sont tous les deux hypointenses, l'injection de produit de contraste et l'acquisition d'une deuxième séquence 3D-T2 CISS après la séquence

T1 injectée vont permettre de définir avec précision l'interface entre le tronc cérébral et le neurinome.

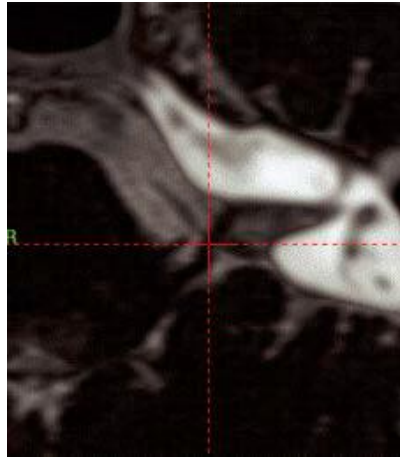


Figure 105: Nerf facial, non rehaussé, accolé à la face antéro-inférieure du SV après fusion d'une image axiale 3D-T2 CISS après injection de gadolinium et d'une TDM en fenêtre osseuse. [255]

Pour éviter une éventuelle distorsion ; l'IRM est complétée par un examen TDM axial, en fenêtre osseuse, en coupes fines jointives de 1 mm, puis les images TDM sont fusionnées avec les images IRM [256]. Cette séquence TDM, non distordue, couvrant essentiellement le CAI va être confronté aux conséquences IRM pour corriger les éventuelles distorsions [257].

L'imagerie IRM permet essentiellement de repérer les limites de la portion extracanalair et de préciser ses rapports avec les structures adjacentes radiosensibles que sont : la face latérale de la protubérance du tronc cérébral, l'émergence anatomique du trijumeau et éventuellement le paquet acoustico-facial pour les petites lésions [258].

La TDM améliore l'imagerie IRM par la définition de la portion intra-canalair, la localisation de la cochlée et celle du trajet intra-pétreux du facial.

Les utilisateurs de Gamma Knife ont largement bénéficié de l'introduction de dispositifs robotisés assistés par ordinateur tel que le système de positionnement automatique (APS) et le Perfexion qui ont permis de développer le concept de « Robotic Gamma Knife micro-radiosurgery »

Plusieurs isocentres de petite taille ont été utilisés dans le but d'obtenir une couverture à la fois conforme et sélective de la lésion avec 50% d'isodose [259].

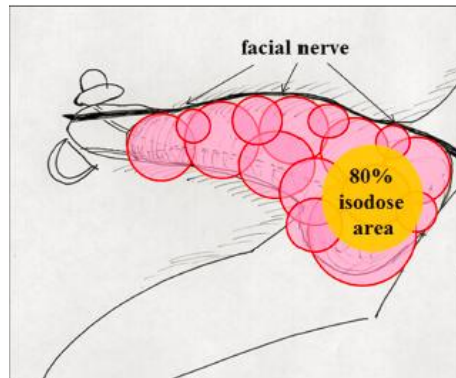


Figure 106: Planification dosimétrique schématique d'un SV droit grade III de Koos[259]

La microradiochirurgie gamma knife robotisée permet une limitation de l'irradiation du bord antérieur de la tumeur et prévient une neuropathie faciale et évite l'extension de la zone d'isodose de 80% dans la partie intracanaulaire de la tumeur [258].

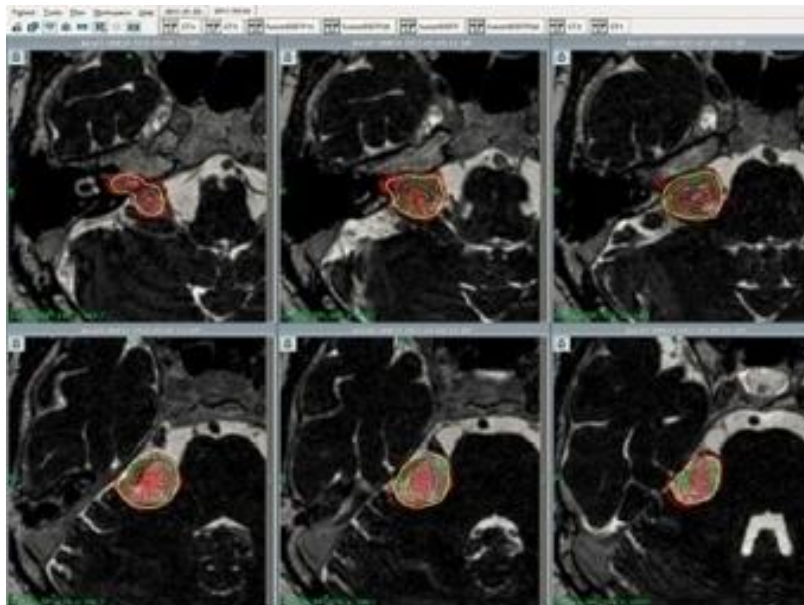


Figure 107: Planification dosimétrique réelle, la dose marginale : 11-12 Gy[259]

Détermination des paramètres d'irradiation

C'est une étape clé de l'intervention radiochirurgicale, contrairement à la planification en radiothérapie, elle est extrêmement médicale.

Selon la méthodologie de Noren, le planning pré-radiochirurgical multi-isocentrique est élaboré à l'aide du système Gamma-Plan avec une moyenne de 9 isocentres par patient [23].

Le nombre de ces isocentres dépend de la taille de la lésion et du caractère plus ou moins irrégulier de sa forme.

Pour adapter le traitement à la conformation de la lésion, il faut jouer sur :

- le choix des tailles de collimateurs (18, 14, 8 et 4mm)
- sur leur nombre, leur localisation (X, Y, Z), leur pondération relative,
- et sur le profil d'occultation de sources qui peut être différent pour chaque isocentre.

Une station de travail 3D avec le logiciel Gamma Plan permet de calculer la dose totale et les temps mais aussi de visualiser en trois dimensions l'imagerie IRM et le scanner, de fusionner les modalités et de calculer simultanément la dosimétrie.

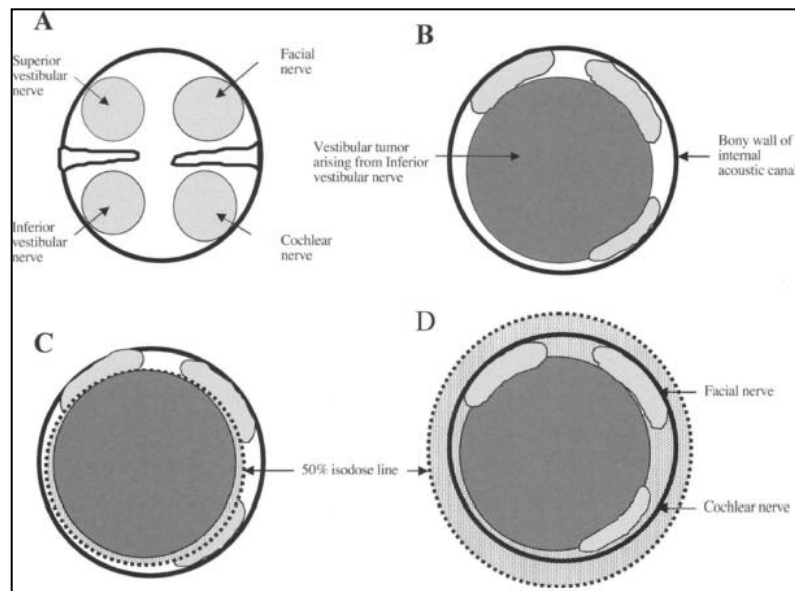


Figure 108: Coupe sagittale d'un CAI[260]

A- CAI normal

B- SV comprimant les nerfs facial et cochleaire

C- Plan de radiochirurgie conforme (ligne à 50% d'isodose) utilisant un collimateur de 4 mm

D- Plan de radiochirurgie utilisant des collimateurs de 8 mm (les nerfs cochléaire et facial sont également couverts par une ligne isodose à 50%) [260].

Le but de ces calculs est de construire une forme telle que l'isodose périphérique choisie comme isodose de référence, habituellement l'isodose 50%, coïncide le plus parfaitement possible avec la périphérie de la tumeur dans les trois plans de l'espace.

Les doses périphériques sont de faibles capacités, adaptées pour chaque patient, en tenant compte essentiellement du volume. On préconise 12 grays pour les stades I et 14 grays pour les stades II et III [256].

Pour juger de la réussite d'une intervention radiochirurgicale, des équipes de radiochirurgie ont développé des algorithmes pour l'évaluation de la conformité et la sélectivité qui correspondent respectivement à l'inclusion totale du volume lésionnel et l'exclusion du tissu sain adjacent [261].

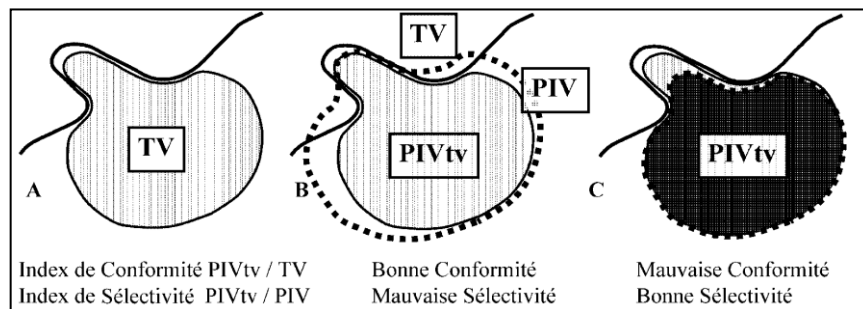


Figure 109: Définition des index de conformité et index de sélectivité [261]

Légendes : **TV** : volume tumoral **PIV** : volume de l'isodose périphérique
PIVtv : volume de PIV couvrant la lésion

Lorsque le volume couvert au sein de la lésion par l'isodose périphérique tend vers le volume de la lésion, la conformité du planning est bonne.

Si l'on couvre le SV par un large isocentre sphérique débordant largement les contours de la tumeur, la conformité sera bonne, mais une énergie très élevée sera délivrée aux tissus sains adjacents.

Un rapport efficacité /innocuité est optimum quand les deux index tendent vers 1.

Il faut tenir compte également de l'âge, de l'existence d'une paralysie faciale, de l'audition résiduelle et fonctionnelle, de la qualité de l'audition controlatérale. Ainsi, chaque planning pré-chirurgical multi-isocentrique permet d'avoir avec précision la dose qui va être délivrée au niveau de la tumeur, du paquet acoustico-facial, la cochlée (généralement 4 grays), la face latérale de la protubérance du tronc cérébral et au niveau de l'émergence du nerf trijumeau.

Traitement du patient

Le traitement intervient quelques heures après les acquisitions des images stéréotaxiques.

Le patient est allongé sur la table de l'unité Gamma, la tête amarrée avec précision par l'intermédiaire du cadre, il pénètre alors dans la sphère.

On simule à l'aide d'un faisceau lumineux la trajectoire des rayons de manière à obstruer les éventuels faisceaux passant par les cristallins pour prévenir le risque de cataracte radio-induite. Le déplacement de la table permet de mettre en contact le collimateur secondaire et le corps central porteur des sources [17].

L'irradiation débute à ce moment-là, le temps d'exposition est déterminé lors de la planification en fonction de la dose choisie et du volume à irradier.



Figure 110: Installation du patient pour irradiation[17]

La séance dure de 10 à 30 minutes. Le réglage des coordonnées est répété pour chaque isocentre du plan de traitement.

Le cadre stéréotaxique est retiré juste après le dernier passage. Le patient quittera l'hôpital le lendemain matin.

10.6.1.2.1.5 Modalités de suivi

Le protocole habituel de suivi comprend une IRM à 6 mois, à 1 an puis régulièrement une fois par an jusqu'à 5 ans.

Un contrôle plus complet est réalisé à 3 ans. Il associe en plus de l'IRM, l'audiométrie, les potentiels évoqués auditifs, un examen vestibulaire et un test de Shirmer avec appréciation du résultat fonctionnel.

A partir de 5 ans, le contrôle radiologique sera pratiqué tout les 3 ans.

Quand l'audition est fonctionnelle, une audiométrie tonale et vocale sera demandée 1 mois après le traitement puis renouvelée aux dates de visite avec l'IRM.

10.6.1.2.1.6 Résultats

Résultats anatomiques

Modifications d'aspects

La perte de contraste centro-tumorale est la modification la plus recherchée. Elle est présente dans 72 % des cas, dès le premier examen neuro-radiologique à 6 mois [262].

Le pourcentage décroît ensuite progressivement à 55 % à 1 an et 25 % à deux ans.

Elle peut persister au-delà puisqu'elle est retrouvée à plus de 4 ans de suivi dans un certains nombre de cas.

- **Modifications de tailles**

L'évolution post-radiochirurgicale habituelle, suivie à l'IRM, se fait en trois phases :

- une première phase où il existe une stabilité de la lésion ou une discrète augmentation associée à une perte de contraste centro-tumorale appelée nécrose centrale. Cette première transition se situe entre 6 mois et un an.
- une deuxième phase de décroissance rapide de la taille de la tumeur associée à la réapparition de la prise de contraste centro-tumorale après un an.
- une troisième phase où le volume de la tumeur diminue progressivement sur trois ans puis régresse nettement sur dix ans [250].

On peut avoir également à long terme, l'apparition d'un kyste ou bien l'augmentation d'un kyste préexistant [263].

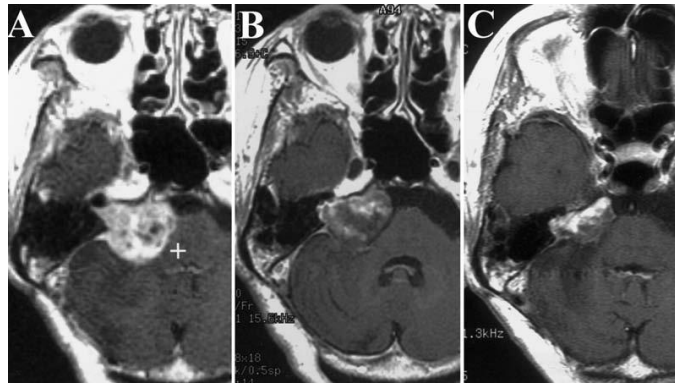


Figure 111: Régression du SV après radiochirurgie [250]

A : IRM après injection de gadolinium montrant un SV droit lors du gamma-knife

B : Régression tumorale 5 ans après le gamma-knife

C : Régression tumorale plus importante 10 après.

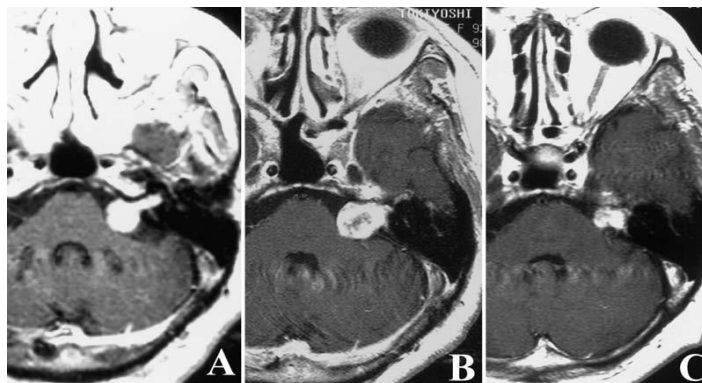


Figure 112: Expansion puis régression du SV après radiochirurgie [250]

A : IRM après injection de gadolinium montrant un SV gauche au moment du gamma-knife

B : Expansion tumorale 5 ans après le gamma-knife

C : Régression tumorale 10 ans après.

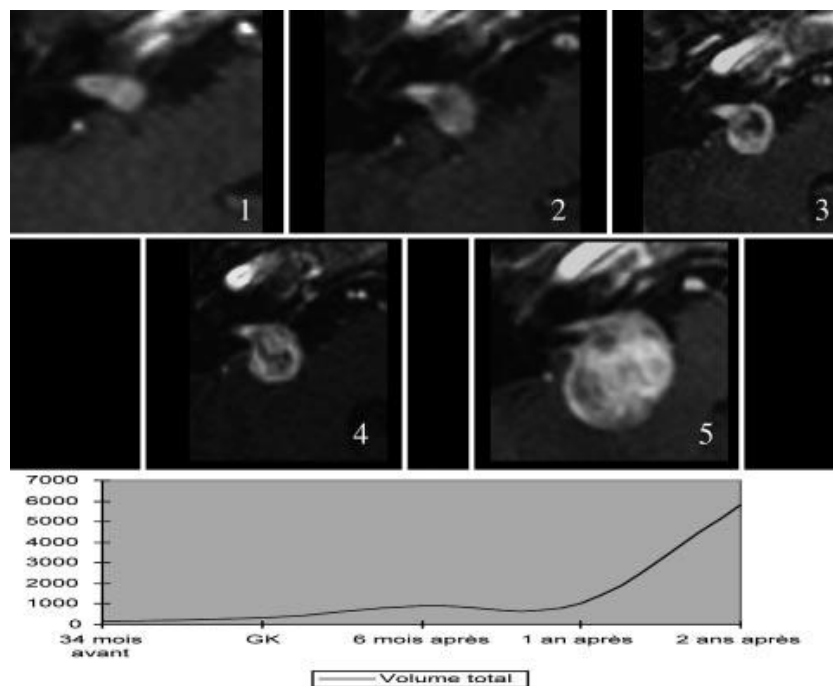


Figure 113: Exemple d'échec typique de la radiochirurgie d'un schwannome vestibulaire[264]

- 1- Trois ans avant le traitement.
- 2- Six mois avant le traitement.
- 3- Six mois après le traitement
- 4- Un an après le traitement
- 5- Deux ans après le traitement

En termes de contrôle tumoral, le tableau ci-dessous illustre les résultats des grandes équipes de la radiochirurgie [259, 265].

Tableau 4: Résultats des grandes équipes de la radiochirurgie [259]

Auteur	Année	Nbre patient	Recul (an)	Régression	Inchangée	Augmentation	Opéré
Leksell	1987			48%	42 %	9 %	
Noren	1993	254	1	55 %	33 %	12 %	
Pittsbergh	1998	162	5-10	62 %	33%	6%	2 %
Regis	2007	927	3	97%			
Yang	2011	65	3	87%			
Hasegawa	2013	440	12,5	93%			
Boari	2014	379	75,7	97;1%			
Arribas	2015	132	6,7	97%	58%	3%	

- Résultats cliniques et fonctionnels
 - Préservation de la fonction motrice du facial

L'incidence des paralysies faciales a diminué pour disparaître avec l'expérience et les progrès techniques et la baisse des doses périphériques [266].

Préservation de l'audition

En radiochirurgie, meilleure est l'audition initiale, plus grande est la probabilité de conservation auditive [236].

Les baisses d'audition constatées après radiochirurgie surviennent entre la première semaine et les deux années qui suivent le traitement. Mais, généralement, la perte précoce de l'audition est rare. Si une baisse auditive est notée, elle apparaît le plus souvent entre 3 et 24 mois après la radiochirurgie [267].

10.6.1.2.1.7 Indications

Stade I : C'est l'abstention « armée » du fait du taux relativement élevé de stabilité tumorale et de régression quelques fois.

Si les contrôles successifs montrent une évolutivité d'un neurinome de stade I ou même si la tumeur n'évolue pas avec une baisse de l'audition, un traitement radiochirurgical est envisagé.

Stades II et III : les SV dont le plus grand diamètre est moins de 3 cm ou leur volume moins de 15 cm³ sont proposés en première intention à la radiochirurgie, vu les résultats obtenus sur le plan de conservation de l'audition et des effets sur le nerf facial [268].

Stade IV : la microchirurgie est proposée en première intention. Cependant, dans des cas très exceptionnels de neurinomes stade IV, la radiochirurgie peut être proposée avec prudence devant [238, 269].

- une contre-indication formelle à la microchirurgie, un âge avancé
- le souci de préservation d'une audition d'une importance primordiale.
- un volume tumoral relativement modéré en cas de petite fosse postérieure ou petite citerne

Quand la radiochirurgie est indiquée, il est important de signaler que la biopsie n'est pas réalisée et des erreurs diagnostiques peuvent survenir devant les quelques pathologies très rares dans ce siège. Ainsi, un traitement inadapté peut être préconisé, d'où

l'intérêt d'une étude radio-clinique très minutieuse pour ne pas passer à côté de ces diagnostics très rares [270].

10.6.1.2.2 Accélérateur linéaire d'électrons ou LINAC

L'accélérateur linéaire d'électrons a été décrit pour la première fois en 1984 par Betti et Derechinsky, il est présent dans la plupart des services de radiothérapie offrant une deuxième technique de radiochirurgie. C'est un dispositif où les électrons sont accélérés à une vitesse proche de celle de la lumière. Les interactions qui en résultent produisent des rayons X qui sont guidés et focalisés sur une cible biologique.

10.6.1.2.2.1 Historique

Les accélérateurs linéaires ont été développés simultanément aux États-Unis et en Grande-Bretagne dans les années 1950 et sont devenus les dispositifs préférés pour la radiothérapie fractionnée conventionnelle.

Pour les rendre à usage radiochirurgical, ces appareils doivent être équipés d'adaptations particulières en plus d'un système de contention de la tête du patient et de son cadre indépendant de la table de traitement. En effet, celle-ci ne présente pas une rigidité mécanique indispensable pour la précision requise [254].

Dans les années 1980, les travaux de nombreux chercheurs ont conduit à des «LINAC modifiés» qui sont des machines de radiothérapie construites en usines, pour un usage exclusif en radiochirurgie, avec un collimateur approprié, une rigidité mécanique et une précision des mouvements.

Enfin « des LINAC dédiés vrais » sont nés, orientés dès leur construction vers un usage exclusif en radiochirurgie, le plus souvent ce sont des prototypes conçus et utilisés aux États unis tels que le Neurotron, le Nomos Peacock.

10.6.1.2.2.2 Radiobiologie

L'effet biologique est un dommage cellulaire irréparable, probablement par des cassures de brins d'ADN et une oblitération retardée des petits vaisseaux dans le volume cible à forte dose. Les lésions traditionnellement radio-résistantes peuvent être traitées. Puisque des doses destructives sont utilisées, toute structure normale

incluse dans le volume cible est sujette à des dommages.



Figure 114: Cyberknife (LINAC) monté sur un bras robotisé[254]

10.6.1.2.2.3 Aspect technique

Un « LINAC adapté » permet une irradiation selon de multiples arcs centrés sur un même isocentre et parcourus par une combinaison appropriée d'une double rotation du pied du lit de traitement et du support de l'appareil lui-même [271, 272].

Dans ces cas, l'irradiation multi-isocentrique est exceptionnelle du fait de la diversité des diamètres de champs disponibles qui est plus grande que pour le gamma-knife.

Le calcul dosimétrique est réalisé par un logiciel approprié permettant de préparer un planning prévisionnel avant le traitement.

La plupart des systèmes fonctionnant actuellement utilisent des techniques non dynamiques dans lesquelles le lit du patient est fixé à un angle fixe et la tête du linac est déplacée autour du patient en tirant en arc de cercle.

Certains systèmes LINAC utilisent une approche alternative qui repose sur un collimateur multi-lames piloté par ordinateur pour générer des formes de faisceau non-sphériques qui sont conformes à la vue du faisceau de la tumeur.

La radiochirurgie à isocentre unique est maintenant possible avec les nouveaux systèmes à base de linac tels que le système de Brain Lab, le Radionics (le système X-knife) et le Cyberknife ainsi que d'autres modèles. Le cyberknife, un appareil de haute précision, combine les rayons X, les ordinateurs, l'imagerie et la technologie robotique pour la localisation des cibles et la délivrance des radiations.

Ce système utilise un LINAC 6-MV attaché à un manipulateur robotique à six axes. Avant que le rayonnement soit libéré de n'importe quelle position, les mouvements du patient sont suivis à l'aide d'un système intégré de traitement d'image par rayons X qui se compose de deux caméras de radiographie orthogonales et d'un système de suivi optique. [243]

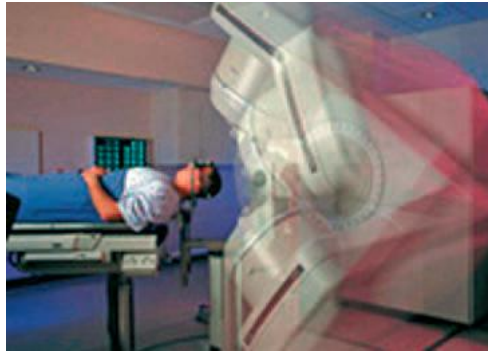


Figure 115: Accélérateur linéaire délivrant une arcthérapie (LINAC) [19]

Les faisceaux de rayonnement pénètrent dans le crâne à travers de nombreux points différents.

Dans les techniques dynamiques, le lit et le système de diffusion de rayonnement d'arc se déplacent pour former le volume cible.

Différentes techniques et un logiciel de planification des doses ont également été développés pour améliorer la conformité de la planification et de la livraison des doses à l'aide de systèmes à base de linac.

10.6.1.2.2.4 *Traitement du patient*

Bien que les techniques de traitement radiochirurgical diffèrent un peu, d'un système à un autre, le principe fondamental est assez semblable partout. La procédure d'un traitement radiochirurgical décrite est celle de l'université de Floride.

- Le traitement radiochirurgical chez l'adulte est réalisé en ambulatoire.
- Le patient se présente à la clinique de neurochirurgie la veille du traitement où un examen clinique détaillé est pratiqué puis une IRM volumétrique est effectuée. Un plan de radiochirurgie est préparé d'avance avec cette IRM.
- Le lendemain matin, le patient arrive à 7h, un cadre stéréotaxique est placé au niveau de la tête sous anesthésie locale et une tomographie

stéréotaxique avec des coupes millimétriques est réalisée.

- La TDM stéréotaxique et l'IRM volumétrique sont transférées via Ethernet au dispositif de planification du traitement puis fusionnées grâce à un logiciel de fusion d'images. Le pré-plan de la veille est également fusionné à la TDM stéréotaxique.
- La dosimétrie commence alors et continue jusqu'à ce que le neurochirurgien, le radiothérapeute et le physicien soient convaincus du plan de dose optimal élaboré.
- L'objectif fondamental est de délivrer en même temps un champ de rayonnement conforme à la forme précise de la lésion et une dose minimale de radiation aux structures nerveuses voisines.
- Lorsque la planification de la dose est terminée, le dispositif radiochirurgical est attaché au LINAC. Le patient est ensuite attaché à l'appareil et traité.
- Le cadre stéréotaxique est retiré et après une courte période d'observation, le patient est libéré.
- Le dispositif radiochirurgical est déconnecté du LINAC qui est alors prêt pour un usage conventionnel.
- Un suivi clinique et radiologique périodique est réalisé.

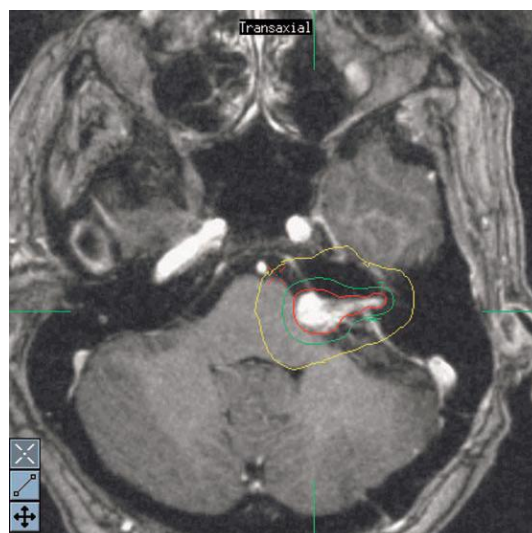


Figure 116: Multiples isocentres pour une meilleure dosimétrie [19]

En général, plusieurs isocentres sont utilisés pour produire une dosimétrie hautement conforme :

- la ligne rouge est la prescription isodose,
- la ligne verte est l'isodose 50%
- la ligne jaune est de 20%

10.6.1.2.2.5 Résultats

L'utilisation de la radiochirurgie à base de LINAC est plus récente, les publications concernant ses résultats sont relativement limités par rapport à ceux de la gamma-knife mais semblent être équivalentes [273, 274].

Tableau 5: Résultats de la radiochirurgie à base de LINAC [275]

	Année	Nbre	Dose Gy	Suivi (mois)	Taille (mm)	Contrôle %	Croissance %	Stable	Régression
Lausanne	2006	22	12	6-36		100		100	
Florida	2001	133	10-22,5	6-94		87	7	34	59
Amsterdam	2003	49	10-12,5	12-107	8-38	100	0	100	
Vancouver	2004	45	12	8-61	4-34	100	0	100	
Nagasaki	2005	53	10-16	12-120		81-100	19	4,8	76,2
Adelaide	2006	62	12-14	12-134	11-40	95	4,8	27,4	67,7

10.6.1.2.3 Cyclotron ou Protonthérapie

C'est une autre technique de radiochirurgie. La principale justification de l'usage des protons pour la radiochirurgie est le pic de Bragg qui permet un dépôt d'énergie maximal à une profondeur donnée, fonction de l'énergie des particules incidentes, avec une très faible pénombre latérale et donc une épargne très importante des tissus sains environnants, pour peu que l'on choisisse une balistique d'irradiation appropriée

Le cyclotron est presque toujours une machine très imposante dont le faisceau a une orientation fixe dans l'espace d'où la nécessité de concevoir des systèmes particuliers de contention du patient, souvent à base de masques thermoformables mais parfois aussi de cadres invasifs qui permettent également d'orienter ce patient convenablement par rapport au faisceau avec une précision millimétrique. [241]. Les cibles étant de forme non sphérique, souvent complexes, obligent à la recherche d'une meilleure conformité, avec recours à des modulateurs, source de dégradation des caractéristiques séduisantes des faisceaux de protons.

Les centres pratiquant ces techniques sont peu nombreux dans le monde [243].

10.6.1.3 Complications de la radio-chirurgie

Elles surviennent généralement dans les deux premières années. Au-delà, leur survenue est exceptionnelle en dehors, bien sûr du risque de dégénérescence, comme cela été démontré par Flickinger et al. [266] :

Les principaux facteurs de risque des effets secondaires de la radiothérapie stéréotaxique multifaisceaux sont :

- la dose périphérique délivrée élevée soit par surdosage ou par manque de précision (collimateurs trop larges).
- la taille et le volume tumoral
- la longueur du nerf irradié
- le faible nombre d'isocentres utilisés
- la localisation strictement intracanaulaire du SV

Les mécanismes de l'atteinte nerveuse restent peu connus et peuvent être expliqués par la possibilité de survenue d'une démyélinisation, d'une ischémie de la microcirculation nerveuse et les effets toxiques directs des radiations ionisantes ainsi que l'œdème réactionnel.

La morbidité consécutive au traitement radiochirurgical par Gamma-Unit a considérablement baissée, ceci en raison :

- d'une diminution des doses utilisées
- d'une dosimétrie multitirée
- d'une amélioration des moyens de repérage lésionnel avec recours systématique à un repérage par IRM.

10.6.1.3.1 Complications immédiates

Il s'agit principalement des effets secondaires de la radiochirurgie sur les nerfs crâniens de voisinage (V, VII, VIII) mais aussi des cas d'hydrocéphalies induites ou aggravées par le traitement.

10.6.1.3.1.1 Atteinte des nerfs crâniens

Nerf facial

En dehors du problème esthétique que représente une paralysie faciale périphérique et son retentissement socio-professionnel, les patients sont exposés, aussi, à court terme à des complications oculaires et à long terme à la survenue d'un spasme hémifacial post-paralytique. La majorité des auteurs adoptent la classification de House et Brackmann pour l'évaluation de la fonction du facial.

Nerf cochléaire

La préservation de l'audition est un des arguments majeurs du traitement par la radiochirurgie. Seul le critère « utile » de l'audition doit être utilisé pour comparer les données. L'audition utile donc fonctionnelle correspond à un grade I ou II de Gardner-Robertson.

D'après Kondziolka, le principal facteur de risque d'atteinte auditive est la planification des doses en utilisant les données du scanner et non pas celles de l'IRM [14].

Nerf trijumeau

L'atteinte d'une ou plusieurs branches du nerf trijumeau s'exprime par l'installation après la radiochirurgie d'une hypoesthésie faciale, d'une névralgie faciale ou des deux. Le patient peut présenter également un engourdissement facial avec un examen clinique normal.

Les causes de ces neuropathies trigéminées sont incertaines car dans le traitement de la névralgie essentielle, ce nerf peut tolérer des doses de plus de 70 % Gy avec comme conséquence, seulement 3 à 6 % de troubles secondaires.

Nerf vestibulaire

Pour les données plus récentes, l'incidence réelle de vertiges après traitement par gamma knife serait plus proche de 13 à 27% avec 6 % de disparition de vertiges [144]. Les patients plus âgés souffrent plus de cette instabilité par défaut de compensation centrale face à deux informations incohérentes (erronée du côté atteint, excellente de l'autre).

10.6.1.3.1.2 Céphalées

Bien que n'étant pas souvent évoquées dans la littérature, des céphalées sont rapportées par quelques patients.

10.6.1.3.1.3 Hydrocéphalie post-radique

L'hydrocéphalie est une complication rare qu'on craint après traitement par la radiochirurgie, car sa survenue met en jeu le pronostic vital et impose un traitement invasif par la mise en place d'une dérivation ventriculo-péritonéale.

Il n'existe que peu d'information sur son association avec le traitement radiochirurgical, sa fréquence après radiochirurgie est de 4 à 6% [276]. Cette incidence devient plus élevée après radiochirurgie des gros neurinomes pour atteindre un taux de 16 à 44% [277].

Généralement, le délai de son apparition ou de son exacerbation est de 4 à 18 mois après radiochirurgie [127].

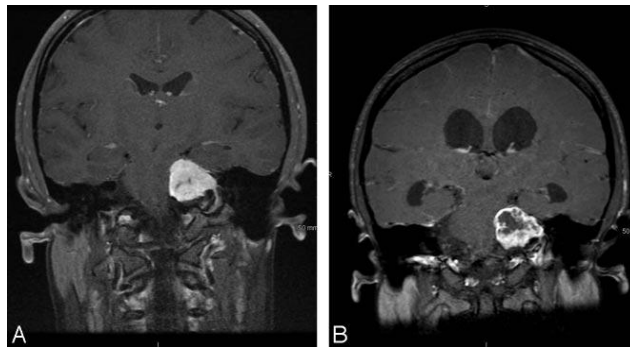


Figure 117: IRM avant radiochirurgie et IRM 9 mois après radiochirurgie[276]

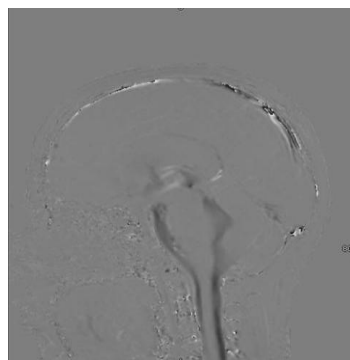


Figure 118: IRM de flux en faveur d'une hydrocéphalie communicante [276]

10.6.1.3.2 Complications tardives

10.6.1.3.2.1 Tumeur radio-induite cérébrale ou dégénérescence néoplasique

Après un recul considérable de la radiochirurgie, ses résultats à long terme et ses effets secondaires commencent à être évalués, la complication préoccupante reste la

transformation maligne d'une lésion bénigne ou l'apparition des tumeurs radio-induites [278].

La définition des tumeurs radio-induites repose sur les critères indirects établis initialement par Cahan à savoir :

- le siège en territoire irradié
- un délai de latence supérieur à cinq ans
- un type histologique différent de la tumeur irradiée initialement
- sans prédisposition génétique.

En effet, le traitement chirurgical est toujours recommandé pour les sujets jeunes par crainte de l'effet de l'irradiation à long terme. Cependant, Javier Lobato de l'université de Pittsburgh a publié les résultats d'une série de 55 patients, tous jeunes, de moins de 40 ans, porteurs d'un SV irradié par gamma knife. Sur un suivi de 4 à 20 ans, aucun patient n'a présenté une tumeur secondaire à cette irradiation [279].

10.6.1.3.2.2 Reprise chirurgicale

Concernant la difficulté de la reprise microchirurgicale après radichirurgie, les avis différent. Il est, par ailleurs, difficile de mettre sur le compte de la seule irradiation préopératoire les difficultés rencontrées dans la dissection du nerf facial, du fait parfois de la taille de la tumeur. [33]

10.6.1.3.2.3 Mortalité

La radiochirurgie est efficace et bien tolérée avec une mortalité nulle. Aucun cas de décès directement lié à la radiochirurgie n'a été rapporté à ce jour, même pour les gros neurinomes ayant subi la radiochirurgie [277]. Une reprise moyenne de l'activité professionnelle se fait au bout de trois jours et une qualité de vie du patient supérieure à celle offerte par la microchirurgie.

10.6.2 Radiothérapie fractionnée (RTF)

10.6.2.1 Définition

La radiochirurgie stéréotaxique que ce soit par « gamma-knife » ou LINAC n'est pas la seule technique d'irradiation des neurinomes de l'acoustique.

Il y a aussi, la radiothérapie fractionnée qui peut être une technique plus diffusible car l'irradiation a lieu dans une infrastructure de radiothérapie avec un appareillage disponible dans la plupart des centres de radiothérapie.

Elle met en jeu des photons accélérés même si quelques publications font état de l'utilisation de protons.

Le fractionnement stéréotaxique du traitement radiochirurgical est proposé pour améliorer les résultats par rapport à la radiochirurgie non-fractionnée [280]. Il permettrait une réduction des complications sans compromettre le contrôle tumorale à long terme [277, 281, 282].

10.6.2.2 Aspect technique

L'irradiation est réalisée sur 3 à 4 semaines, ce qui permet, une meilleure tolérance du tissu nerveux par rapport au protocole unidose. Le contrôle tumoral semble aussi favorable qu'avec le gamma-knife [283].

Elle est aussi précise dans le ciblage que le Gamma-knife, que ce soit en utilisant la technique conformationnelle à 3 ou 4 faisceaux convergents coplanaires statiques ou en utilisant soit :

- un faisceau tournant (arcthérapie stéréotaxique fractionnée) soit
- des mini-faisceaux statiques non coplanaires (radiothérapie stéréotaxique fractionnée).

Cette précision est acquise grâce à des systèmes de contention assurant la reproductibilité [284].

La cible tumorale peut être parfaitement conformée dans l'espace grâce à l'IRM et à la dosimétrie 3D en réduisant le risque d'irradiation des structures nobles avoisinantes.

Si le Leksell Gamma Knife (Elekta Instrument, Stockholm) utilise exclusivement les photons issus du Cobalt 60 qui est une source ancienne de moins en moins utilisée, la RTF met en œuvre tout type de rayonnement. C'est ainsi qu'il est possible d'utiliser des rayonnements issus d'un accélérateur linéaire (LINAC), plus pénétrants, et de doser en fonction de l'énergie utilisée la pénétration souhaitée.

A la différence de la radiochirurgie, RTF permet de traiter des tumeurs volumineuses

[284]. C'est le cas des tumeurs de plus de 25 mm de diamètre dans l'APC, développées chez des sujets très âgés ou en cas de contre-indication chirurgicale [283, 284].

10.6.2.3 Traitement du patient

La technique décrite est celle réalisée par Maire et al qui ont la série internationale la plus importante avec le recul le plus long. C'est la technique de radiothérapie fractionnée conformationnelle par faisceau fixes coplanaires.

La tête du patient est maintenue en parfaite stabilité par un masque thermoformé fixé à la table de radiothérapie, assurant ainsi la parfaite reproductibilité du positionnement.

Trois ou quatre faisceaux coplanaires convergents conformés par des blocs de cérobend sont formatés par simulation virtuelle sur une console de dosimétrie 3D.

Un rayonnement de 10 MeV issu d'un accélérateur linéaire est utilisé.

Le volume cible correspond au volume du neurinome incrémenté de 8 à 10 mm en périphérie.

La dose actuellement délivrée est de 45-48 Gy, elle est calculée à l'isodose 95 ou 98 % et non à l'isodose 50 % comme avec le Gamma-Knife. La dose peut être délivrée en 5 à 20 fractions, à chaque fraction, 1,8 Gy sont délivrés, 5 jours par semaine. Cinq à six semaines sont donc nécessaires au déroulement complet du traitement.

10.6.2.4 Les indications

- Les contres indications à la chirurgie représentent l'indication principale de la RTF car elle a la possibilité de traiter le NA quel que soit son volume.
- Les autres indications sont moins fréquentes. On a notamment :
 - le traitement des résidus tumoraux évolutifs qui constitue une difficulté rare mais de prise en charge difficile sur le plan chirurgical.
 - le neurinome développé sur oreille unique pour lequel un consensus de prise en charge n'existe pas. C'est le cas surtout de la neurofiromatose type II. La RTF peut constituer un choix raisonnable devant la décompression tumorale ou la simple surveillance.

Pour Maire et al, la radiothérapie fractionnée n'est pas en concurrence avec la chirurgie qui

doit rester le premier choix thérapeutique. D'autres auteurs ont utilisé la technique de fractionnement avec des indications plus larges incluant le traitement de tumeurs plus petites.

10.6.2.5 Résultats

Les auteurs s'accordent sur l'excellente tolérance à court, moyen et long terme de la RTF. Les techniques modernes de dosimétrie et l'utilisation de doses inférieures à 50 Gy à l'isodose 98 % permettent d'éviter, à la différence de la radiochirurgie, tout signe de neuropathie du nerf facial ou trijumeau [285].

D'après David W. Andrews, après radiothérapie stéréotaxique fractionnée des SV solitaires avec une audition utile, le taux de préservation de l'audition a été 2,5 fois plus élevé, un taux qui est supérieur non seulement à la radiochirurgie, mais aussi à la microchirurgie et à l'évolution naturelle [286].

A court terme, seuls quelques cas de radio-épithélite transitoire des méats acoustiques externes ont été signalés.

A moyen terme, le risque de voir apparaître ou décompenser une HDC reste présent.

10.6.2.5.1 Contrôle tumoral

Depuis l'utilisation des techniques de dosimétrie 3D, le contrôle tumoral à 3 ans avoisine les 100%.

Avant l'avènement de ces techniques, le contrôle lésionnel n'était que de 80%, en incluant 30 % de tumeurs volumineuses de plus de 35 mm de diamètre dans l'APC.

Dans la série de Maire et al. incluant un taux élevé de tumeur très volumineuses, la survie actuarielle sans poursuite évolutive est de 88,3 % pour l'ensemble de l'échantillon et de 100% si l'on n'évalue que les patients ayant bénéficié des techniques de simulation virtuelle.

Toujours avec l'expérience française, on a la série de F. Litre et al qui a colligé 158 SV traités par RTF de 1996 à 2009. Les patients ont reçu 50,4 Gy en 5 fractions de 1,8 Gy par semaine. Le contrôle tumoral est de 99,3%, 97,5% et 95,2 % en 3, 5 et plus de 7 ans de suivi. L'atteinte du facial a été observée dans 2,5 % et la neuropathie du V dans 3,2% [285]. Le contrôle lésionnel se manifeste soit par une stabilité du volume tumoral

à l'imagerie dans la moitié des cas soit par une diminution plus ou moins associée à une nécrose centro-tumorale dans l'autre moitié.

10.6.2.5.2 Risque carcinogène

Le risque carcinogène induit par les radiations ionisantes est connu depuis longtemps, ceci même pour des doses faibles inférieures à 10 Gy.

Le patient doit être informé de ce risque avant toute décision thérapeutique quand la chirurgie peut être envisagée, ce qui est la règle.

Dans la littérature, le nombre de tumeurs radio-induites publiées après radiothérapie fractionnée conventionnelle peut paraître élevé. Ceci est lié au nombre considérable de traitements délivrés avec cette technique qui est en plus utilisée dans tous les domaines de la cancérologie.

Le risque de voir apparaître une néoplasie bénigne (méningiome) ou maligne (gliomes ou sarcomes) dans le champ d'irradiation après RT conventionnelle peut être chiffré à 0,5/1000 après 10 ans.

Malgré la très faible probabilité du risque carcinologique, il est impératif de le prendre en compte surtout chez les sujets jeunes car l'éventualité de l'apparition, même très tardif, de la cancérisation ou des tumeurs secondaires est possible.

10.6.2.6 Radiothérapie stéréotaxique hypofractionnée

Depuis quelques années, une autre modalité de radiothérapie fractionnée a été introduite pour le traitement du SV, c'est la radiothérapie stéréotaxique hypofractionnée son but est d'atteindre un taux élevé de contrôle tumoral, un faible taux de neuropathie faciale et trigéminée avec une technique confortable et un traitement de courte durée.

On ne dispose que de quelques petites séries qui sont publiées; l'une des plus grandes est celle du centre médical de l'université de Stanford, de 1999 à 2007, avec 383 patients traités par la radiothérapie stéréotaxique hypofractionnée à raison de 18 Gy en 3 séances. Le contrôle tumoral à 3 et 5 ans est respectivement de 99% et 96 %. Le taux de préservation de l'audition est de 76 % et il est nettement meilleur pour les

petites tumeurs. Aucune atteinte du facial n'a été notée avec une neuropathie trigémينية transitoire dans 2% [\[92\]](#).

ÉTUDE PRATIQUE

1 INTRODUCTION

Quand on voit les progrès énormes réalisés en matière d'exploration et de prise en charge du SV, on se dit, que celui-ci ne pose plus autant de problèmes diagnostique et thérapeutique.

Hélas, un retard diagnostique a été constaté dans notre série et le patient arrive souvent au stade d'hypertension intracrânienne et de troubles neurologiques avec un neurinome volumineux voire géant compliqué d'une hydrocéphalie. D'ailleurs, quelques patients se sont présentés aux urgences avec un trouble de la conscience.

Une chose est sûre, c'est que ce retard n'est pas lié aux moyens d'explorations notamment la neuro-imagerie.

Dans ces cas, le pronostic vital est mis en jeu. En urgence, l'hydrocéphalie est gérée. Généralement, c'est la mise en place d'une DVP ou quelques fois, une ponction ventriculaire ou une VCS pour ensuite, opérer le patient le plus tôt possible.

L'arsenal thérapeutique, normalement très varié pour le neurinome de l'acoustique, reste très limité dans notre pays ; en plus de la rareté voire l'inexistence de la collaboration oto-neurochirurgicale très utile dans ces cas-là. Cette collaboration apparaît pour disparaître rapidement.

Donc, on a recours, uniquement à la voie neurochirurgicale sous occipitale rétrosigmoïdienne face à une tumeur géante qui généralement écrase le tronc cérébral, lamine le nerf facial dont l'identification devient une prouesse même avec le NIM. Les autres monitorages per opératoire ne sont pas disponibles.

Des difficultés sont également rencontrées pour la dissection de la tumeur de la protubérance, des nerfs mixtes et de l'AICA.

Dans ces conditions, les suites opératoires immédiates ne sont pas du tout simples, surtout pour les patients déjà compliqués en préopératoire de trouble de la conscience, de troubles neurologiques sévères (une audition déjà perdue, une PFP, des troubles de la déglutition et un déficit moteur) avec un volume tumoral considérable

et le séjour en unité de soins intensifs et au service d'hospitalisation ne peut que se prolonger.

Tous ces paramètres vont retentir négativement sur le pronostic vital, la qualité de l'exérèse et sur la fonction du facial.

Pour les cas où l'exérèse tumorale est incomplète, surtout s'il persiste un très petit reliquat contre le tronc cérébral ou le facial, l'indication de la radiochirurgie est posée, malheureusement celle-ci n'est pas disponible et on a recours à la surveillance, à la reprise chirurgicale en cas de reprise de croissance ou carrément à la radiothérapie conventionnelle.

Notre étude va détailler notre conduite devant cette tumeur bénigne, enchâssée entre des structures vitales et hyperfonctionnelles, dont le siège est très complexe.

De plus, la majorité de nos patients sont jeunes, porteurs d'un neurinome géant ce qui a rendu notre tâche plus difficile encore: celle de sauver d'abord le pronostic vital avec le moins de complications neurologiques, bien sûr avec le plateau technique disponible.

Notre objectif principal est de faire une étude épidémiologique, clinique et thérapeutique du SV pour permettre de dépister précocement cette pathologie avec bien sûr une collaboration multidisciplinaire qui sont nos objectifs secondaires mais primordiaux pour une meilleure prise en charge future du SV.

2 PATIENTS ET MÉTHODES

2.1 Patients à étudier

Notre étude est prospective, descriptive, monocentrique, réalisée au Service de Neurochirurgie du CHU de Blida.

Elle s'étale sur 5 années, du 1^{er} janvier 2011 au 31 décembre 2015. Nous avons colligé 57 patients porteurs d'un schwannome vestibulaire unilatéral dont 50 cas ont été opérés et 7 patients ont subi une surveillance radio-clinique.

Durant la même période, 1045 tumeurs ont été opérés dans le service, ce qui nous donne une fréquence de 5,45%. Celle-ci se rapproche de la littérature qui est de 8 à 10% de l'ensemble des tumeurs intracrâniennes.

2.1.1 Critères d'inclusion

Il s'agit d'une population de patients, sans distinction d'âge ni de sexe, présentant un neurinome de l'acoustique unilatéral, recrutés durant toute la période de l'étude.

2.1.2 Critères de non inclusion

Ne sont pas inclus dans cette étude les patients déjà opérés et présentant une récurrence tumorale, ainsi que ceux présentant la forme bilatérale.

2.2 Méthodes

Le protocole d'étude a reposé sur la collecte des données, basée sur l'exploitation des dossiers d'hospitalisation. Cette collecte des informations nécessaires à l'étude a été reportée sur une fiche technique dûment remplie pour l'exploitation des résultats (Voir annexe III). Les variables recueillies :

2.2.1 Identification du patient

Nom, âge, sexe, antécédents, côté atteint, profession, numéro de dossier.

2.2.2 Étude clinique

2.2.2.1 Délai entre le premier symptôme et le diagnostic

2.2.2.2 Motif de consultation

On recherchera les signes suivants :

- signes cochléo-vestibulaires
 - hypoacousie progressive
 - surdit  brusque
 - acouph ne
 - vertiges
 - instabilit 
- signes neurologiques
 - n vralgie du trijumeau
 - engourdissement de la joue
 - paralysie faciale p riph rique
 - troubles de d glutition
 - c phal es banales
- signes d’H.I.C.
 - c phal es
 - naus es
 - vomissements
 - troubles visuels
- d couverte fortuite absence de signes fonctionnels et cliniques, d couverte fortuite lors d’une IRM ou TDM r alis e pour une autre indication.

2.2.2.3 Signes fonctionnels au moment du diagnostic

2.2.2.4 Signes physiques

L’examen clinique note la pr sence de signes clinique t moignant de l’atteinte cochl o-vestibulaire, neurologique et d’HIC :

- syndrome vestibulaire
 - nystagmus
 - d viation des index
- signes neurologiques
 - r flexe corn en diminu  ou aboli
 - atteinte de la sensibilit  faciale

- signe des cils de Souques
- trouble de la déglutition
- diplopie
- incoordination motrice
- signes d'irritation pyramidale
- stase papillaire au fond d'œil

2.2.3 Bilan paraclinique préopératoire

Il repose sur :

2.2.3.1 Bilan audiométrique

Audiométrie tonale précise :

- type de courbe : chute sur les fréquences graves, moyennes ou aiguës ; en plateau ; autre
- seuil tonal moyen en dB.
- audiométrie vocale pour chiffrer le pourcentage de distorsion.
- potentiels évoqués auditifs : ils objectivent un écart interauriculaire de l'intervalle I-V normal ou non

2.2.3.2 Tomodensitométrie cérébrale

Pour évaluer :

- localisation : Droite ou Gauche
- taille : mesure du grand axe
- morphologie et densité de la lésion homogène, hétérogène ou kystique
- C.A.I : dilaté ou éclaté.
- dilatation du système ventriculaire avec hydrocéphalie active ou non.

2.2.3.3 IRM cérébrale

Précise :

- localisation
- stade du neurinome
- taille : mesure du plus grand axe

- fond du CAI comblé ou vide.
- caractéristiques en séquence T1, T2 et à l'injection homogène, hétérogène ou kystique

2.2.4 Diagnostic différentiel

2.2.5 Traitement

Le management du SV est varié et dépend de plusieurs paramètres liés directement :

- patient : âge, symptomatologie, tares associées, choix du patient
- tumeur : taille et profil de croissance
- expérience du neurochirurgien.

2.2.5.1 Moyens thérapeutiques

Tous ces facteurs déterminent le traitement de choix entre trois options principales :

2.2.5.1.1 Traitement conservateur

Avec une surveillance radio-clinique : pour les petites tumeurs

2.2.5.1.2 Radiochirurgie

Dont les indications sont limitées aux tumeurs de petite taille, si jamais elle sera disponible puisqu'elle n'existe pas encore en Algérie.

2.2.5.1.3 Traitement chirurgical

Pour les tumeurs volumineuses et de taille moyenne.

- DVE, DVP, VCS pour l'hydrocéphalie si elle existe
- Voie neurochirurgicale rétrosigmoidienne pour tous les malades opérés
- Caractéristiques de la tumeur : consistance, vascularisation, adhérences au nerf facial, tronc cérébral, cervelet et nerfs mixtes.
- Qualité de l'exérèse : la classification de la qualité d'exérèse de Tokyo
- Nerf facial :
 - monitoring du nerf facial en per-opératoire ou non.
 - position par rapport au SV : antérieure, supérieure, postérieure, inférieure.

- préservation : totale, traction, blessure, section

2.2.5.2 Complications post-opératoires

- Simples ou non, décès.
- Unité de soins intensifs : nombre de jours.
- Fistule de L. C. R. : nombre de jours, drainage lombaire (nombre de jours).
- Méningite : jour d'apparition, aseptique ou non.
- Hématome de l'A.P.C : heure d'apparition, TDM
- Motricité faciale évaluée par la classification de House et Brackmann
 - P.F. secondaire
 - Délai de récupération en mois
 - Grade séquellaire (1 à 6)
 - Complications oculaires : mineure ou majeure.
- Compensation vestibulaire
 - Crise vestibulaire ou non
 - Troubles de l'équilibre.
- Autres complications liées directement à l'intervention :
 - troubles de déglutition : atteinte du IX ou X, mineure ou non
 - atteinte du V : névralgie, hypoesthésie
 - syndrome cérébelleux
 - atteinte des voies longues motrices ou sensibles
 - atteinte du VI
 - céphalées
 - surinfection de la cicatrice céphalique
 - autres.
- Sortie : jour.
- Imagerie de contrôle

2.2.6 Classifications

Des classifications adoptées par les grandes équipes de chirurgie du NA ont été utilisées dans notre étude pour évaluer et analyser les résultats de :

- la fonction du facial : classification de House –Brackmann

- la fonction auditive : classification de Gardner –Robertson
- la taille du neurinome : classification de Koos
- la qualité de l'exérèse

3 RÉSULTATS

3.1 Étude épidémiologique

3.1.1 Âge

Dans notre série :

- La moyenne d'âge est de $40,9 \pm 14,70$ ans
- Les extrêmes sont 18 ans et 73 ans.

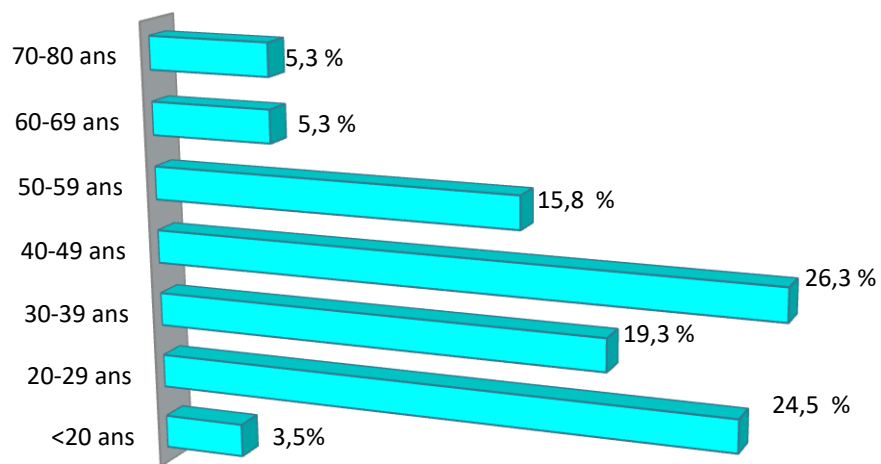


Figure 119: Répartition en fonction de l'âge

Deux pics de fréquence de 26% et 24% sont observés respectivement dans la tranche d'âge entre 40- 49 ans et 20-29 ans.

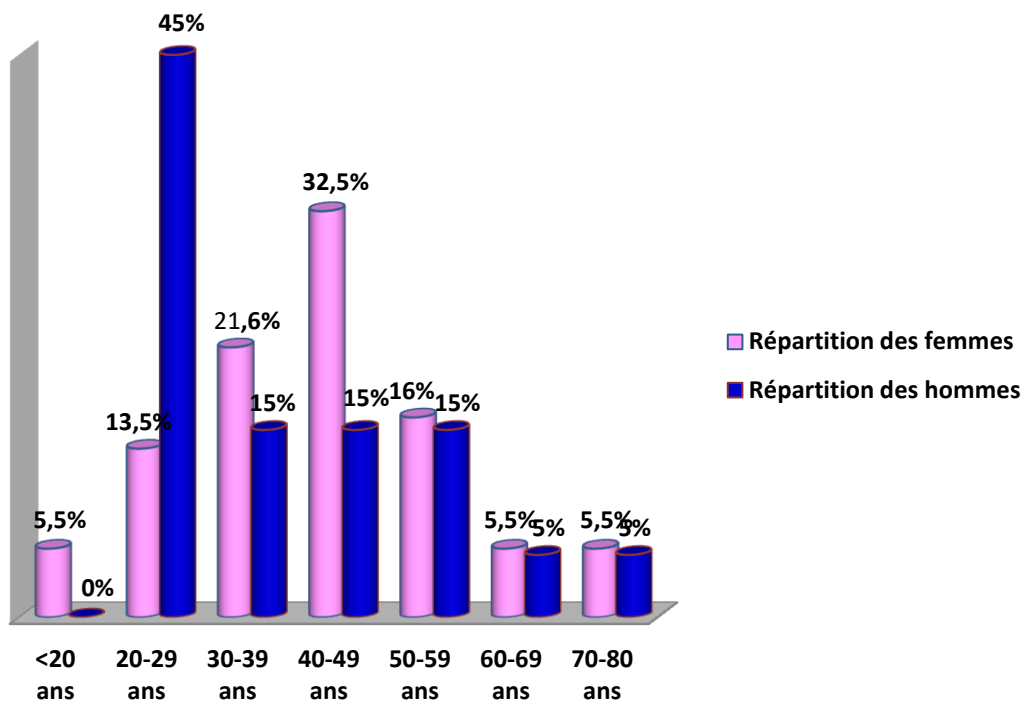


Figure 120: Répartition en fonction de l'âge et du sexe

Chez la femme, un pic de fréquence de 32,5 % est noté entre 40 et 49 ans alors que chez l'homme dans 45%, ce pic se situe dans la tranche d'âge de 20 à 29 ans.

3.1.2 Sexe

Cette population est répartie en :

- 37 femmes soit 64,9% des cas
- 20 hommes soit 35,1 % des cas

Le sex-ratio est de 1,85.

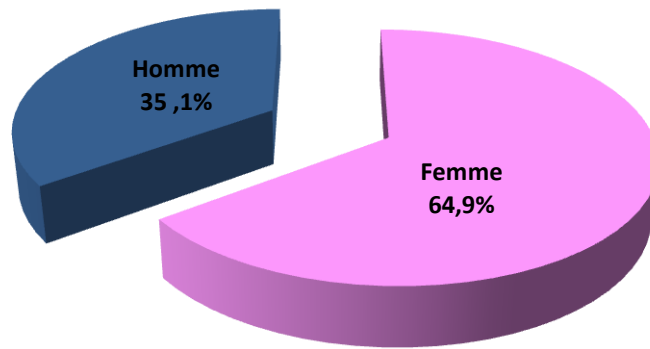


Figure 121: Répartition selon le sexe

3.1.3 Côté

Le neurinome est 34 fois du côté droit et 23 fois du côté gauche. Dans 60 % des cas, le neurinome est du côté droit.

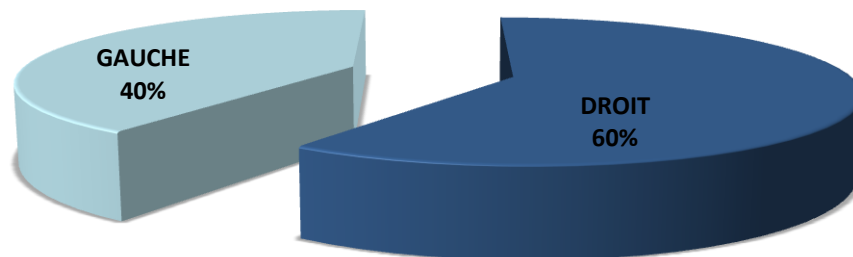


Figure 122: Répartition selon le côté du SV

3.2 Diagnostic positif

3.2.1 Étude clinique

3.2.1.1 Délai entre le premier symptôme et le diagnostic

Il est très variable avec des extrêmes allant de 1 mois à 10 ans.

Le délai diagnostique moyen est estimé à 29,5 mois

Le DC a été posé :

- Dans la majorité des cas, entre 1 année et 4 ans chez 57 % des patients
- au-delà de 4 ans dans 21% des cas
- en moins d'une année dans seulement 21% des cas.

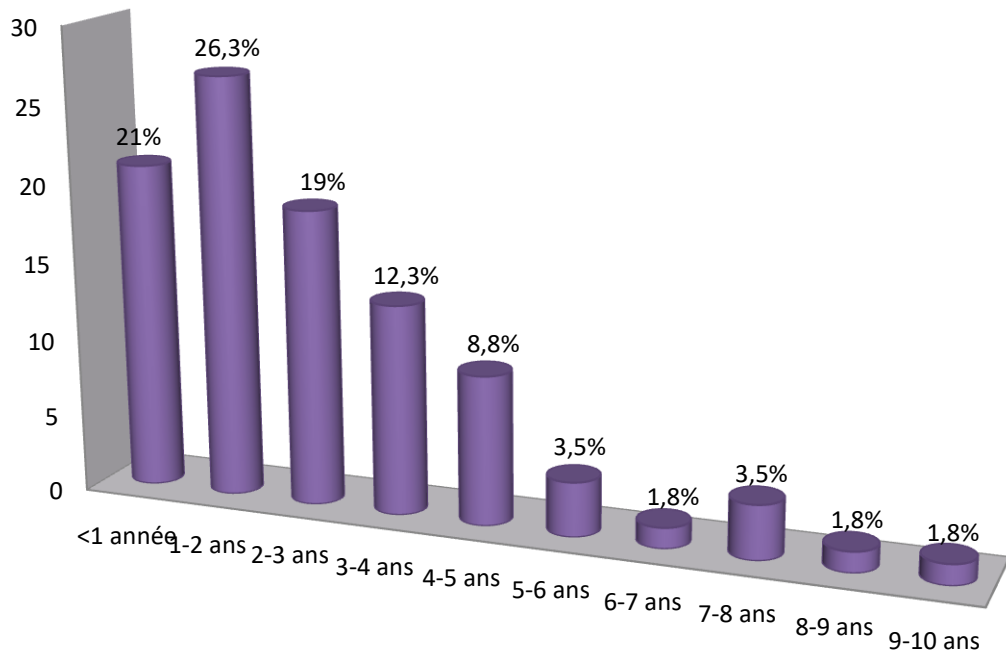


Figure 123: Représentation du délai entre le premier symptôme et le DC

3.2.1.2 Motifs de consultation

Dans notre série, les signes cliniques qui ont poussé le patient à consulter sont le plus souvent associés sans que l'on puisse, dans certains cas, déterminer celui qui prédomine.

Alors qu'au départ, il y avait un seul symptôme, généralement, c'est l'hypoacousie unilatérale, le vertige ou l'instabilité qui vont rester longtemps isolés, méconnus ou négligés par le patient voire par le médecin.

Si l'on considère chaque signe séparément, leurs incidences apparaissent comme suit :

- Hypertension intracrânienne : elle a constitué un motif de consultation dans presque la moitié des cas (45,6%) avec des céphalées occipitales parfois, en

casque matinales ,associées à des nausées ou des vomissements, des troubles visuels à type de baisse bilatérale de l'acuité visuelle.

- Baisse de l'acuité auditive progressive et unilatérale, quoique, elle domine la scène clinique, elle est rarement un motif de consultation car souvent négligée par le patient. Elle est retrouvée dans 38,6 % (22 cas) des patients. Le signe du téléphone a été rapporté par le malade dans presque un tiers des cas.
- Vertiges : observés dans 36,9% (21 cas).Il s'agit de sensations vertigineuses mal systématisées souvent trompeuses quand elles sont isolées.
- Céphalées : survenant en dehors du syndrome d'HIC dans 33,3% (19 cas)
- Troubles de l'équilibre : retrouvés dans 19,3% (11 cas), sont rarement permanents et isolés. Généralement, le patient rapporte une instabilité modérée ou une légère sensation d'ébriété.Dans moins d'un tiers des cas, il s'agit d'une grande crise de vertige rotatoire ou un vertige positionnel atypique.
- Coma : 10,5 % (6 cas) ont consulté au stade de coma
- Les acouphènes : malgré qu'ils soient souvent retrouvés à l'interrogatoire, ils constituent cependant un motif peu fréquent de consultation. D'ailleurs, ils sont observés uniquement dans 8,8% (5 cas), chez des sujets jeunes, gênés par leur intensité et leur caractère unilatéral.
- Le déficit moteur : 8,8% (5 cas)
- PFP : 5,2 % (3 cas).
- L'épilepsie : 3,5 % (2 cas)
- La névralgie du V : 1,7% (1 cas)

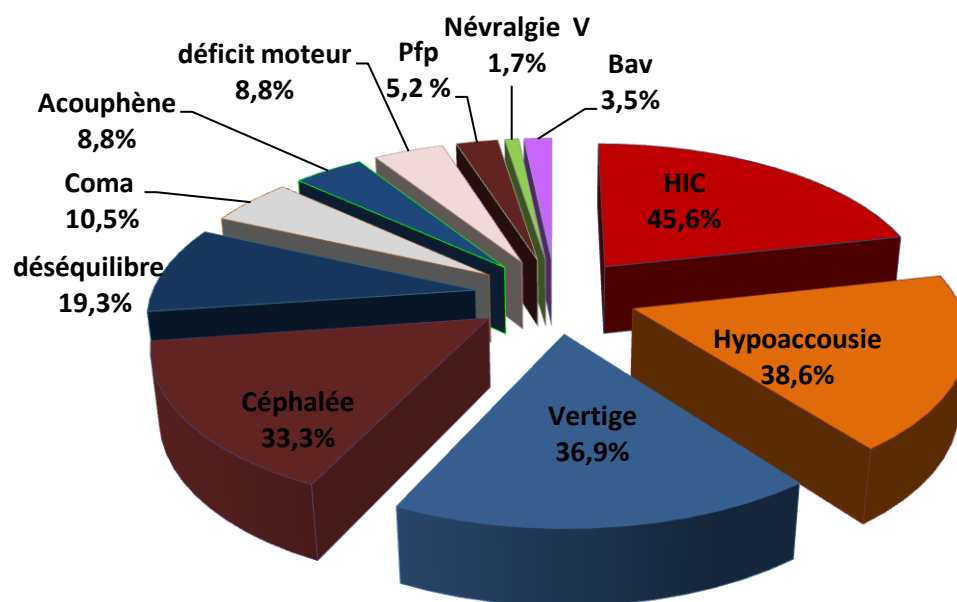


Figure 124: Repr sentation des motifs de consultation

3.2.1.3 Signes fonctionnels au moment du diagnostic

L'interrogatoire a permis de faire ressortir des signes fonctionnels qui ont  t  sous-estim s, mal  valu s ou bien souvent n glig s par le patient tels que l'hypoacousie, les troubles de l' quilibre et les acouph nes.

Tableau 6: Signes fonctionnels pr op ratoires

Sympt�mes pr�op�ratoires	Pourcentage	Nombre de patients
Hypoacousie et surdit� progressive	94,7 %	54
Acouph�ne	64,9 %	37
Troubles de l'�quilibre	47,3 %	27
HIC	45,5%	26
Vertiges	40,3 %	23
D�ficit moteur	29,8%	17
PFP	24,5 %	14
Hypoesth�sie faciale	22,8 %	13
BAV	15,7 %	9
C�cit�	5,2 %	3
�pilepsie	3,5 %	2
Surdit� brutale	1,7 %	1
Surdit� bilat�rale	1,7 %	1

Le tableau clinique révélateur est dominé par l'association de plusieurs symptômes.

L'incidence de chaque signe pris séparément apparait comme suit, il était utile dans certains cas de préciser le stade tumoral.

- **La baisse de l'acuité auditive progressive et unilatérale** : Elle est retrouvée dans 94,7% (54 cas) des patients dont 61,4% (35 cas) il s'agit d'une hypoacousie progressive unilatérale alors que dans 33,3% (19 cas) le diagnostic est fait au stade de surdité unilatérale tandis que le patient n'est pas conscient qu'il est totalement sourd d'une oreille.
- **Acouphènes** : 64,9 % (37 cas)
- **Trouble de l'équilibre avec instabilité** retrouvés dans 47,3 % (27 cas)
- **Les vertiges** : 40,3 % (23 cas)
- **Le déficit moteur** à type de monoparésie ou d'hémi-parésie : 29,8 % (17 cas)
- **La paralysie faciale périphérique** est retrouvée dans 24,5 % (14 cas)
- **L'atteinte du trijumeau** est retrouvée dans 33,3 % (19 cas), dans 19,2 % (11cas) il s'agit d'un trouble sensitif de la face voire un engourdissement et dans 14 % (8 cas) d'une névralgie.
- **Les troubles de la déglutition et de la phonation** par atteinte des nerfs IX et X sont observés dans 14 % (8 cas) et la raideur de la nuque, chacune dans 3,5 % (2 cas)

Tableau 7: Répartition des signes fonctionnels en fonction du stade tumoral

Clinique \ Stade	intracanaire	Stade II	Stade III	Stade IV	Stade V	TOTAL
	5,26 % n=3	7% n =4	10,52% n = 6	40,35% n = 23	36,84% n = 21	100% 57
Hypoacousie Surdité prog	33,3 %	100 %	100%	95,7 %	95,3 %	54
Acouphènes	100 %	25 %	16,6 %	60,8 %	100%	40
Vertiges	100 %	75 %	50 %	47,8 %	4,7 %	21
Instabilité	66,6 %	50 %	33,3%	39,1 %	57,1 %	27
PFP	0	0	50%	17,3 %	33,3%	14
HIC	0	0	16,6%	47,8 %	66,6%	27

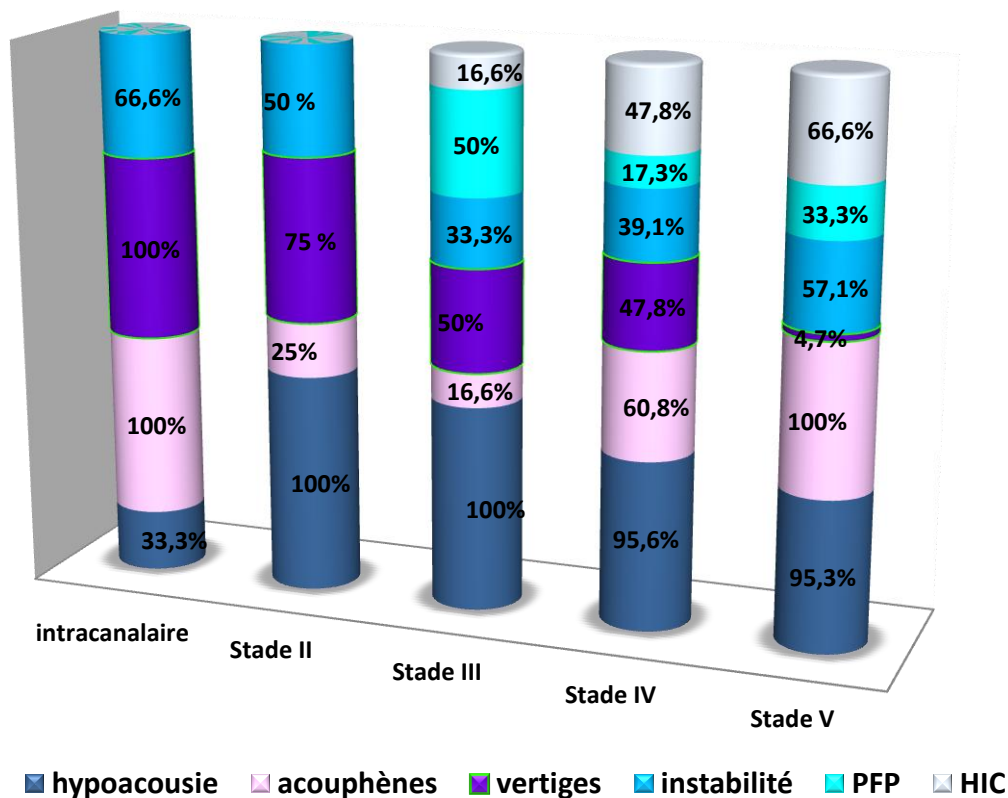


Figure 125: Répartition des signes fonctionnels en fonction du stade tumoral

3.2.1.4 Signes physiques

L'examen clinique réalisé lors de l'admission de ces patients a retrouvé :

- **Syndrome d'hypertension intracrânienne** avec un œdème papillaire au FO dans 31,5 % (18 cas), une atrophie optique dans 3,5 % (2 cas) et une cécité dans 5,2 % (3 cas).
- **Syndrome cérébelleux cinétique** avec une dysmétrie, une hypotonie et une incoordination motrice dans 50,8 % (29 cas) dans les stades IV et les neurinomes géants.
- **Syndrome vestibulaire** avec un signe de Romberg positif dans tous les cas, un nystagmus dans 71,9 % (41 cas)
- **Parésie faciale** est observée dans 24,5 % (14 cas) dont 7 cas il s'agit d'un neurinome géant, 4 cas un stade IV et 3 cas un stade III.

- **Hypoesthésie de la zone de Ramsay-Hunt** par atteinte de l'intermédiaire de Wrisberg est retrouvée dans 61 % des cas.
- **Atteinte trigéminal** avec une diminution voire une abolition du réflexe cornéen dans 40,3 % (23 cas) et des troubles sensitifs de la face (dysesthésie, hypoesthésie, anesthésie) dans 33,3 % (19 cas).
- **Atteinte des nerfs mixtes** avec des troubles de la déglutition et de la phonation dans 14% (8cas) par atteinte des nerfs IX et X. Aucune atteinte du nerf XI n'a été retrouvée.
- **L'atteinte du VI** est retrouvée dans 49,1% (28 cas).
- **Atteinte des voies motrices et sensitives** avec des signes d'irritation pyramidale homolatérale voire une hémiparésie dans 29,8 % (17 cas).

3.2.2 Bilan paraclinique

Dans la grande majorité des cas, le diagnostic a été fait tardivement au stade neurologique et d'HIC, ce qui explique que la neuroimagerie (TDM, IRM) a été réalisée en premier et que les examens audio-vestibulaires n'ont été pratiqués que dans 5 cas (8,8%) dont deux patients ont consulté pour des signes otologiques en ORL.

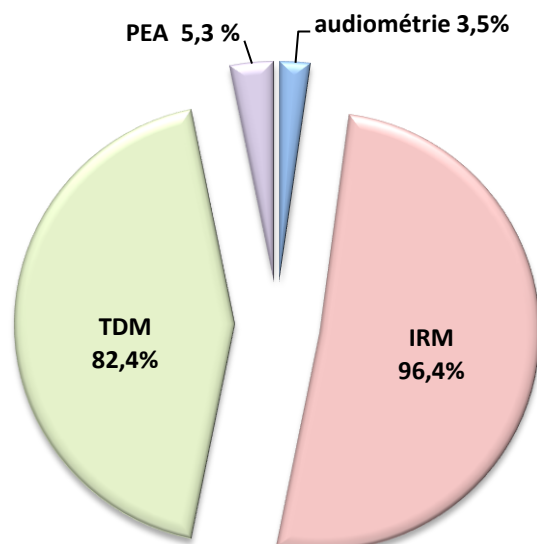


Figure 126: Examens complémentaires

3.2.2.1 Bilan audio-vestibulaire

3.2.2.1.1 Audiométrie tonale

Dans notre série, elle a été réalisée dans seulement deux cas soit 4% dont le motif est pour :

- le premier, une surdité brutale unilatérale et l’audiométrie tonale a confirmé la cophose.
- le second, une hypoacousie et des vertiges, la perte auditive est estimée à 60 dB de perte

Ce qui a permis de pousser l’exploration et de diagnostiquer un SV stade II dans les deux cas.

Le bilan audiométrique tonal met en évidence dans 70% des cas, du côté atteint, une surdité de perception prédominant sur les fréquences aiguës.

Tableau 8: Données audiométriques selon la classification de l’AAO-HNS

Stades AAO-HNS	Critères audiométriques	Audition
A	STM <30 db et SD >70%	Normale
B	30 db <STM < 50 db et SD > 50%	Utile
C	STM >50 db et SD > 50%	Inutile
D	SD < 50%	Inutile

En audiométrie vocale une altération de l'intelligibilité est fréquemment trouvée.

STM : seuil tonal moyen (seuil auditif en audiométrie tonale à 500, 1000,2000 et 4000Hz)

SD : seuil de discrimination en audiométrie vocale

3.2.2.1.2 Potentiels évoqués auditifs

Ils ont été réalisés dans 3 cas soit dans 5,3 % des cas, les PEA ont évoqué une atteinte rétro-cochléaire unilatéral dans deux cas, le troisième était normal.

3.2.2.2 Tomodensitométrie cérébrale

- Elle a permis de poser le diagnostic de SV dans les 47 cas (82,4%) dans lesquels elle a été réalisée.
- Le neurinome est isodense, se rehaussant fortement après injection de produit de contraste, il est :

- homogène dans 31 cas soit dans 54,4 %
- hétérogène dans 23 cas soit dans 40,3%
- kystique ou multikystique dans 3 cas soit dans 5,3%

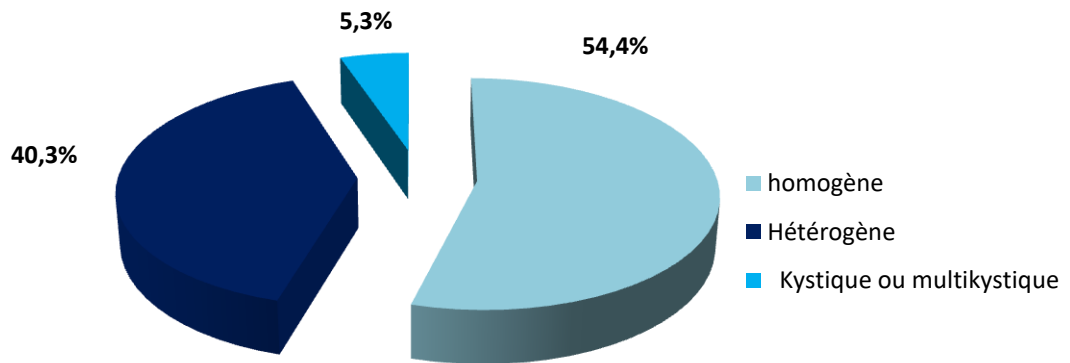


Figure 127: Aspect tomodensitométrique du SV

- Il est arrondi dans 23 cas soit dans 40,3 % des cas et polylobé dans 31 cas soit dans 54,3 %.

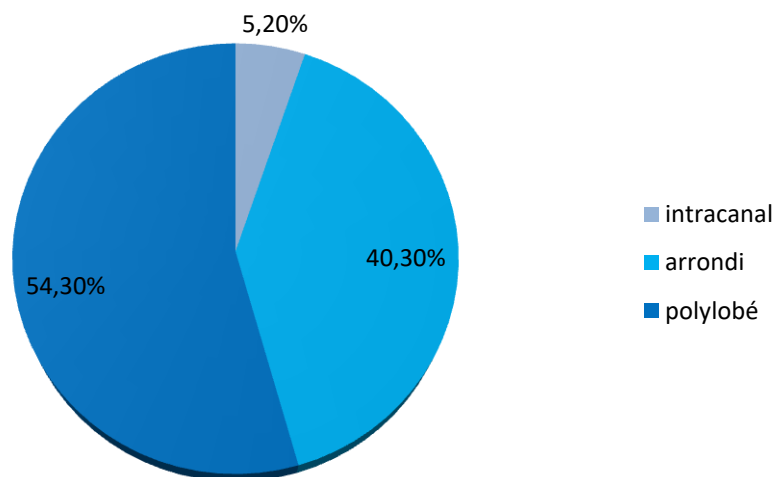


Figure 128: Répartition en fonction de la forme du SV

Fenêtres osseuses

- Les fenêtres osseuses en haute résolution permettent de montrer les structures osseuses de l'os pétreux qui sont essentielles pour la chirurgie telles que la position du labyrinthe, du golfe de la jugulaire, la veine émissaire.
- Elles sont sensibles également aux modifications osseuses du CAI. Ainsi, dans notre série, le CAI est :
 - normal : 22 cas (38,6%)
 - élargi : 27 cas (47,4%)
 - éclaté : 8 cas (14%)

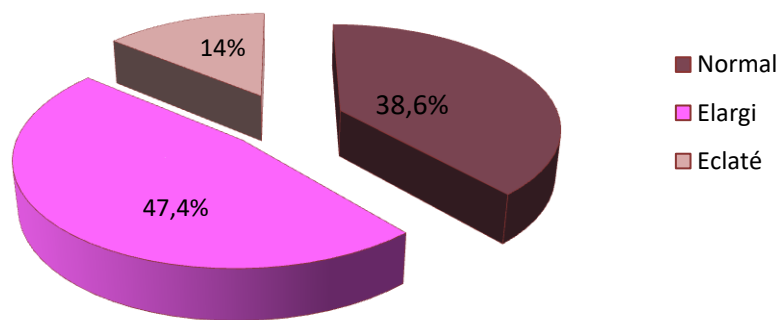


Figure 129: Modifications osseuses du CAI

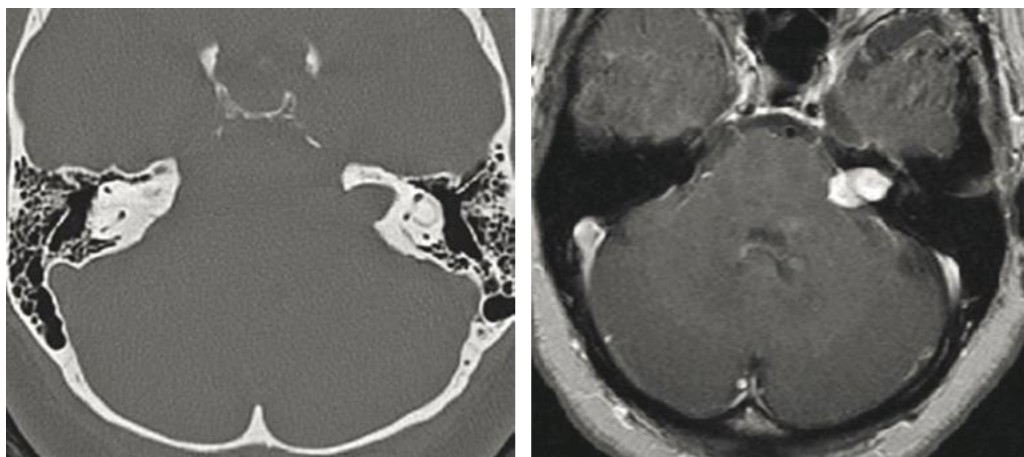


Figure 130: SV relativement petit avec un élargissement très important du CAI

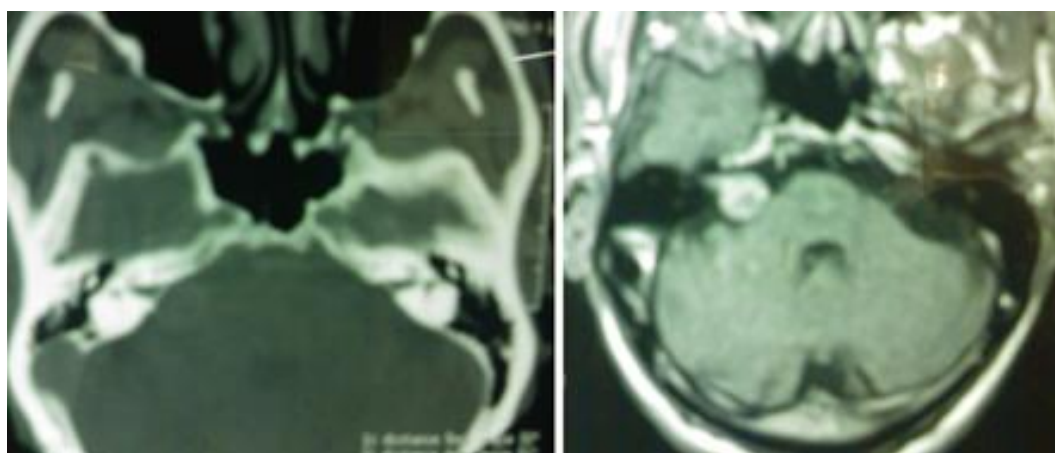


Figure 131: SV grade 2 avec un CAI pratiquement similaire au CAI controlatéral

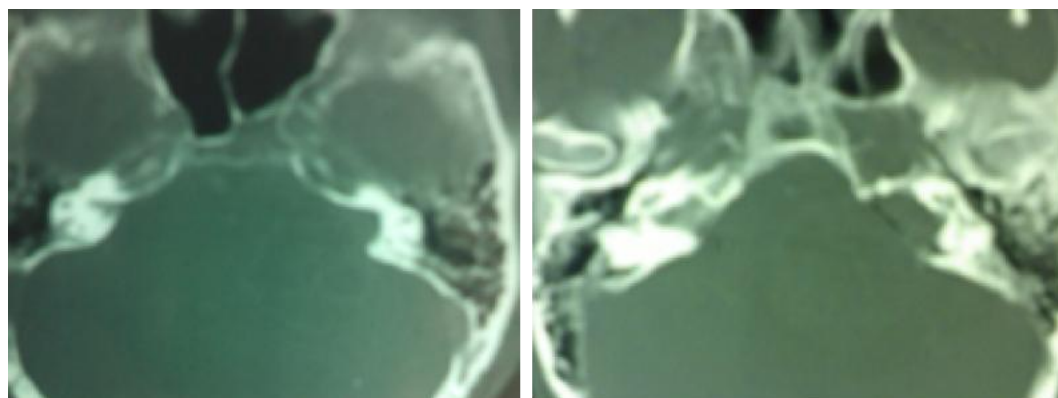


Figure 132: CAI droit largement érodé / CAI droit éclaté

- L'hydrocéphalie est présente dans 37 cas (64,9 %) : elle est active dans 26 cas (45,6%), modérée dans 10 cas (17,5%) et passive dans 1 cas (1,7%).

3.2.2.3 IRM cérébrale

- Actuellement, le diagnostic positif et différentiel repose exclusivement sur l'IRM.
- Une fois le Dc posé, la décision thérapeutique repose sur les données de la clinique et de l'IRM.
- Le bilan préopératoire en imagerie repose :
 - d'une part, sur l'IRM qui permet de mesurer parfaitement la lésion, d'évaluer son extension intraméatale, son plus grand diamètre extraméatal et d'évaluer une éventuelle compression ventriculaire et son retentissement
 - d'autre part, sur le scanner qui précise les éventuelles variations anatomiques et l'état du rocher
- Si une surveillance ou une radiothérapie est envisagée, le scanner s'avère inutile et la mesure de la dimension de la lésion la plus précise possible devient essentielle comme élément de surveillance.
- Dans notre série, on s'est basé sur l'IRM pour suivre le profil évolutif du SV chez les 7 patients ayant bénéficié d'un traitement conservateur.
- L'IRM est le gold standard pour le diagnostic du schwannome vestibulaire. Dans notre série, 55 patients soit 96,4 % des cas ont bénéficié d'une IRM cérébrale en préopératoire.

L'IRM apprécie :

Les dimensions du SV

- Plusieurs classifications ont été proposées dans la littérature pour évaluer la taille du SV.
- Dans notre série, le plus grand diamètre moyen est de $37,3 \pm 13,1$ mm
- On a choisi la classification du "consensus de Tokyo" ou Koos modifié pour classer nos SV parce que :
 - le plus grand diamètre moyen du groupe des SV opérés est de $40,02 \pm 9,48$ mm

- ce ne sont plus de gros SV comme ils sont définis par la classification de Koos mais des SV géants d'après la classification du consensus de Tokyo, avec 6 voire 7 cm de diamètre.
- d'ailleurs, plusieurs auteurs qualifient de SV géants toute tumeur dont le plus grand diamètre est supérieur à 4 cm tels que Samii, Tos et Thomsen ...

Tableau 9: Répartition des SV selon la classification du "consensus de Tokyo "

Grade SV	Effectif	Pourcentage
SV intracanalair	3 cas	5,2 %
Stade I	0 cas	00%
Stade II	4 cas	7,02 %
Stade III	6 cas	10,5 %
Stade IV	23 cas	40,3%
SV géant	21 cas	36,8 %

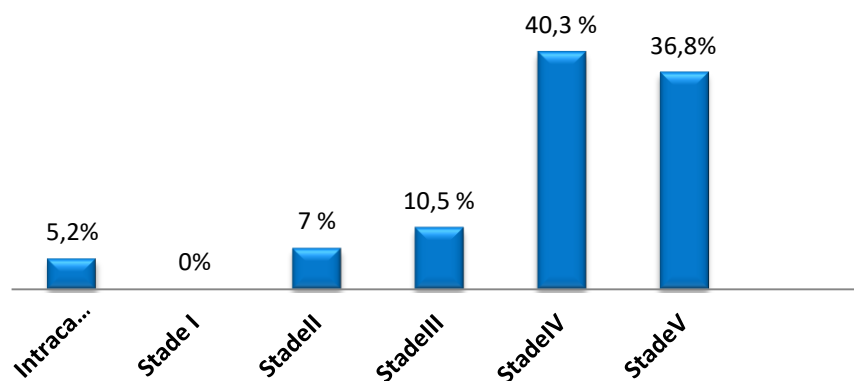


Figure 133: Répartition du stade tumoral en fonction du "consensus de Tokyo"

Donc notre série est composée de gros neurinomes dans 85,9 % des cas

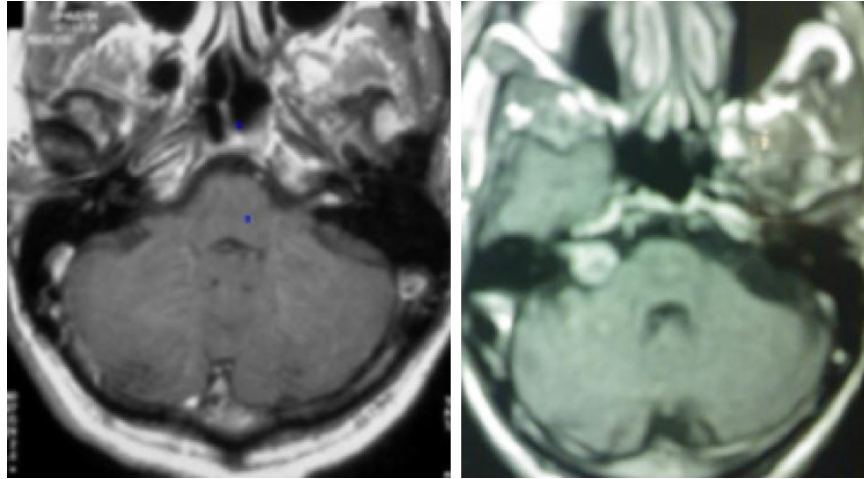


Figure 134: SV intracanalair / SV stade II

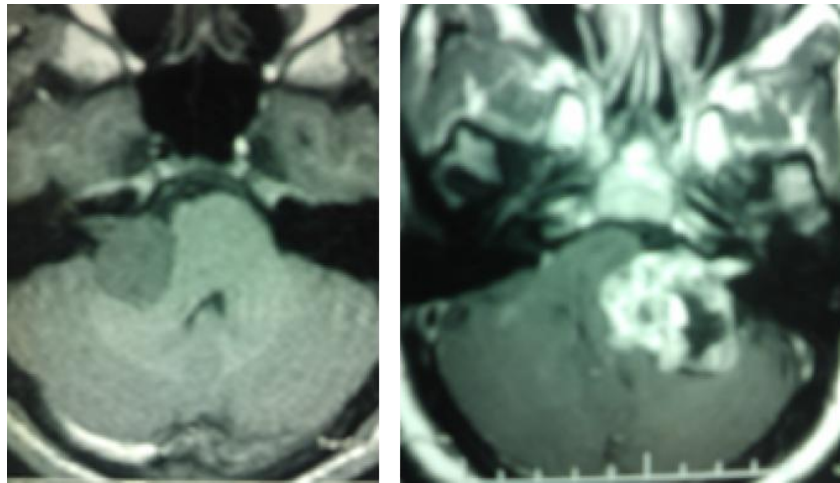


Figure 135: SV grade III / SV grade IV

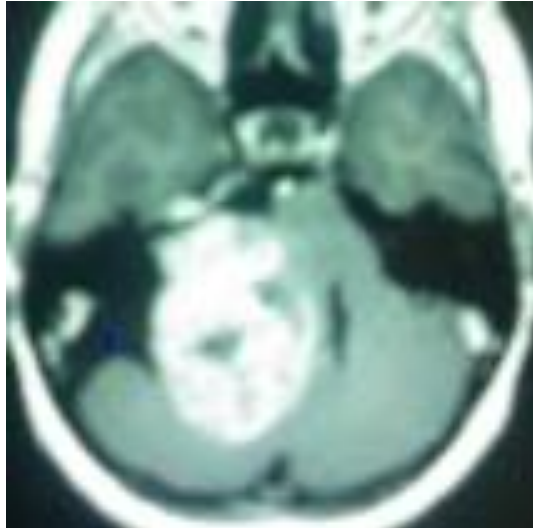


Figure 136: SV grade V

Tableau 10: Rapport entre l'âge et la taille du SV

	intracanalair	Stade 1	Stade 2	Stade 3	Stade 4	Stade 5	Total
< 20 ans	0	0	0	0	0	<u>2</u>	2
20 - 29 ans	0	0	0	0	<u>8</u>	<u>6</u>	<u>14</u>
30-39	1	0	0	<u>1</u>	<u>4</u>	<u>4</u>	<u>10</u>
40-49	1	0	0	<u>1</u>	<u>7</u>	<u>6</u>	<u>15</u>
50-59	1	0	3	3	0	3	10
60-69	0	0	1	1	1	0	3
70-80	0	0	0	0	3	0	3
TOTAL	3	0	4	<u>6</u>	<u>23</u>	<u>21</u>	57

Dans notre série, 70 % des patients dont l'âge est \leq 49 ans sont porteurs de gros SV au moment du diagnostic.

Contrairement, la majorité des petits SV sont vus chez le sujet âgé.

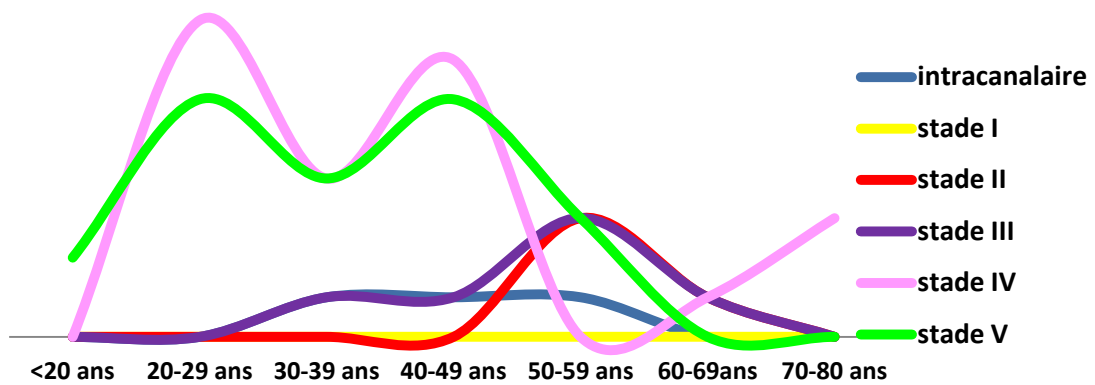


Figure 137: Rapport entre l'âge et la taille du SV

Morphologie du SV

Le SV peut être :

- sphérique
- polylobé ou
- ovale.

Dans notre série le SV est :

- polylobé dans 30 cas soit dans 52,6 %
- arrondi dans 24 cas soit 42,1 %
- intracanalair dans 3 cas soit 5,3 %

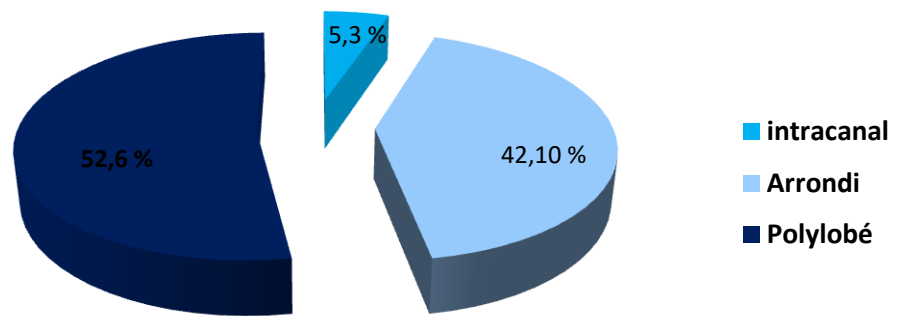


Figure 138: Répartition en fonction de la forme du SV

Selon la direction du plus grand diamètre du SV, on distingue :

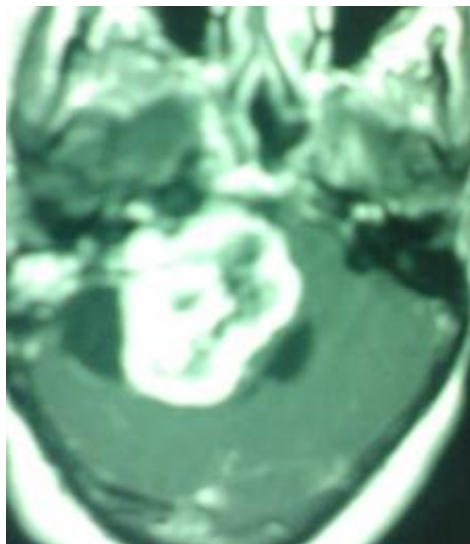


Figure 139: SV avec un diamètre antéro-postérieur plus long

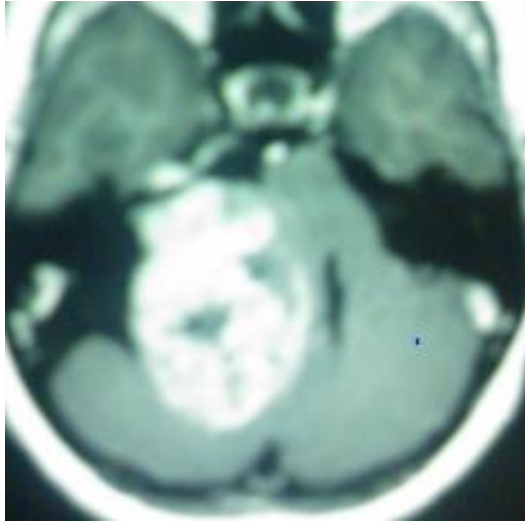


Figure 140: SV ovale avec un diamètre médio latéral plus long

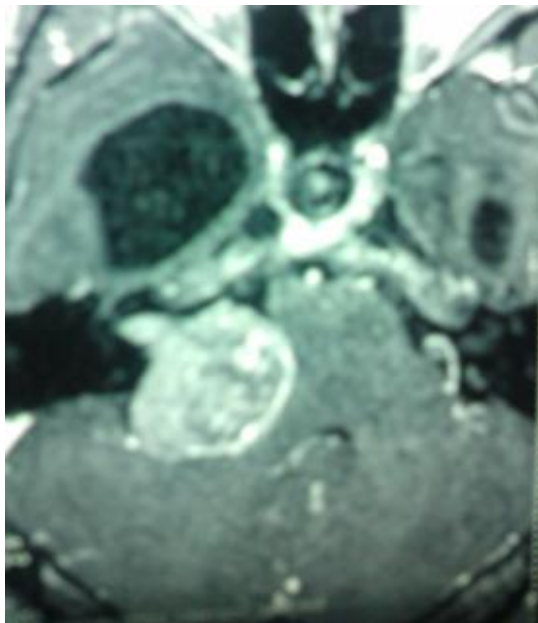


Figure 141: SV sphérique

Le signal

Parmi les 57 SV :

- 39 cas soit 68,4 % des cas ont le signal en T1, iso-intense ou discrètement hypo-intense, il est intermédiaire ou hyper-intense dans 14 % (8 cas)
- hétérogène dans 17,5 % soit dans 10 cas.
- en T2, le signal est hyper-intense dans tous les cas et depuis l'avènement de la séquence CISS le signal est hypo-intense.
- le SV se rehausse fortement après injection de produit de contraste, trois types de rehaussement sont observés :

Tableau 11: SV en T1 après injection de produit de contraste

T1 APC	Nombre patients	Pourcentage
Hétérogène	33 cas	57,9%
Homogène	21 cas	36,8 %
Kystique	3 cas	5,3 %

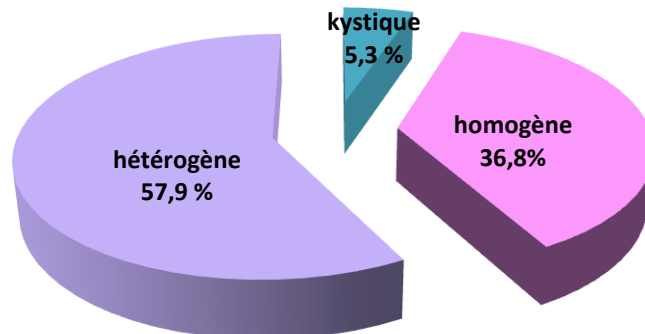


Figure 142: Signal du SV en T1 après injection de produit de contraste

La séquence CISS

- La séquence CISS constitue une méthode très sensible pour le diagnostic des lésions cochléaires ou rétro-cochléaires et devient un outil de dépistage, du SV, utile pour les patients présentant une symptomatologie unilatérale de l'oreille.

- Dans notre série, l'interface liquidienne a été visible dans 12 cas. Sinon, pour le reste des cas elle n'est pas visible du tout ou bien partiellement et à peine visible comme pour les cas suivants.

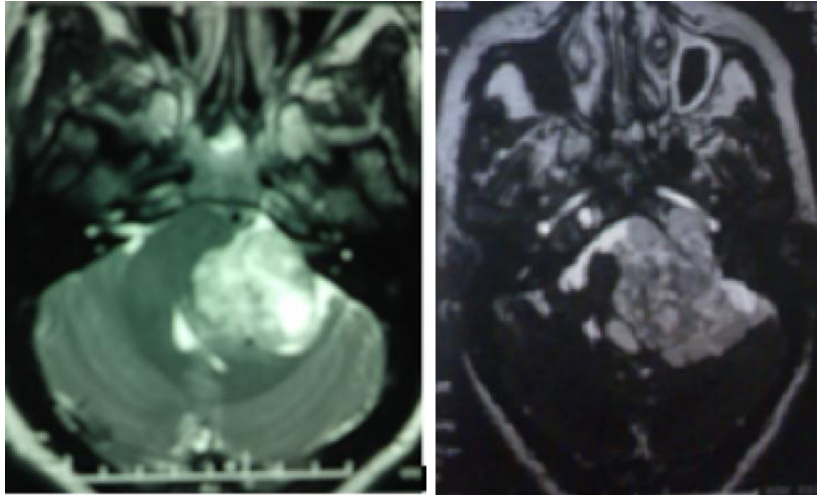


Figure 143: Séquence CISS avec absence de l'interface liquidienne dans les SV géants

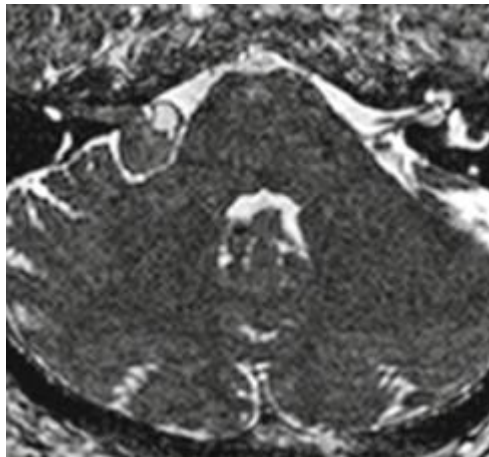


Figure 144: Séquence CISS avec présence de l'interface liquidienne

- Elle permet une excellente visualisation du nerf cochléo-vestibulaire et du nerf facial en cas de petite tumeur, ce qui n'est plus possible lorsque la tumeur est volumineuse.
- Elle représente une méthode fiable pour mesurer la distance entre la partie latérale de la tumeur et le fond du CAI.

La position du nerf facial

- Un avantage majeur de l'IRM, est l'identification du trajet du facial grâce à la séquence T2 haute résolution 3D après l'injection de gadolinium.
- Ce travail a été réalisé par P.CANTET et all sur une série de 20 patients porteurs de neurinome de l'acoustique. Ils ont pu constater que le facial est déplacé vers le haut et en avant dans 89% des cas et vers le bas dans 11% avec confirmation en peropératoire.

3.3 Traitement du SV

Selon la classification du " consensus de Tokyo ", notre série se compose de :

- 87,7 % soit 50 patients, porteurs de neurinomes :
 - de stade III, IV et V avec
 - un plus grand diamètre moyen de 40,02 mm.
- 12,2 % soit les 7 cas restants sont :
 - des SV intracanalaires et stade II avec
 - absence de patients stade I dans notre série.

Notre série est constituée, majoritairement, de neurinomes géants. Notre conduite thérapeutique a consisté en:

- **un traitement conservateur pour** les petits neurinomes :
 - il s'agit des neurinomes intracanalaires et de stades II (≤ 20 mm).
 - le traitement des patients de ce groupe a consisté à choisir entre trois options thérapeutiques :
 - la surveillance radio-clinique ou l'attitude « wait and scan »
 - la microchirurgie
 - la radiochirurgie n'a pas été proposée puisqu'elle n'était pas disponible en Algérie durant la période de recrutement de nos patients.
- **un traitement chirurgical : tumeur moyenne et volumineuse**
 - La chirurgie est la seule option thérapeutique possible, proposée en première intention pour ces patients.

- Il s'agit de neurinomes de stade III, IV, V. La plupart de ces patients ont une hydrocéphalie associée particulièrement ceux de stade IV et V.
- Les patients sans hydrocéphalie ou avec une hydrocéphalie modérée, sans signes d'HIC, ont été opérés d'emblée.
- Un traitement en urgence de l'hydrocéphalie est réalisé lorsque l'HDC est active : en effet ,37 cas (64,9 %) soit plus de deux tiers des patients sont compliqués d'une hydrocéphalie dont 26 cas (45,6 %) ont une hydrocéphalie active, mettant en jeu le pronostic vital et ayant nécessité une gestion urgente du LCR puis la tumeur a été abordée dans un deuxième temps.

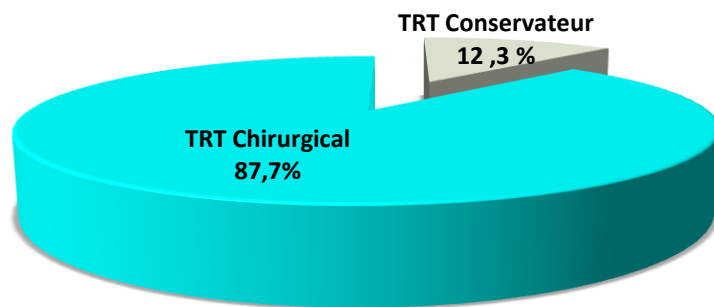


Figure 145: Modalités thérapeutiques du SV

3.3.1 Traitement conservateur ou surveillance radio-clinique

7 patients font partie de ce groupe, dont :

- 3 SV intracanaux
- 00 SV de grade I
- 4 SV de stade II

La stratégie thérapeutique de ces petites tumeurs reste discutée entre la chirurgie, la radio-chirurgie et le traitement conservateur. Cependant, depuis quelques années certains auteurs optent pour un traitement conservateur.

Le principe d'une surveillance initiale est décidé pour les patients de ce groupe pour les raisons suivantes :

- le schwannome vestibulaire est de taille petite ou modérée.
- le profil de croissance généralement lent des SV.
- le risque post-opératoire de PFP et de perte de l'audition
- le choix du patient
- le tableau clinique pauci-symptomatique avec des signes audio-vestibulaires discrets et stabilisés.
- l'absence d'une composante kystique à l'IRM.

Pour nos 7 patients, la surveillance clinique et radiologique (audiogramme, IRM) a été instaurée, le premier contrôle est fait 8 mois après la première consultation, puis chaque année et en fonction de la clinique.

L'âge moyen est de 49,1 ans avec des extrêmes de 33 et 65 ans.

L'analyse des symptômes présents au moment du diagnostic montre la fréquence importante des troubles auditifs par rapport aux troubles vestibulaires. En effet :

- des acouphènes étaient présents dans 57,1 % des cas,
- une hypoacousie unilatérale progressive dans 71,4 % avec une perte tonale entre 20 et 40 dB et un seuil de discrimination moyen de 25 dB ou moins.
- une surdité de perception unilatérale progressive dans 1,7 % des cas avec un épisode de surdité brusque, celle-ci étant complètement résolutive sous traitement aux corticoïdes.
- les troubles de l'équilibre : l'interrogatoire retrouvait l'existence d'épisodes d'instabilité dans 57,1 % des cas et des vertiges rotatoires.

La durée de suivi a été de 18 mois jusqu'à 60 mois.

- Dans 2 cas, aucune croissance tumorale n'a été notée.
- Dans 4 cas, une croissance tumorale moyenne de 1 mm par an a été observée.
- Dans le dernier cas, la croissance tumorale a dépassé 4 mm en un an chez une patiente de 57 ans dont les vertiges et les troubles de l'équilibre se sont

stabilisés malgré cette augmentation. Elle a refusé l'intervention et a choisi la radiochirurgie.

- Aucune involution tumorale n'a été observée dans ce groupe.

Un suivi radiologique régulier est obligatoire, même si la tumeur semble stable les premières années de surveillance.

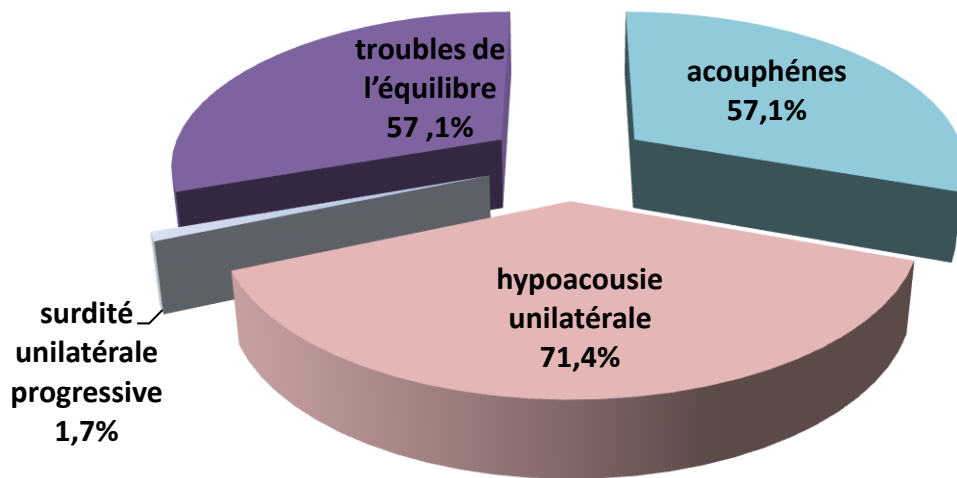


Figure 146 : R partition des signes fonctionnels des petits SV ≤ 2 cm

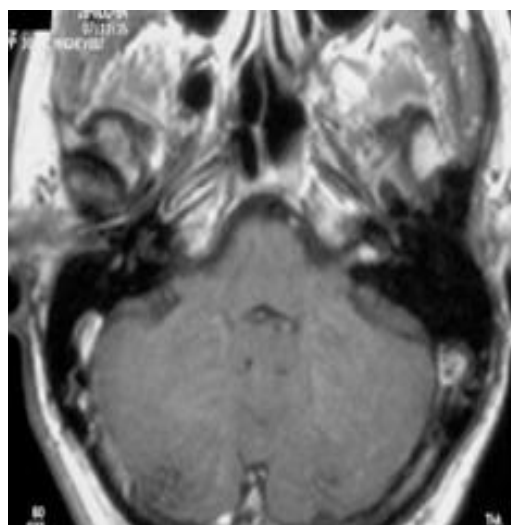


Figure 147: SV intracanalair  au moment du DC

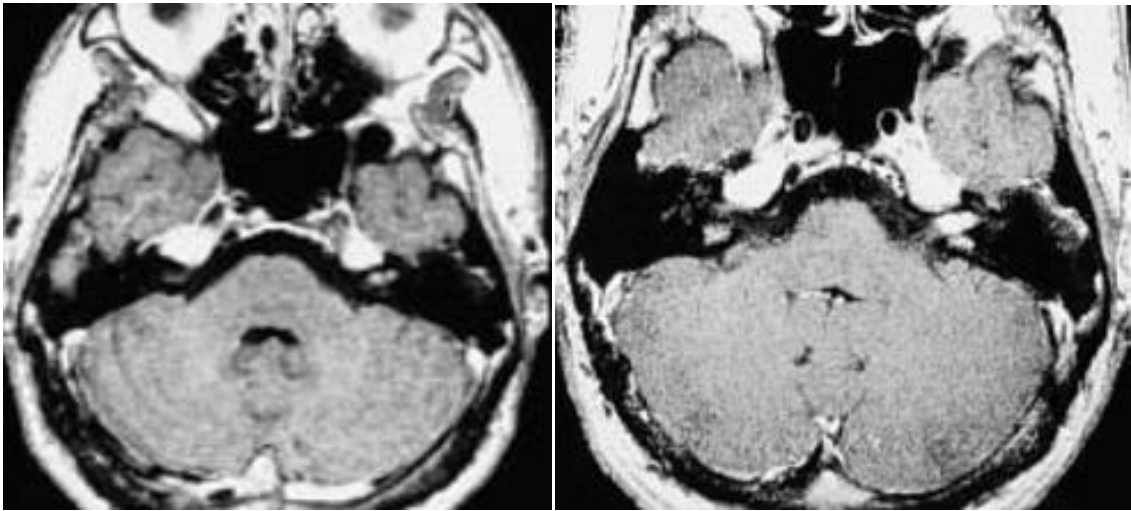


Figure 148: SV gauche de 6 mm en T1 APC / SV de 9 mm, 5 ans après

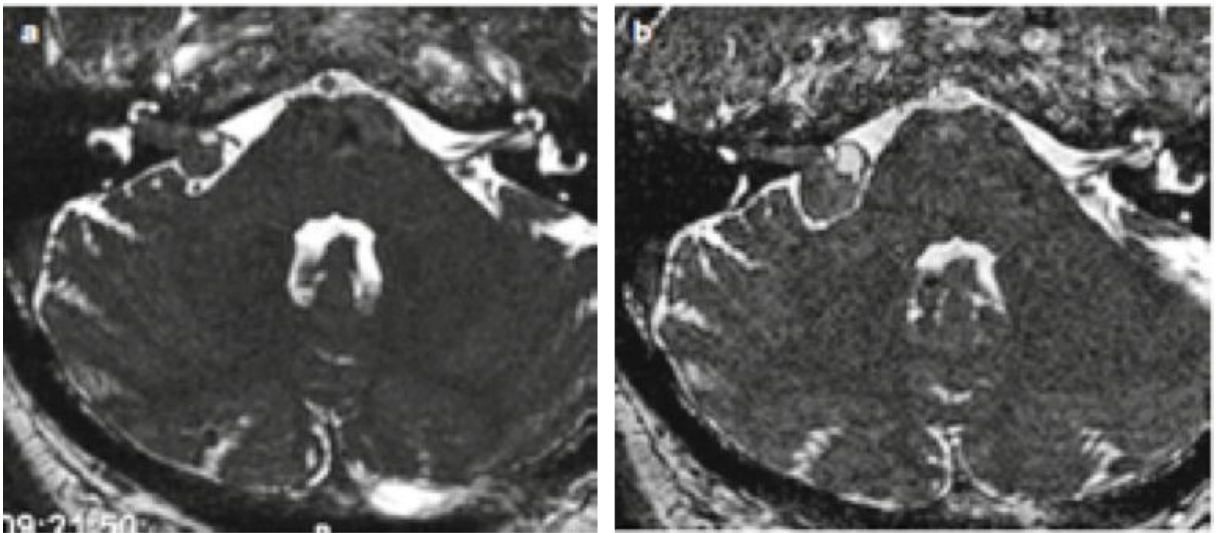


Figure 149: SV stade I / SV stade II, 18 mois après la 1ère IRM

3.3.2 Traitement chirurgical

3.3.2.1 Traitement de l'hydrocéphalie

L'hydrocéphalie est retrouvée dans 37 cas (64,9 %), soit dans deux tiers des cas.

Tableau 12: Fréquence des différents types d'hydrocéphalie

HDC	Effectif	Pourcentage
Active	26 cas	45,6 %
Modérée	10 cas	17,5 %
Passive	1 cas	1,8 %
Absente	20 cas	35 %

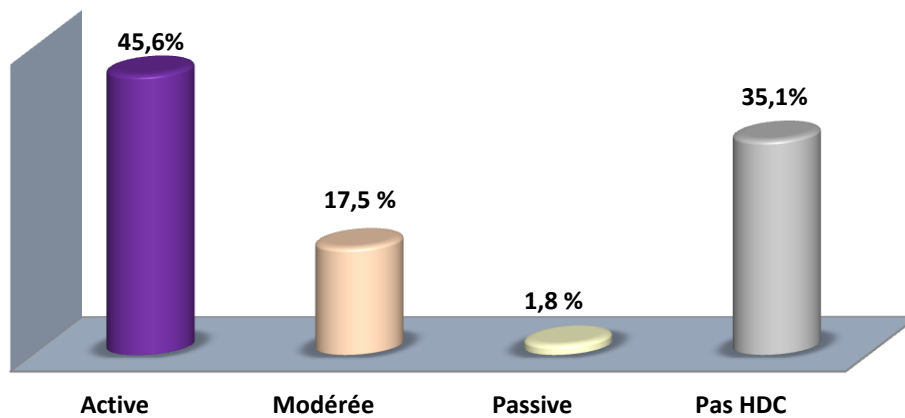


Figure 150: Différents types d'HDC

Elle a nécessité une prise en charge en urgence dans 26 cas (45,6%), son traitement a consisté en :

- une dérivation ventriculo-péritonéale dans 20 cas soit dans 35,1 % des cas
- une ponction ventriculaire dans 6 cas soit dans 10,5 % des cas, celle-ci est complétée secondairement, généralement dans les 48 heures par une ventriculo-cisternostomie. Sur les 10 cas soit 17,5 % qui ont bénéficié d'une VCS ,4 cas ont été programmés dans la semaine vu que l'HIC n'était pas sévère.

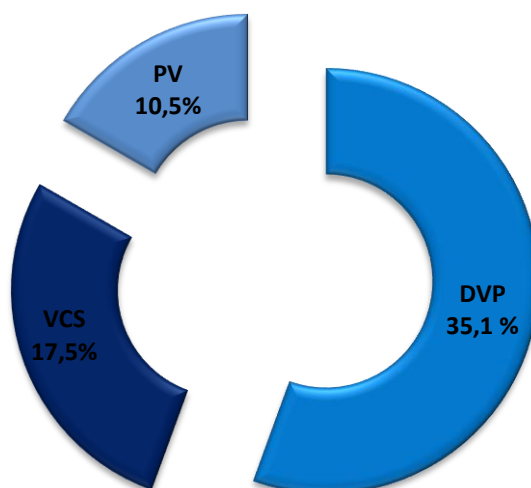


Figure 151 Répartition des modalités thérapeutiques de l'HDC

Par ailleurs, le traitement de l'hydrocéphalie a permis une amélioration clinique des patients voire une disparition du syndrome d'HIC, avec reprise de l'état de conscience pour les patients hospitalisés dans un état comateux. Puis, ces patients ont été programmés pour un deuxième temps chirurgical pour l'exérèse tumorale.

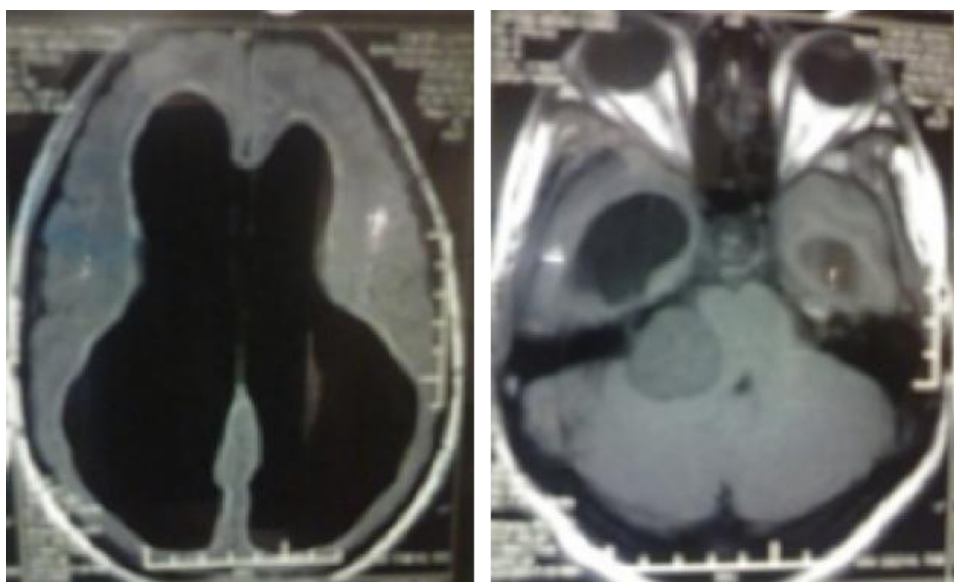


Figure 152: SV grade IV avec une hydrocéphalie passive

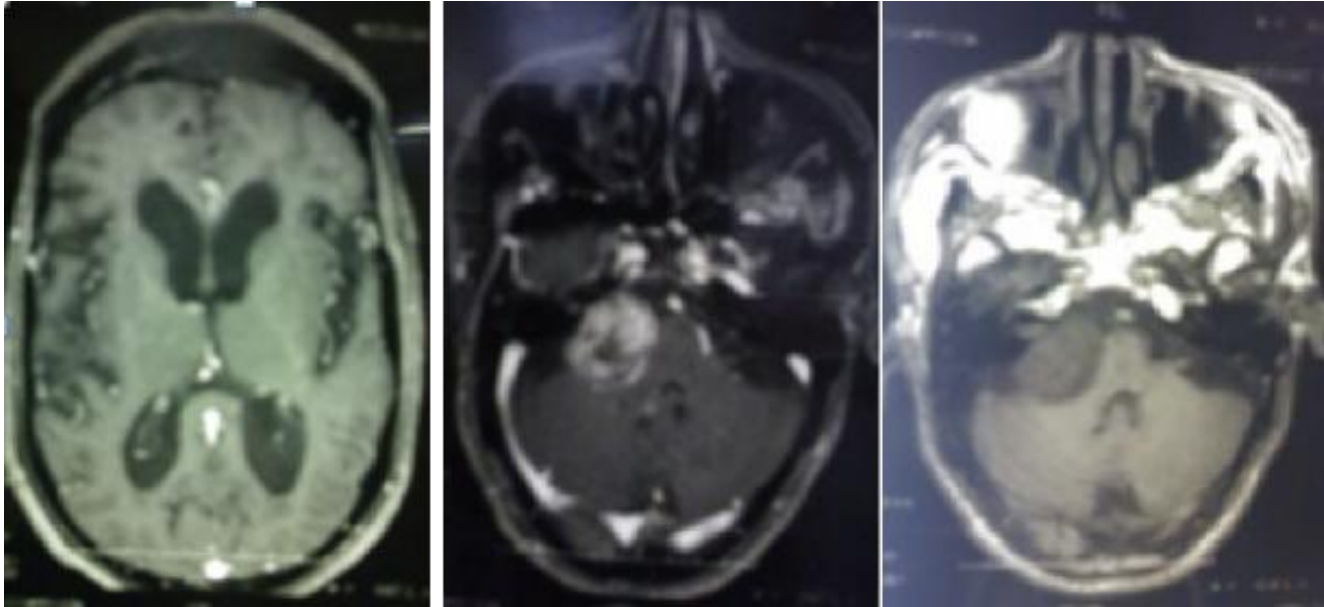


Figure 153: SV grade IV avec une hydrocéphalie modérée et une atrophie cortico-sous corticale

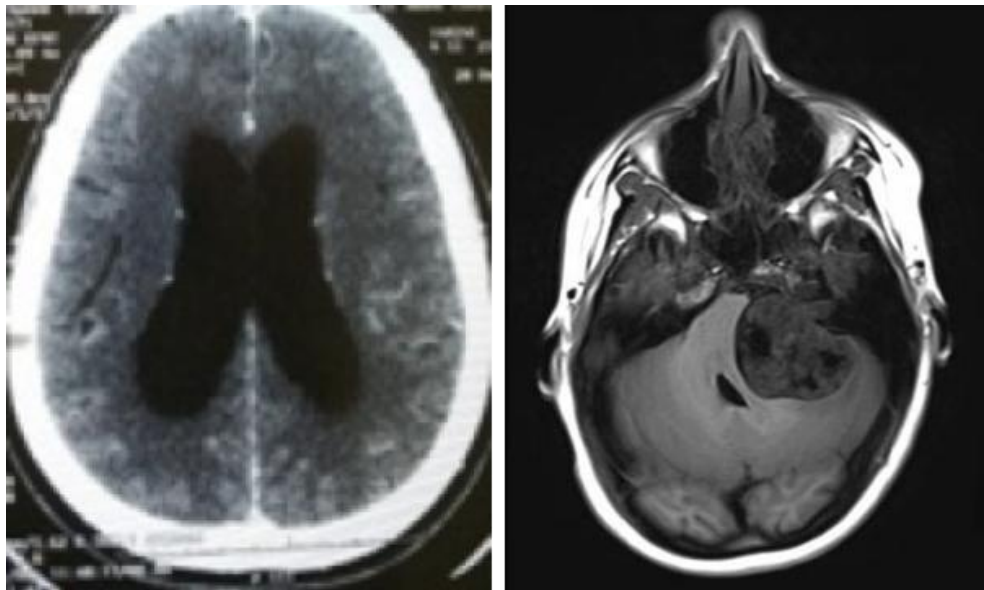


Figure 154: Hydrocéphalie obstructive sur SV grade V avec un V4 comprimé



Figure 155: TDM de contrôle après DVP

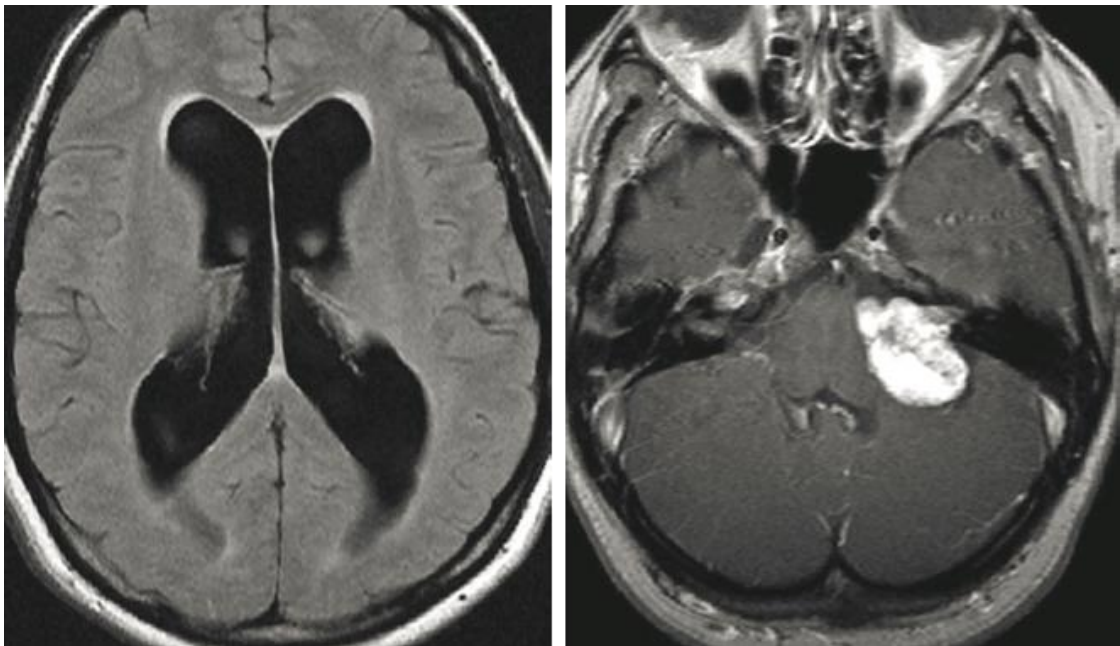


Figure 156: SV gauche stade IV de Koos avec une hydrocéphalie communicante active

3.3.2.2 Traitement chirurgical du neurinome

50 patients de notre série ont bénéficié d'une exérèse de la tumeur.

La chirurgie reste indiscutable face aux tumeurs de grande taille mais, dans tous les cas, son incidence sur la qualité de vie du patient doit être prise en compte.

3.3.2.2.1 Préparation du malade et plateau technique

3.3.2.2.1.1 Préparation du malade

Avant toute chirurgie d'un neurinome de l'acoustique, et quel que soit la voie d'abord, le malade est informé des risques opératoires qu'ils s'agissent du risque vital, du risque infectieux mais aussi des risques fonctionnels.

La préparation du malade se limite à une douche la veille de l'intervention ainsi qu'un rasage du crâne, certains se limitent à un large rasage du cuir chevelu correspondant à la voie d'abord (de la région sus et rétro-auriculaire.)

3.3.2.2.1.2 Protocole anesthésique

L'anesthésie occupe une place essentielle dans la réalisation de cette chirurgie, la prise en charge du patient passe par les étapes suivantes :

- **Bilan préopératoire** Il permet de dépister :
 - un terrain favorisant une complication ou justifiant une contre-indication à l'intervention, il peut s'agir d'une HTA, d'une cardiopathie, d'un trouble de l'hémostase.
 - des malades à haut risque de complication, porteurs de volumineuse tumeur avec atteinte des nerfs mixtes, sans négliger un foyer infectieux asymptomatique.
- **Anesthésie proprement dite**

Elle doit être suffisamment profonde pour atteindre deux objectifs : la déplétion cérébrale et la diminution du saignement, tout en restant rapidement réversible.

- Les curares ne sont pas employés au cours de cette chirurgie, permettant le monitoring du nerf facial
- En peropératoire, un monitoring basé sur le Dinamap permet une surveillance continue des constantes hémodynamiques (TA, fréquence cardiaque), respiratoires (la saturation en O₂) et de la température.
- Une normotension est maintenue en peropératoire, sauf pour obtenir une déplétion cérébelleuse ou au cours du fraisage où la tension artérielle est abaissée pour avoir un abord osseux moins hémorragique.

- La prémédication repose sur l'administration d'un anxiolytique non dépresseur du système nerveux central tel que l'Atarax.
- L'anesthésie est réalisée uniquement par voie veineuse. Deux voies veineuses périphériques dont une de gros calibre sont systématiquement mises en place.
- L'induction est réalisée grâce à une neuroleptanalgesie, le patient est ensuite intubé en orotrachéale avec une sonde armée et un ballonnet à basse pression.
- La ventilation est en mode contrôlé en pression positive intermittente afin de maintenir une capnie autour de 25 mmHg.
- Une antibioprophylaxie est réalisée en début d'intervention, renouvelée si l'intervention se prolonge plus de quatre heures.
- Les traitements administrés en peropératoire se résument généralement aux perfusions de Mannitol en cas d'HIC, des corticoïdes en cas de dissection difficile du nerf facial. Durant toute l'intervention, l'étroite collaboration entre le chirurgien et l'anesthésiste est plus qu'indispensable, particulièrement lors de la dissection du pôle interne du SV surtout en cas de grosse tumeur.
- La bradycardie induite par :
 - La traction du tronc cérébral est le trouble le plus fréquent, elle doit être immédiatement signalée à l'opérateur qui doit cesser toute dissection jusqu'à normalisation du pouls, si elle est récidivante, elle doit faire reporter la fin de l'exérèse tumorale à un 2^e temps.
 - Une traction également sur le trijumeau.

3.3.2.2.1.3 Plateau technique

Les progrès de la neurochirurgie et particulièrement la chirurgie du SV sont étroitement liés à l'évolution du plateau technique. D'ailleurs, aucune intervention, aujourd'hui, sur le SV ne peut s'envisager en l'absence de certains équipements tels que le monitoring du nerf facial.

Ce plateau technique comporte :

- La têtère de Mayfield
- La pince bipolaire
- Le microscope opératoire
- Le bistouri ultrasonique
- **Tests électrophysiologiques peropératoires**

Plusieurs types de ces tests sont à la disposition du chirurgien, s'adressant essentiellement au nerf facial et à un moindre degré au nerf auditif.

L'enregistrement de l'activité peropératoire des autres nerfs crâniens (trijumeau, oculomoteur, vestibulaire, mixte) n'est pas encore courant.

Le monitoring de la fonction motrice du nerf V est assuré, en cas de gros neurinomes, grâce à une électrode placée dans le muscle masséter.

Le monitoring des potentiels évoqués du tronc cérébral, est réalisé quand la préservation de l'audition est un objectif.

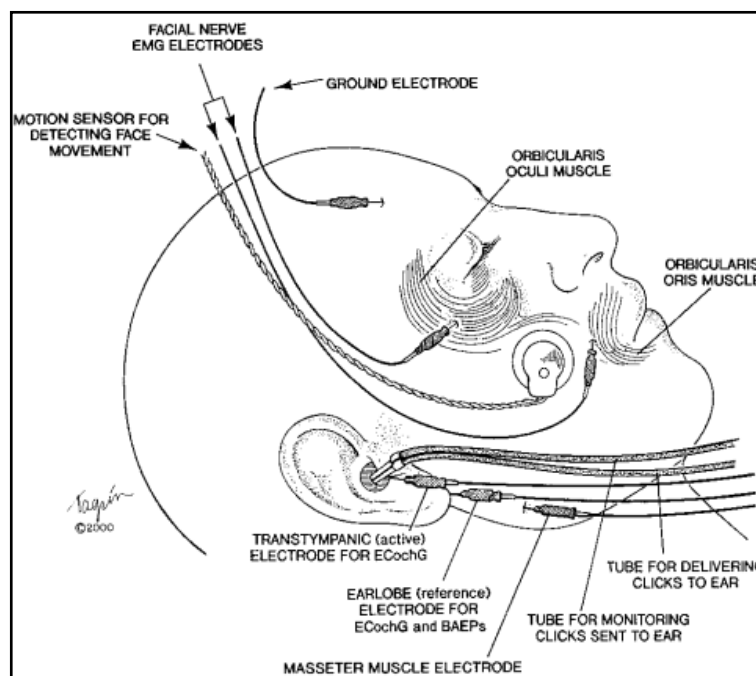


Figure 157: Emplacement des différentes électrodes des monitorages peropératoires des nerfs

[163, 164]

Le monitoring du nerf facial :

L'appareil le plus utilisé est le NIM (Nerve Integrity Monitor) qui est un appareil de stimulo-détection électromyographique et acoustique du nerf facial.

Les électrodes sont placées en intradermiques, au niveau du muscle orbiculaire de l'œil, du muscle orbiculaire de la bouche et au niveau de la peau recouvrant le manubrium sternal du côté de la tumeur.

Lors de la stimulation du nerf facial, la modification des potentiels d'action des muscles innervés par celui-ci est recueillie par le NIM. L'oscilloscope mémorise cette réponse et la visualise sur un écran tandis que le haut-parleur émet « un bip sonore ».

Le NIM se compose d'un amplificateur EMG, un oscilloscope pour la visualisation des signaux, une alarme acoustique, des électrodes d'EMG et un générateur d'impulsions électriques pour la stimulation.

Les différents types de réponses du monitoring :

Prass et al [[287](#)] ont parfaitement décrit 4 types de signaux enregistrés par EMG :

1. L'activité électrique spontanée du muscle.
2. Les réponses de type « pulse » généralement évoquées par la stimulation électrique du nerf facial.
3. Les réponses de type « burst » qui apparaissent lors des manipulations chirurgicales du nerf facial.
4. Les réponses de type « train » qui correspondent à des irritations du nerf facial, donnent une sonorité caractéristique décrite comme un bruit de bombardier ou d'explosion de « pop-corn »



Figure 158: Le NIM avec ses électrodes

Intérêt dans la chirurgie du neurinome

Le monitoring du nerf facial représente certainement un des progrès les plus importants survenus dans ce type de chirurgie durant ces vingt dernières années. Il permet :

- L'identification du nerf facial au fond du CAI, à son émergence du tronc cérébral, et tout au long de son trajet au contact de la tumeur. Le seuil normal de la stimulation électrique du nerf facial dans la fosse cérébrale postérieure est de 0,05 à 1 mA. Certains suggèrent un seuil élevé jusqu'à 2 mA.
- De réduire le traumatisme chirurgical en avertissant le chirurgien chaque fois qu'il réalise une stimulation mécanique (dissection, traction, pression) ou électrique (coagulation bipolaire), ultrasonique ou thermique (irrigation ou laser)
- De prédire le pronostic de la fonction faciale postopératoire.

Le monitoring auditif peropératoire : est souhaitable, mais il apporte plus de données électro-physiologiques qu'une réelle fiabilité pour la conservation de

l'audition. Les données ne sont pas en temps réel et elles se modifient avec le temps opératoire.

- La colle biologique : a participé très activement à réduire le risque de fuite de LCR pour les voies transpétreuses.

Les techniques de neuro-navigation informatique : représentent une évolution importante, surtout pour le repérage, plus sûr, du MAI par les voies d'abord de la fosse moyenne.

3.3.2.2.2 Technique opératoire

Tous les malades de notre série ont été opérés par voie sous-occipitale rétro-sigmoïdienne latérale droite ou gauche selon le siège du neurinome de l'acoustique.

3.3.2.2.2.1 Position

- Le patient intubé, ventilé est en décubitus dorsal
- La tête fixée dans une têtère de Mayfield :
 - tournée vers le coté controlatéral à la tumeur de 90 degrés
 - légèrement fléchie pour dégager le champ opératoire rétroauriculaire.
- Un billot est placé sous l'épaule homolatérale, elle-même tractée par un élastoplast :
 - pour soulager la rotation du cou et lui permettre de s'étendre légèrement
 - pour ne pas gêner l'opérateur.



Figure 159: Position en décubitus dorsal

Mise en place des électrodes du monitoring électromyographique du facial (NIM) en sous cutané :

- l'électrode bleue au niveau de l'orbiculaire de l'oeil
- l'électrode rouge au niveau de l'orbiculaire de la bouche, l'électrode verte au niveau de la peau recouvrant le manubrium du sternum



Figure 160: Mise en place des électrodes du NIM

3.3.2.2.2 *Incision cutanée*



Figure 161: *Incision cutanée*

L'incision cutanée de Bucy est réalisée chez la majorité de nos patients opérés.

- Elle est verticale, débute à 2cm au-dessus de la projection du sinus latéral, à mi-chemin de la mastoïde et du raphé médian et s'étend sur 10 cm environ. Pour les derniers malades, on a adopté l'incision discrètement curviligne à 2,5 cm de la pointe de la mastoïde.
- La partie inférieure de l'incision doit être légèrement incurvée latéralement pour permettre de s'approcher de l'extrémité de la mastoïde,
- Ceci est essentiel pour permettre d'accéder sans gêne, par les tissus mous, à la citerne cérébello-médullaire et à la partie inférieure de l'APC.
- Hémostase cutanée avec les agrafes de Michel

3.3.2.2.3 *Désinsertion musculo-aponévrotique*

- Puis, on incise l'aponévrose et les muscles à l'aide de la pince monopolaire jusqu'à l'os avec mise en place d'un écarteur autostatique, l'artère occipitale est coagulée.
- Exposition de l'os occipital, les lignes courbes occipitales supérieure et inférieure, l'astériorion et la région rétromastoïdienne.

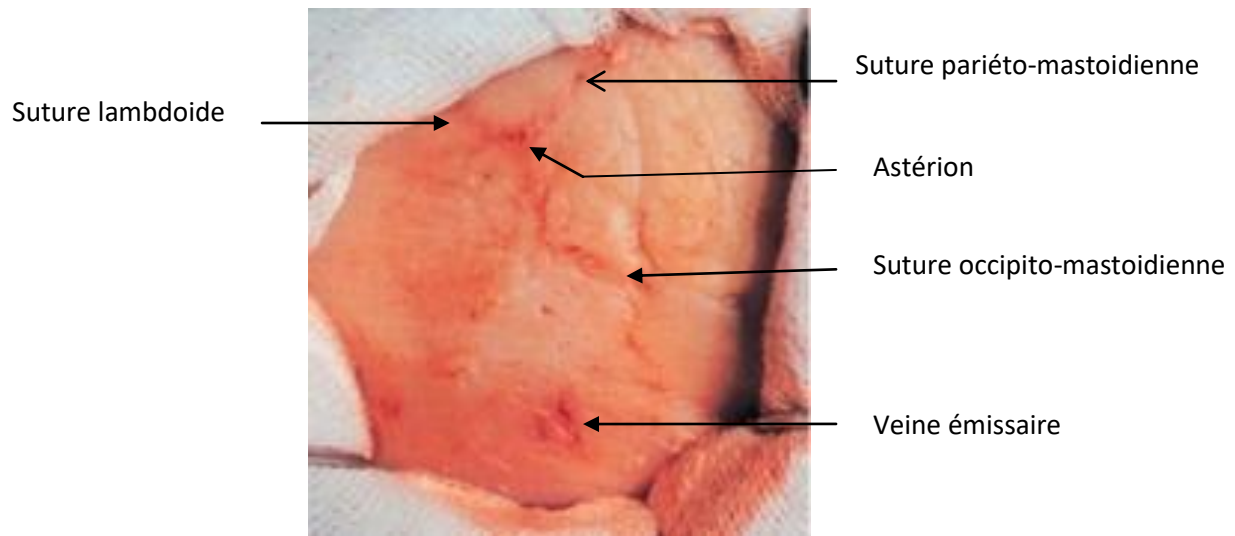


Figure 162: Exposition de la surface de craniectomie - craniotomie

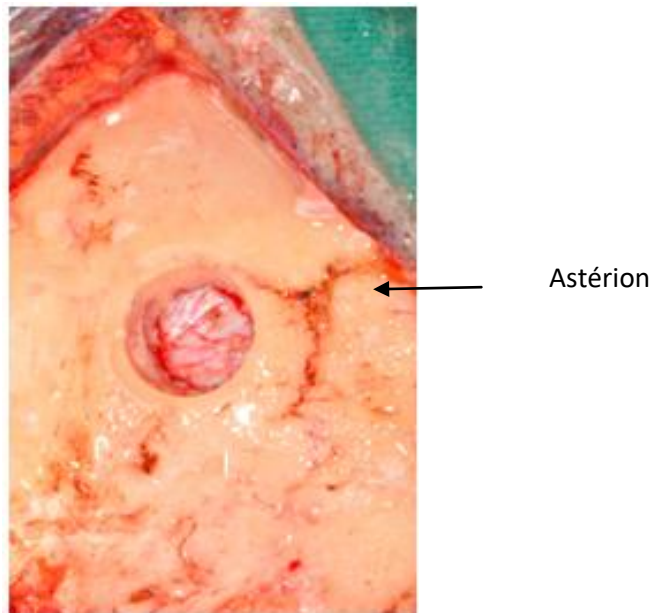


Figure 163: Key-hole au-dessous de l'astérior avec la jonction SS-ST [169]

3.3.2.2.2.4 Craniectomie / Craniotomie

A partir du key hole, une craniectomie ou une craniotomie est réalisée, limitée :

- En haut par le bord inférieur du sinus transverse
- En dehors par le bord postérieur du sinus sigmoïde
- En bas par le plancher de la fosse cérébrale postérieure.

- Du fait des dilacérations durales et veineuses, une craniotomie laborieuse a été réalisée uniquement chez 4 jeunes patients pour remettre le volet osseux en fin d'intervention. Dans un cas, le sinus sigmoïde était lésé et il a fallu le réparer.
- Les cellules mastoïdiennes ouvertes sont obturées à la cire de Horsley.

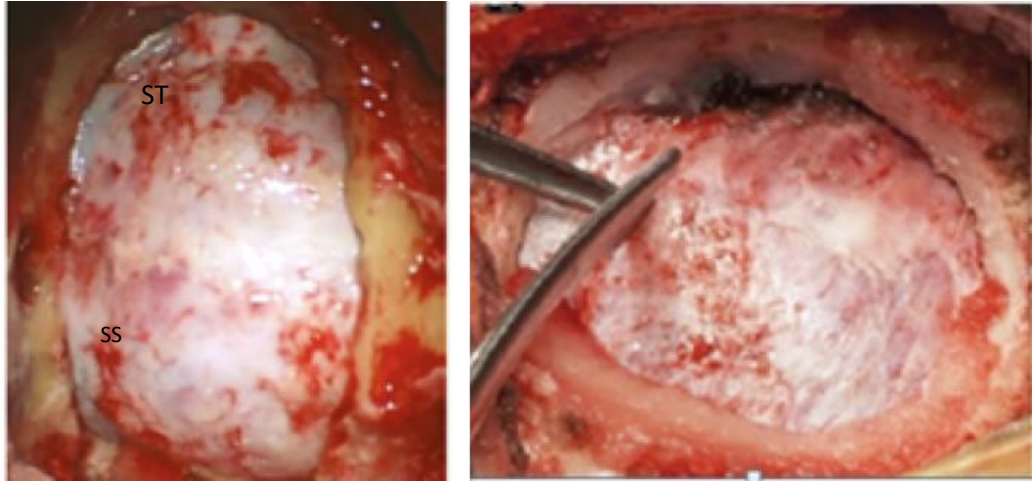


Figure 164: Craniectomie rétrosigmoïdienne gauche

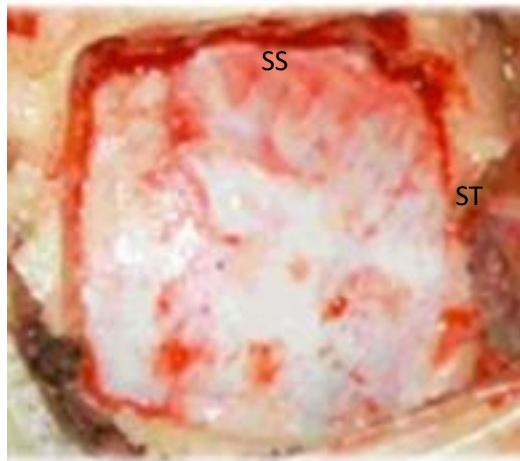


Figure 165: Craniotomie rétrosigmoïdienne réalisée à partir du key hole - Exposition du Sinus transverse - coude- sinus sigmoïde

3.3.2.2.2.5 Ouverture de la dure-mère

- Sous microscope opératoire et chez la plupart de nos patients, on réalise une incision curviligne de la dure-mère, 3 à 4 mm, le long du bord inférieur du sinus transverse, le bord postérieur du sinus sigmoïde et la base de la fosse cérébrale postérieure, permettant en fin d'intervention, une fermeture essentiellement étanche. Parfois incision en T couchée

- La dure-mère recouvrant le cervelet est laissée en place pour le protéger alors que le lambeau dural controlatéral est protégé par un coton imbibé de sérum et tracté par deux fils et fixé au muscle adjacent avec une tension suffisante pour soulever le sinus sigmoïde afin d'exposer la face postérieure du rocher.
- Ceci permet d'améliorer nettement l'angle de vision avec un meilleur accès à l'APC et au CAI.

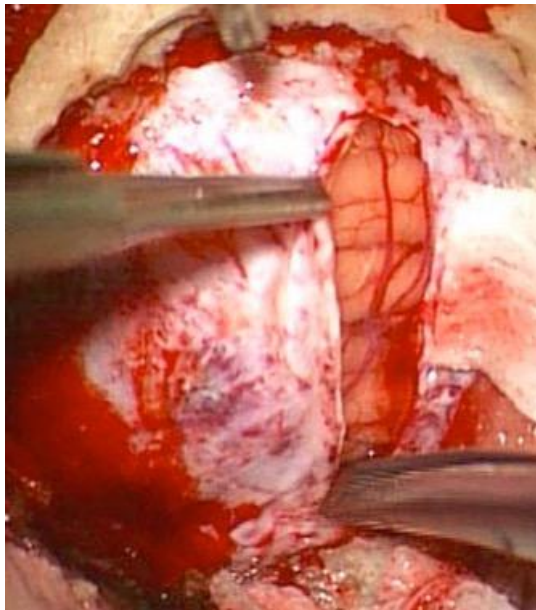


Figure 166 : Voie rétrosigmoidienne droite - Ouverture curviligne de la dure-mère le long du sinus transverse-sinus sigmoïde



Figure 167: Voie rétrosigmoïdienne droite - Lambeau dural controlatéral suspendu par deux points de suture

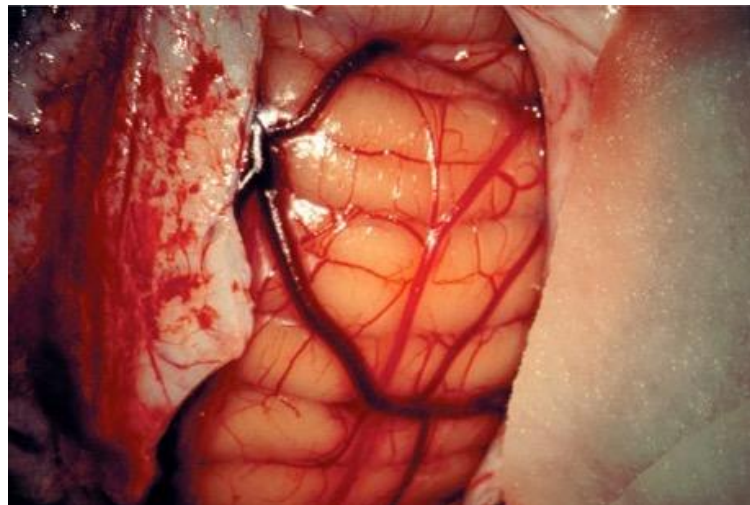


Figure 168: VRS pour un SV stade V - Ouverture de la dure-mère - Tension cérébelleuse avec turgescence veineuse

3.3.2.2.2.6 Temps tumoral

- Ouverture de la citerne cérébello-latéro-médullaire :
 - une large spatule cérébrale est utilisée pour soulever doucement la partie inféro-latérale du cervelet et visualiser latéralement, la citerne cérébello-latéro-médullaire.

- grâce à un microcrochet, on réalise une effraction punctiforme de l'arachnoïde de la citerne. Celle-ci est ouverte suffisamment pour laisser s'échapper le L.C.R, progressivement, et permettre au cervelet de s'affaisser.

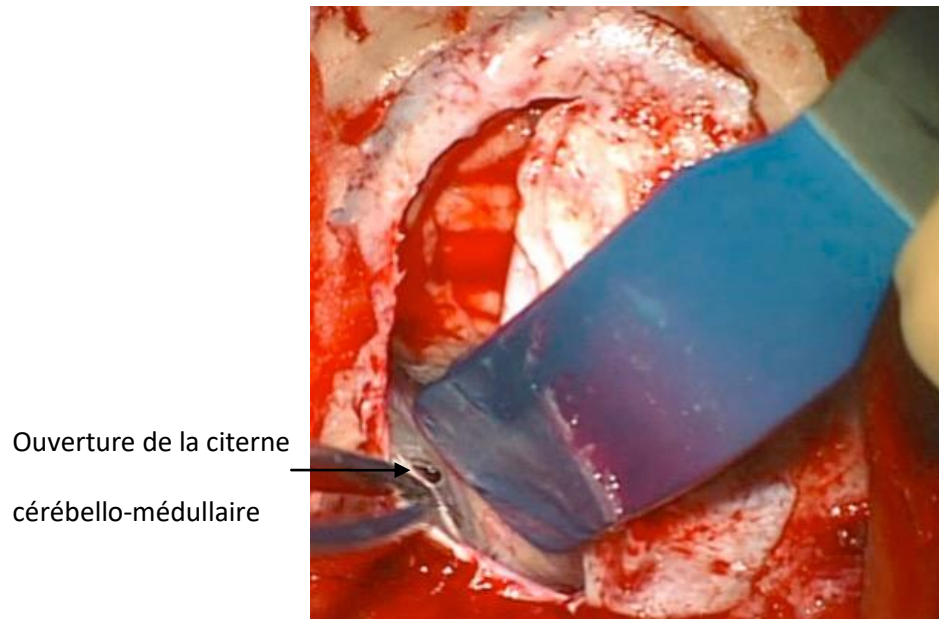


Figure 169: VRS gauche : Exposition de la Citerne cérébello-latéro-médullaire - Ouverture de son arachnoïde Ecoulement du LCR - Aspiration [3]

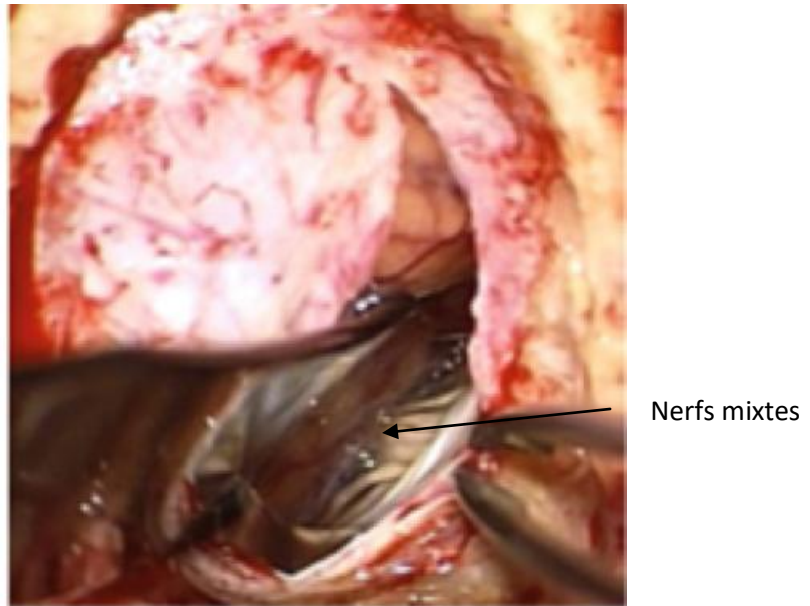


Figure 170: SV stade III abordé par VRS gauche Discrète rétraction du cervelet - Ouverture de la CCM et Visualisation des nerfs mixtes [3]

- La dissection de l'APC se fait délicatement en effondrant de proche en proche aux micro-ciseaux ou au crochet à pointe mousse la trame arachnoïdienne protégeant les structures vasculo-nerveuses et contribuant à fermer l'angle.
- Cette dissection prudente du feutrage arachnoïdien permet un accès direct à l'APC selon un angle de vision tangentiel à la face postéro-interne du rocher.
- On visualise des trousseaux fibreux blanchâtres de la dure-mère qui signent le niveau des nerfs mixtes.

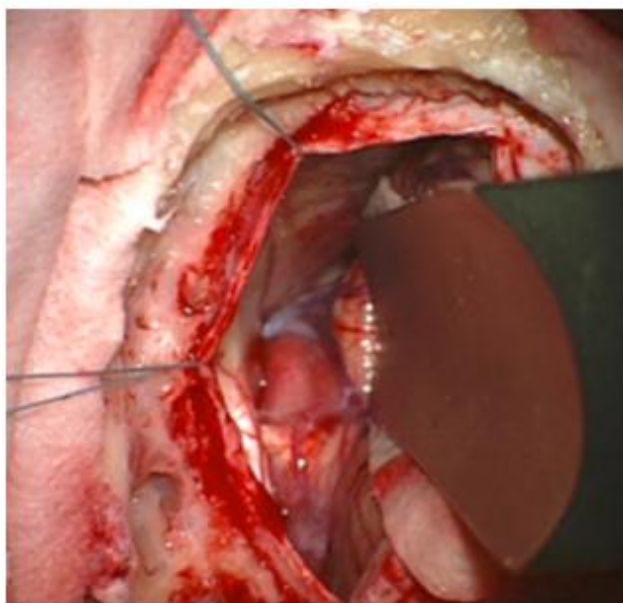


Figure 171: Voie rétro-sigmoïdienne gauche - Dure mère suspendue par deux fils de traction - Discrète traction cérébelleuse par une spatule - Libération progressive du feutrage arachnoïdien - Amélioration de l'angle de vision

- Une fois l'espace ponto-cérébelleux et la tumeur qui le comble sont exposés, le chirurgien doit d'abord identifier les principaux repères anatomiques.
- Quand le SV est petit, l'identification des éléments vasculo-nerveux est plus aisée.

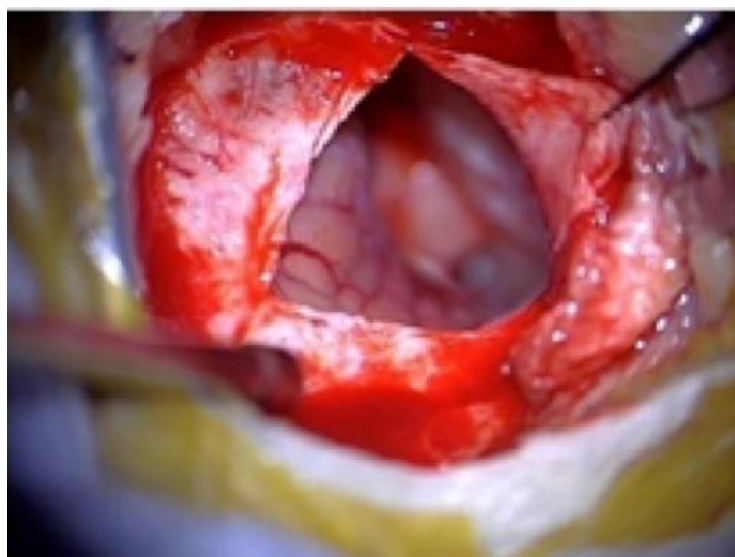


Figure 172: VRS droite -Ouverture de la citerne cérébello-médullaire -Affaissement du cervelet Tumeur au fond dans l'APC sans aucune rétraction [172]

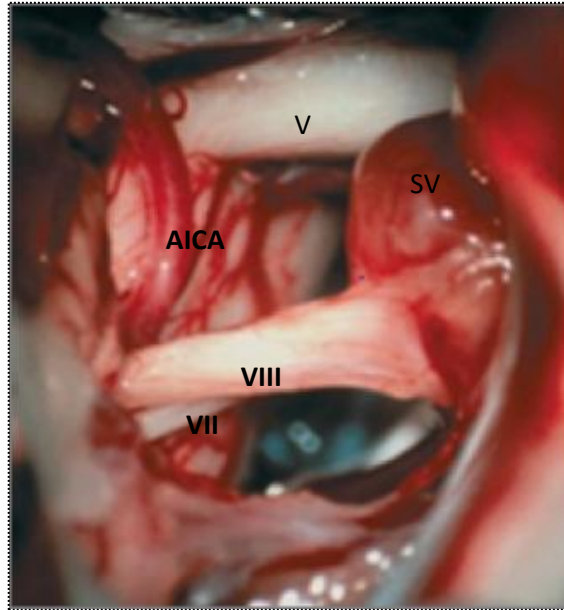


Figure 173: Voie rétrosigmoidienne droite - SV accouché à travers le porus dans l'APC- Identification des éléments vasculo-nerveux [17]

Plus la tumeur est volumineuse et plus cette identification devient plus difficile parfois impossible car les structures vasculo-nerveuses sont déplacées voire complètement déformées par le SV. D'où l'accroissement de plus en plus important des difficultés de l'exérèse tumorale et les risques de complications postopératoires.

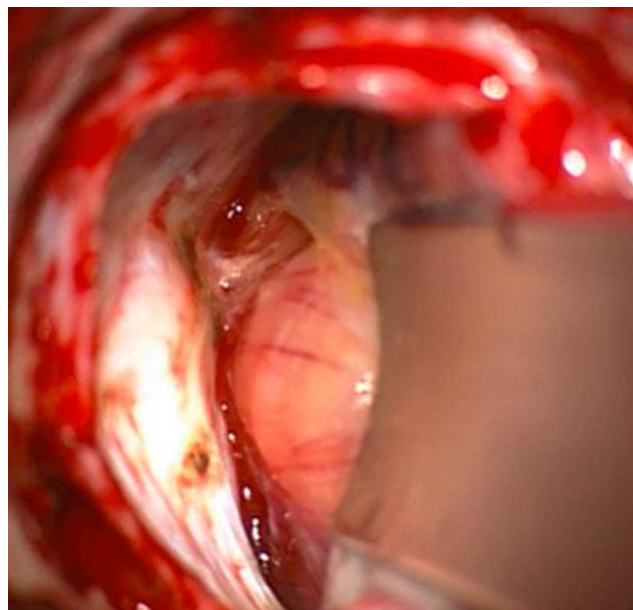


Figure 174: VRS gauche - Volumineux SV comblant l'APC - Les éléments vasculo-nerveux non encore identifiés

Le temps tumoral proprement dit

- La stratégie opératoire dépend de la taille du SV.
- La face postérieure de la tumeur ,au fond du champ opératoire ,est en face du chirurgien.
- Dans certains cas, l'IRM montre une image kystique associée au SV sans rehaussement de la paroi, il s'agit généralement d'une collection de LCR qui est drainée en même temps que l'exposition initiale.
- La première étape consiste à identifier le feuillet arachnoïdien et s'assurer qu'il est préservé, car il va protéger non seulement le cervelet mais également les éléments vasculo-nerveux se trouvant à sa surface, en extra-arachnoïdien.
- la clef de la dissection est de respecter ce plan arachnoïdien péri-tumoral .
- Il est toujours conseiller de vérifier, au stimulateur du nerf facial, et de s'assurer que celui-ci ne suit pas une trajectoire inhabituelle, sur la face postérieure ou inférieure de la tumeur.
- Le déplacement habituel du nerf facial est antérieur par rapport à la tumeur mais un déplacement antéro-interne le long du tronc cérébral et sur la face antéro-supérieure de la tumeur est possible.

Dans cette situation, une réponse à la stimulation initiale, peut être observée sur la face supérieure du SV et le nerf facial est occasionnellement déplacé contre le nerf V.

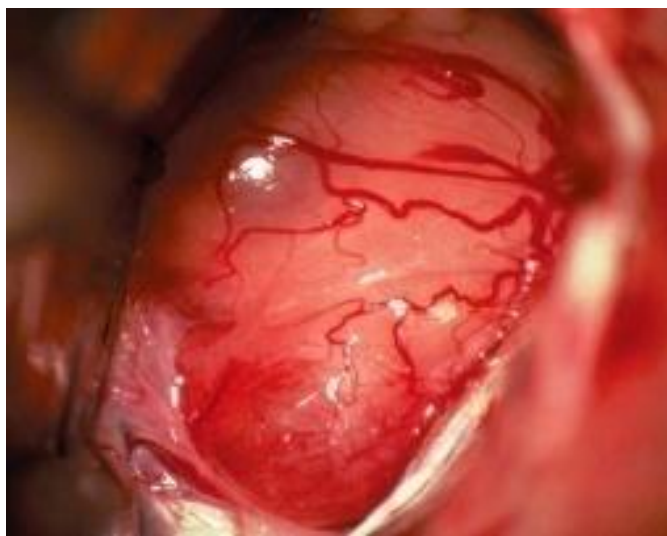


Figure 175: Volumineux SV avec le feuillet arachnoïdien parcouru de vaisseaux

- Ensuite, l'arachnoïde recouvrant la tumeur et les nerfs mixtes est alors coagulée et ouverte , à distance des nerfs à préserver , grâce à une courte incision.
- Une dissection arachnoïdienne large et approfondie libère les nerfs crâniens inférieurs de leurs attaches arachnoïdiennes et facilite la relaxation du cervelet et de ces nerfs, ce qui permet d'accéder au pôle inférieur de la tumeur.
- Cette manœuvre contribuerait également à la localisation précoce des zones d'entrée du nerf VIII et VII dans les petites et moyennes tumeurs.

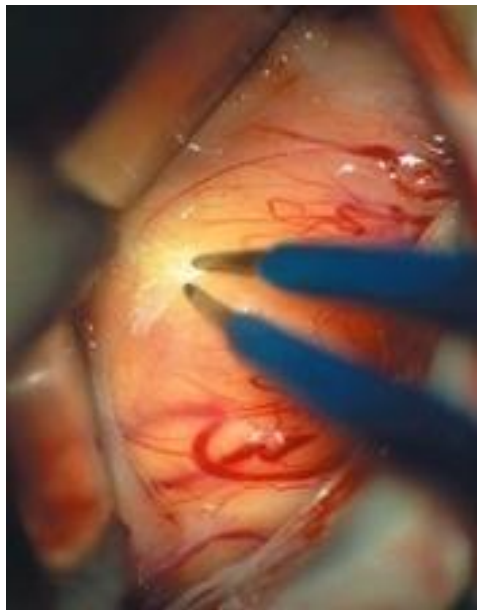


Figure 176: Coagulation et ouverture du feuillet arachnoïdien

Ceci va permettre de pénétrer à l'intérieur du neurinome et de réaliser un évidement intratumoral, d'abord à la pince à tumeur puis à l'aspiration aux ultrasons , avec la petite ou la moyenne pointe ,en fonction de la taille de la tumeur .

Le cavitron permet une exérèse tumorale douce et contrôlée et évite une pression excessive sur les structures sous-jacentes. La tumeur est généralement jaune chamois.

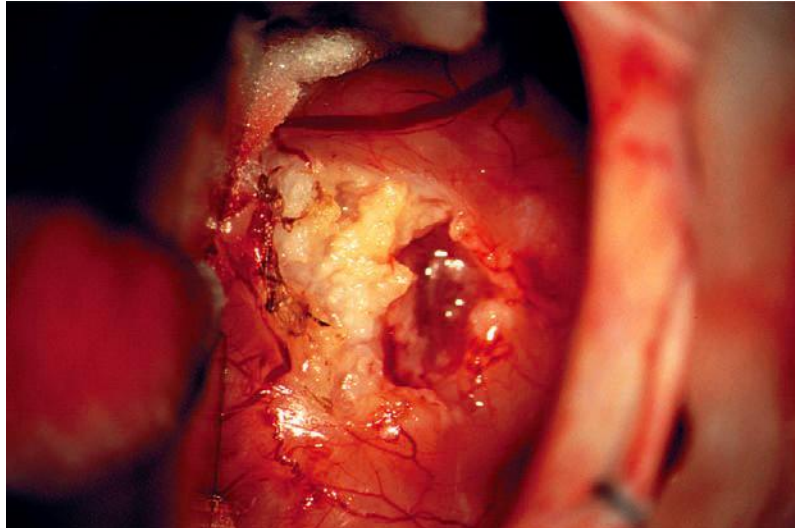


Figure 177: Début de l'évidement intratumoral -Tumeur jaune chamois

- Le debulking est réalisé, très soigneusement , aussi important que possible dans toutes les directions. Il est poursuivi jusqu'à amincissement suffisant de la coque qui reste attachée aux structures environnantes et jusqu'à ce que la capsule ait tendance à se détacher d'elle-même de la loge cérébello-pétreuse.
- Si la tumeur restante n'est pas facilement mobilisable, une réduction tumorale supplémentaire doit être effectuée.
- Ceci offre un avantage décisif pour la dissection de la tumeur du tronc cérébral et du nerf facial. Il est important de réséquer le plus possible de la capsule que l'on voit sans entamer les pôles.

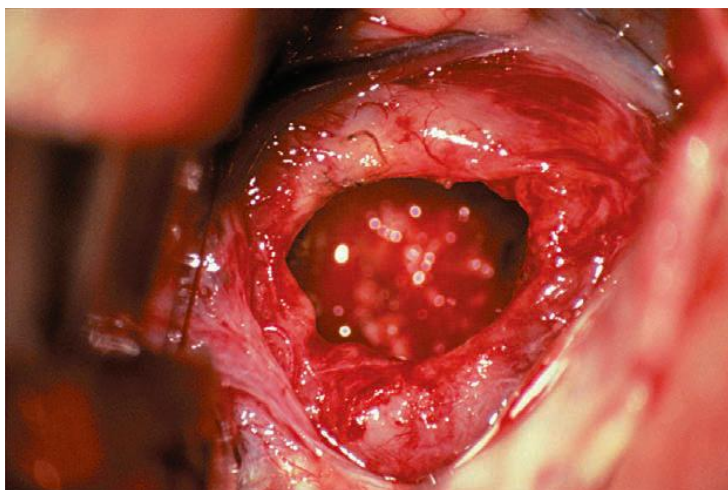


Figure 178: Réalisation d'un large débulking

Les difficultés de ce temps : sont variables en fonction des cas :

- le plus souvent seule, la capsule est hémorragique, la tumeur proprement dite est avasculaire.
- parfois, la tumeur saigne en nappe rendant l'exérèse tumorale fort pénible :
 - dans ce cas une coagulation non contrôlée, d'un saignement diffus doit être évitée pour prévenir les lésions thermiques des structures nerveuses qui sont vulnérables à la diffusion de la chaleur
 - une irrigation continue au sérum physiologique ou une hydrodissection est d'un grand apport en nettoyant le champ opératoire et en permettant de faciliter la progression de l'exérèse tumorale.
 - Sinon, on réalise un tamponnement au surgicel renforcé par un cotoñoïde et on continue l'exérèse.
 - Lorsque la coagulation bipolaire est utilisée ,son intensité est très faible.

On considère que la tumeur à quatre pôles :

- Un pôle externe ou pétreux
- Un pôle interne ou pontique
- Un pôle supérieur ou trigeminé
- Un pôle inférieur ou glosso-vago-spinal

Généralement, cette pratique n'a pas été appliquée systématiquement pour tous nos patients et la direction de la dissection est menée en fonction des difficultés rencontrées.

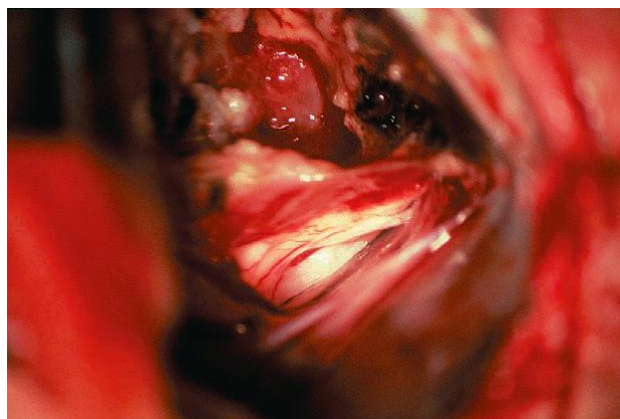


Figure 179: Début de la libération du pôle inférieur

- Les différents pôles de la tumeur, réduits à une coque tumorale, sont clivés au fur et à mesure, du feuillet arachnoïdien qui doit être respecté.
- **Pôle Inférieur**

La dissection arachnoïdienne est d'abord effectuée au pôle inférieur pour libérer les nerfs mixtes IX, X profitant du feuillet arachnoïdien qui les sépare de la capsule tumorale.

Ce pôle évidé, la capsule est alors mobilisée en haut et en dehors pour suivre les nerfs IX et X vers le bulbe et les libérer, progressivement, de la tumeur.

- Dans la majorité des cas cette capsule n'adhère pas aux nerfs mixtes [177]. Ce faisant on découvrira l'AICA, l'artère la plus étroitement liée au SV, déplacée en postéro-inférieur, qui apparaît le plus souvent entre le IX et la tumeur.
- Elle donne une grosse branche à la tumeur, celle-ci doit être coagulée et sectionnée et l'artère doit être dissequée de la tumeur auquel elle adhère.
- Si l'AICA n'est pas visible ici, elle sera vue plus tard au cours de la dissection.
- Dans les tumeurs de grande taille, la PICA est située à la face inférieure de la tumeur et peut également fortement adhérer à sa capsule, ses branches peuvent traverser la tumeur.
- Les branches perforantes récurrentes, de l'AICA ou la PICA, qui alimentent le tronc cérébral doivent être impérativement identifiées et préservées afin de prévenir les complications neurologiques majeures.
- Le plan développé entre le cervelet et la tumeur est comblé par un cotonoïde humide

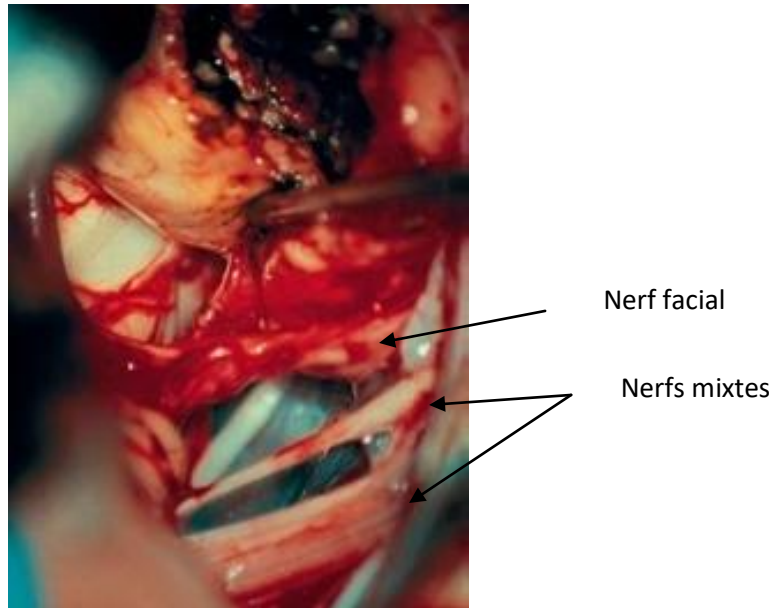


Figure 180: Exérèse du pôle inférieur et libération des nerfs mixtes après réduction tumorale

- **Pôle interne**

Ensuite, on poursuit la dissection au pôle interne, sous surveillance stricte des constantes hémodynamiques :

Dans les tumeurs de taille moyenne et de manière optimale, le paquet acoustico-facial est généralement identifié avec le minimum de dissection, au pôle interne de la tumeur près de son origine.

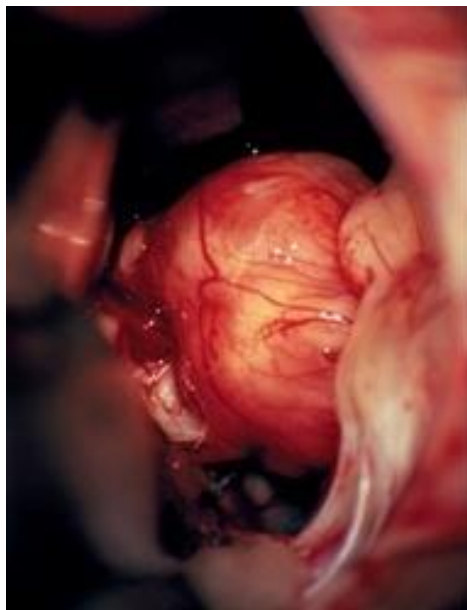


Figure 181: Nerf Cochléaire à la face inférieure d'un SV stade III



Figure 182: libération du tronc cérébral

La traction de la tumeur se fait latéralement, légèrement en haut où le nerf facial deviendra visible à sa zone d'émergence du sillon bulbo-protubérantiel.

- Le nerf facial est généralement identifié en regardant en dessous et en profondeur du nerf VIII dont il est souvent séparé par une branche de l'AICA.
- Il est généralement reconnaissable à sa couleur blanchâtre, différente de celle du tronc cérébral adjacent et du nerf auditif.
- Le nerf cochléaire à une localisation plus constante : il se situe généralement le long du tiers antéro- inférieur ou à la surface inférieure de la tumeur.
- Après une réduction tumorale préalable, une dissection du nerf cochléaire est pratiquée de dedans en dehors.
- Le contingent vestibulaire du nerf auditif est bien repéré au pôle interne, il sera sectionné en intracapsulaire pour maintenir intact le plan capsulaire péritumoral, et ainsi, plus en avant et en dedans pour respecter au mieux le nerf facial.
- Ce dernier, bien individualisé à sa zone d'émergence, gagne un contact et des adhérences variables avec la tumeur au voisinage du MAI.

Sous irrigation continue et à l'aide d'un dissecteur, le plan arachnoïdien est minutieusement suivi sans provoquer de traction sur le pédicule nerveux, une zone trop adhérente nécessite alors l'usage d'une dissection aux micro-ciseaux.

Dans les gros Schwannomes Vestibulaires, ceci n'est possible qu'après une réduction considérable du volume de la tumeur

- Pour faciliter l'identification, une stimulation électrique directe à 0,5 mA est réalisée.
- De la même façon avec des mouvements fins et doux, la dissection arachnoïdienne est effectuée vers le nerf.

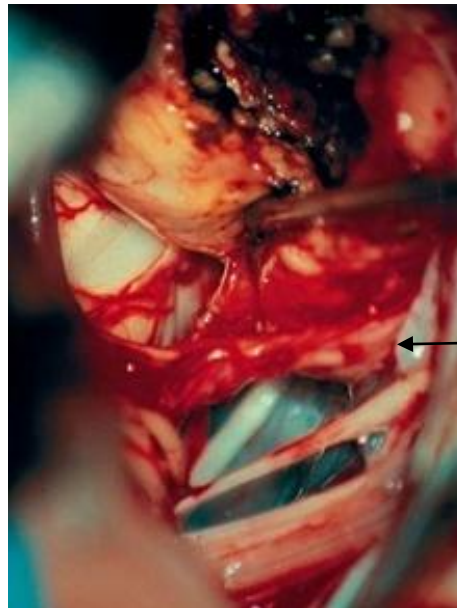


Figure 183: Nerf Facial étalé libéré progressivement de la tumeur

- La capsule est surélevée à l'aide d'une pince pour saisir la tumeur et la membrane arachnoïdienne est détachée à l'aide d'une pince à dissection.
- Le nerf facial forme généralement une bande solide sur la capsule tumorale. Mais dans la majorité de nos cas, c'est à dire, le cas des tumeurs très volumineuses, il a tendance à être très aminci, étalé sur la tumeur, avec un parcours imprévisible vers le porus. Sa dissection est extrêmement difficile.
- Il est généralement conseillé de travailler dans les pôles interne et externe, puis de se rencontrer au milieu, près du porus.
- Il est important de se rappeler que le nerf facial est souvent déplacé vers le haut, en particulier dans son trajet, juste avant d'entrer dans le conduit auditif interne.

Généralement, c'est à ce niveau où le nerf facial adhère le plus à la capsule tumorale. Si la capsule tumorale est trop adhérente pour permettre de libérer complètement le nerf, une petite partie de la capsule est laissée attachée au nerf pour ne pas l'endommager.

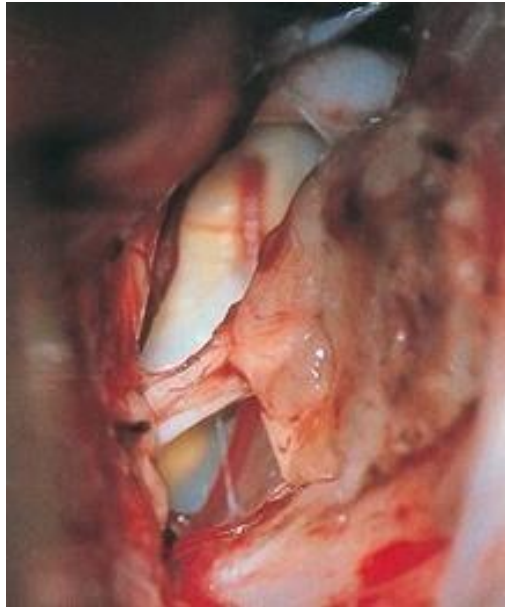


Figure 184: Reliquat tumoral adhérent au NF au niveau du porus

- En cas de tumeur très volumineuse, enchâssée dans le tronc cérébral, l'origine des nerfs auditif et facial n'est pas visible initialement, cachée par la masse tumorale qui doit être disséquée du tronc cérébral, celle-ci pouvant être difficile, laborieuse et dangereuse.
- Dans de tels cas, les structures nerveuses et vasculaires de l'APC sont plus vulnérables en raison de la compression persistante. Le parenchyme du tronc cérébral sous-jacent est fréquemment retrouvé ramolli et à tendance à saigner de manière diffuse, même après de légères manipulations.
- Dans les schwannomes géants, il est extrêmement difficile d'identifier le bon plan arachnoïdien, en particulier celui du tronc cérébral.
- Les petites veines dans le feuillet arachnoïdien aident à identifier le bon plan
- Les veines de surface de la protubérance peuvent être utilisées comme guide pour trouver la membrane de dissection appropriée.

- La surface fragile du tronc cérébral doit être protégée à tout instant de l'aspirateur par un cotonoïde et la dissection doit être arrêtée dès que survient une bradycardie importante
- La coagulation bipolaire doit être réduite au minimum, sous irrigation continue du sérum physiologique et évitée à proximité des nerfs et du tronc cérébral.
- De même un saignement très proche des nerfs ou du tronc cérébral ne doit pas être coagulé et on a plutôt recours au surgicel qui sera tamponné doucement avec un cotonoïde le temps qu'il faudra jusqu'à contrôle du saignement
- **Pôle Supérieur**
 - La prochaine étape est la dissection entre le pôle supérieur de la tumeur et le nerf trijumeau.
 - La séparation du pôle supérieur de la tumeur entraîne une bonne exposition du nerf trijumeau. Celui-ci adhère rarement à la tumeur, même dans des tumeurs de grande taille.
 - Les tumeurs de petite taille et de taille moyenne peuvent généralement être réséquées sans aucun sacrifice des veines se drainant dans la veine pétreuse supérieure.
 - Toutefois, l'exérèse des tumeurs volumineuses sans la coagulation des veines pétreuses peut ne pas être toujours réalisable, car la coagulation et la section de l'une de ces veines offrent plus de place lors de la dissection du pôle supérieur.
 - Ce sacrifice veineux est évité au maximum avec respect de la veine pétreuse supérieure pour empêcher un infarctus veineux cérébelleux postopératoire et le swelling. Surtout et contrairement aux notions classiques, la suppression de la VPS n'entraîne le plus souvent aucun trouble secondaire.
 - Cependant, il est rapporté dans la littérature la possibilité d'atteinte cérébelleuse secondaire à l'interruption de cette veine près de sa jonction avec le SPS, ce qui n'est pas le siège habituel des problèmes rencontrés au cours de la chirurgie du neurinome.

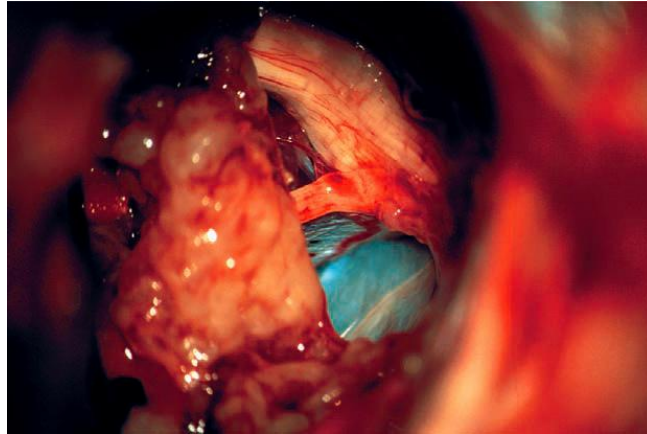


Figure 185: Libération du pôle supérieur et du nerf trijumeau de la tumeur

Dans les grosses tumeurs, le nerf trochléaire et l'artère cérébelleuse supérieure peuvent être adhérents au pôle supérieur de la tumeur, Le nerf trochléaire peut être identifié le long de l'incisure tentorielle.

- Le nerf VI peut être adhérent à sa partie antérieure, il est identifié, soit dans la région du canal de Dorello, soit à sa sortie du tronc cérébral.
- Ses éléments vasculo-nerveux doivent être identifiés, minutieusement disséqués et respectés.
- Le dysfonctionnement préopératoire du trijumeau est corrigé, généralement, assez rapidement après l'exérèse de la tumeur.
- **Pôle externe**
 - La tumeur est reséquée dans ces différents pôles, il ne reste plus que le pôle externe dont la capsule est soulevée de dehors en dedans. Elle laisse alors apparaître la dure-mère bordant le CAI.
 - L'exérèse tumorale est poursuivie par morcellement avec stimulation continue pour identifier le nerf facial qui est en haut et en avant.
 - Cette manœuvre est très difficile, car le nerf facial est aplati, se distingue mal de la tumeur. Dans les cas favorables, il peut être repéré et progressivement libéré, il est très fragile et risque d'être déchiré sur le rebord antérieur du conduit auditif.
 - Dans notre série, chez les patients présentant un SV médial, les difficultés de dissection du NF étaient moindres que d'habitude, au niveau du pôle externe et

du porus qui était libre de tumeur et la qualité de l'exérèse est meilleure. Sinon, la portion intracanalairé est laissée en place pour le reste des malades.

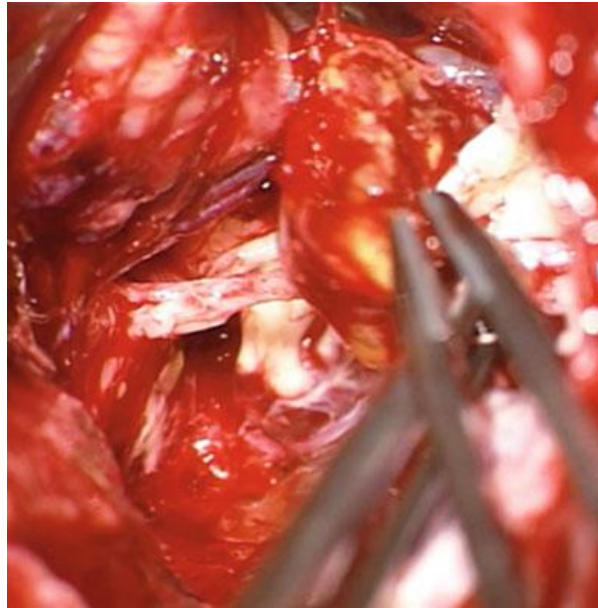


Figure 186: Dissection progressive du NF aminci au pôle externe

3.3.2.2.2.7 Fermeture

A la fin de l'intervention, on vérifie :

- Si un fragment de capsule n'est pas resté adhérent aux nerfs mixtes, si son exérèse n'est pas aisée, mieux vaut y renoncer.
- L'intégrité anatomique et fonctionnelle du nerf facial par stimulation.
- Une dernière fois et soigneusement l'hémostase, après irrigation prolongée au serum physiologique tiède, pour repérer avec précision l'origine d'un saignement.

Les hémorragies veineuses seront arrêtées par tamponnement prolongée et parfois par de petits morceaux de surgicel. L'hémostase des petits vaisseaux est contrôlée puis on remplit la cavité opératoire par du serum physiologique tiède .



Figure 187: Structures nerveuses en fin d'intervention - nerf V - Veine de Dandy - nerf VII – Les nerfs mixtes

- La dure-mère est suturée soigneusement . Parfois, on a recours à une plastie avec un fragment d'aponevrose ou de muscle pour assurer un colmatage étanche de la perte de la substance dure-merienne.
- Lorsque un volet osseux a été confectionné, il est remis en place. Fermeture du plan musculo-aponevrotique et cutané sans drainage.



Figure 188: Fermeture de la dure-mère

3.3.2.2.3 Conditions per-opératoires

3.3.2.2.3.1 Difficultés de l'abord

Contrairement aux autres voies de l'APC, l'abord rétrosigmoïdien est rapide et ne pose pas de problème particulier.

Cependant, des difficultés se sont posées surtout pour les cas où on a réalisé un volet osseux avec dilacération de la dure-mère, traumatisme du sinus sigmoïde dans un cas, qu'on a réparé ce qui a prolongé encore plus la durée de l'intervention.

D'ailleurs c'est pour ces raisons que le volet osseux a été réalisé uniquement chez 4 jeunes patients

3.3.2.2.3.2 Durée de l'intervention

- La durée moyenne des interventions est de 7h 30 avec des extrêmes de 6h 30 à 9h 30.
- L'intervention chirurgicale s'est déroulée en un seul temps chez 42 patients.
- Dans les 8 cas restants, on a jugé utile d'arrêter l'intervention et de poursuivre l'exérèse tumorale dans un deuxième temps à cause :
 - survenue d'une bradycardie dans 4 cas
 - volume tumoral considérable et l'épuisement de l'équipe chirurgicale dans 2 cas
 - caractère très hémorragique de la tumeur et une hémostase très difficile dans 2 cas

3.3.2.2.3.3 Dissection tumorale

- Des difficultés de la dissection tumorale ont été rencontrées en fonction du volume de la tumeur, sa consistance et sa vascularisation mais aussi en fonction de l'adhérence de la capsule tumorale aux structures vasculo-nerveuses voisines.
- Contrairement à une tumeur ferme, une tumeur molle ou friable rend l'exérèse et la dissection moins difficile et plus rapide. Ceci a influencé la qualité de l'exérèse et même la durée de l'intervention. La tumeur est :

Tableau 13: Répartition de la consistance tumorale

Consistance	Nombre de cas	pourcentage
Molle	28 cas	56 %
Ferme	19 cas	38 %
Kystique	3 cas	5,3 %

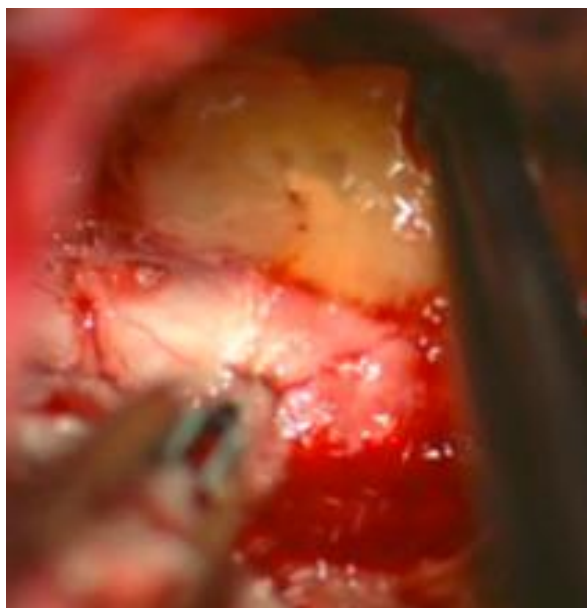


Figure 189: Tumeur molle

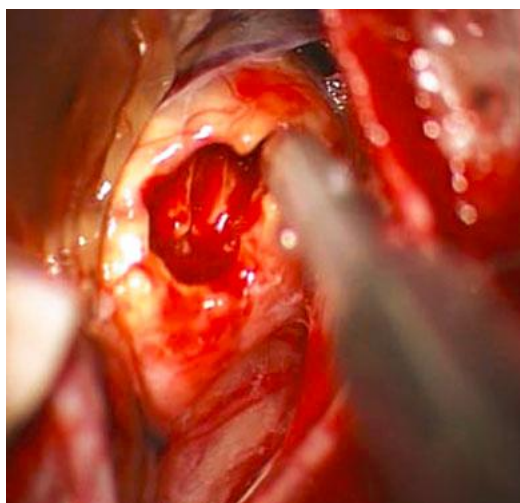


Figure 190: Tumeur ferme

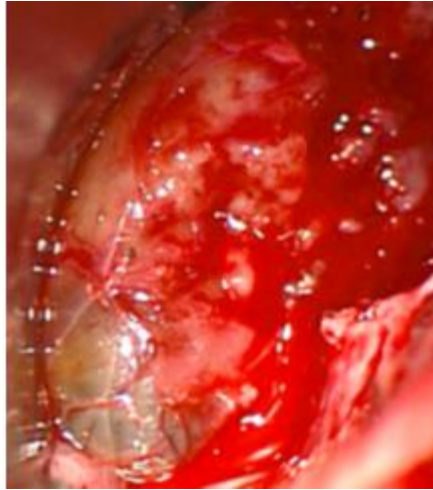


Figure 191: SV kystique

Cependant, lors de l'exérèse tumorale, la surface de la tumeur a tendance à être plus ferme et plus vasculaire que sa région centrale, qui est généralement peu ou moyennement hémorragique.

Dans notre série, 12 tumeurs soit 24 % ont été hypervascularisées et ont posé de sérieux problèmes d'hémostase ce qui nous a poussé à :

- arrêter l'intervention dans deux cas et la reprendre dans un deuxième temps.
- réaliser une exérèse subtotale dans 8 cas et une exérèse partielle dans deux cas.

3.3.2.2.3.4 Exérèse tumorale

50 patients soit 87,71 % ont été opérés, la qualité de l'exérèse est représenté dans le tableau suivant :

Tableau 14: Résultats de la qualité d'exérèse

Exérèse	Effectif	pourcentage
Partielle	2	4 %
Subtotale	15	30 %
Presque totale	21	42 %
Totale	12	24 %

3.3.2.2.3.5 Dissection du nerf facial

- La dissection du nerf facial a été réalisée sous monitoring électromyographique uniquement pour les vingt huit derniers patients opérés soit dans 56 % des cas. Pour les 22 premiers patients, cette dissection a été faite sans stimulation du nerf facial.
- La difficulté de cette dissection est proportionnelle à la taille de la tumeur. En effet, plus la tumeur est volumineuse plus le NF est laminé ,difficilement identifiable avec un trajet imprévisible et plus sa dissection devient très laborieuse.
- Mais, d'autres facteurs ont influencé aussi la dissection du nerf facial tels que la consistance de la tumeur, l'existence ou non d'un plan arachnoïdien, le monitoring peropératoire du nerf facial.
- En ce qui concerne les 22 patients opérés sans monitoring du nerf facial, en fin d'intervention, l'état du VII est la suivante :

Tableau 15: Etat du nerf facial sans le NIM

L'état du nerf facial	Effectif
Non identifié	5 cas
Sectionné	4 cas
Intègre	13 cas

- Pour les 28 patients opérés sous monitoring du nerf facial, le VII en fin d'intervention est :

Tableau 16: Etat du nerf facial avec le NIM

Etat du nerf facial	Nombre de cas
Intègre et stimuable	12 cas
Intègre et non stimuable	7 cas
Partiellement interrompu	4 cas
Totalement interrompu	2 cas
Non identifié	3 cas

- La préservation anatomique du nerf facial a été respectée dans 40 cas soit dans 80%.

- L'utilisation du monitoring du nerf facial a permis de mieux identifier le VII et de le respecter avec seulement 3 cas de facial non identifiés et 2 cas sectionnés qui sont tous des neurinomes de stade V contre 5 cas de facial non identifiés et 4 sectionnés en absence du monitoring.

3.3.2.2.3.6 Position du nerf facial

Dans notre série, le nerf facial est antéro-supérieur ou antéro-inférieur par rapport à la tumeur dans tous cas où il a été identifié sauf dans un cas où il a été repéré à la face supérieure de la tumeur grâce à la stimulation au NIM.

Aucun facial n'a été identifié, dans notre série, à la face postérieure du neurinome .

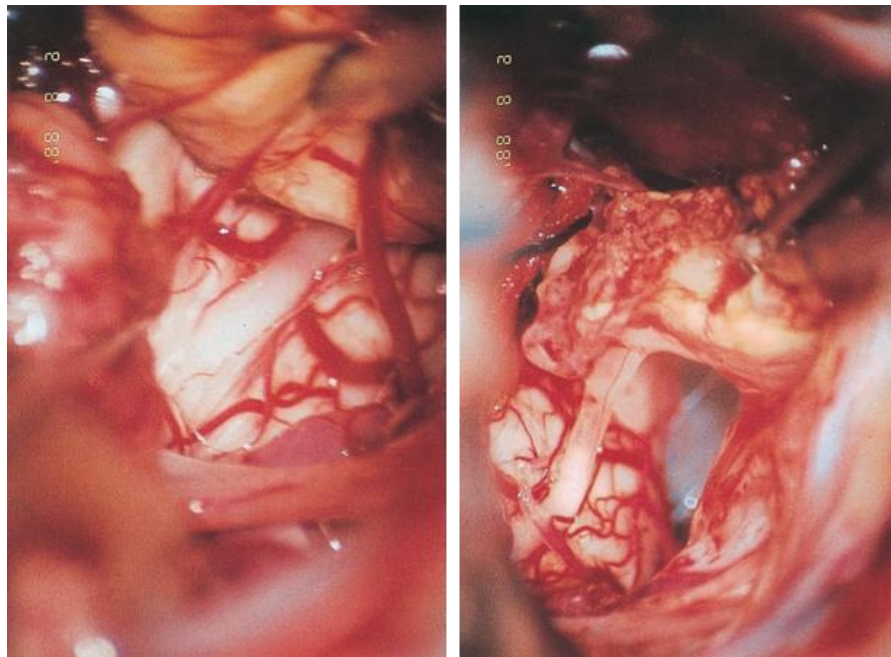


Figure 192: Le VII à la face inférieure de la tumeur, après debulking et soulèvement de la tumeur[17]

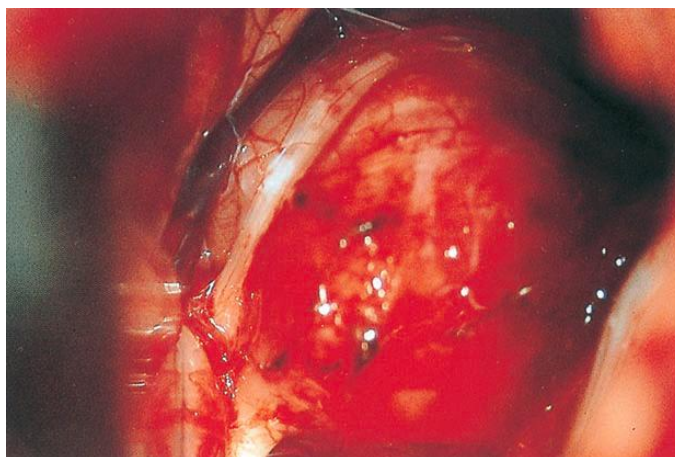


Figure 193: VII sur la face supérieure de la tumeur

3.3.2.2.3.7 Motricité du nerf facial

Pour évaluer la motricité du nerf facial, nous avons utilisé la classification de House et Brackmann. Cette évaluation a été réalisée précocement, généralement à la sortie du patient, entre 10 et 20 jours post-opératoire puis tardivement un an après l'intervention.

Tableau 17: Fonction faciale postopératoire précoce

Classification de House-Brackmann	Stade tumoral			
	Stade III	Stade IV	Stade V	Total
Grade 1	1	0	0	1
Grade 2	1	3	2	6
Grade 3	3	6	3	12
Grade 4	0	5	4	9
Grade 5	1	3	4	8
Grade 6	0	3	6	9

Tous stades confondus :

- 7 patients soit 14% avaient une fonction faciale précoce grade 1 ou 2.
- 21 soit 42% avaient un grade 3 ou 4
- 17 soit 34% avaient un grade 5 ou 6
- Tous les patients qui ont développé une PFP grade 6 sont porteurs de tumeurs très volumineuses voire géantes, stade IV et V de Koos modifié dont
 - 6 d'entre eux sont stade V et 3 patients stade IV.

- Chez ces patients ,l'exérèse est totale dans 3 cas et presque totale dans 4 cas.

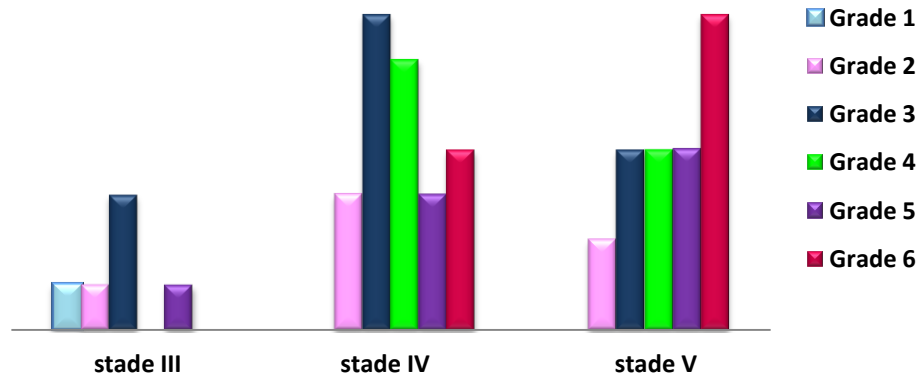


Figure 194: Fonction faciale postopératoire précoce en fonction du stade tumoral

- Parmi les 6 patients de stade III, un seul a un grade 5 et le reste des patients sont grade 2 et 3
- Dans l'ensemble, on a constaté que les résultats tardifs de la fonction faciale, un an au moins après l'exérèse tumorale, sont mieux que ceux en post-opératoire immédiat. Ils sont exprimés en grades de House et on a noté une récupération partielle de la motricité faciale avec 3 patients grade 5 ayant passé au grade 4 et 3 patients grade 4 qui ont passé au grade 3.
- Un patient stade III de Koos avec une PFP grade 5 est passé, comme même, au grade 3 vers le 16ème mois postopératoire. Sachant que l'intervention chirurgicale s'est déroulée sous monitoring du facial et avec une exérèse presque totale.
- Cependant, tous les patients qui ont une PFP grade 6 ne se sont pas améliorés et ont gardé la même fonction faciale.

3.3.2.2.4 Complications post-opératoires précoces

Dans notre série, les patients ont tous séjourné en unité de soins intensifs durant 5 jours en moyenne.

- La durée moyenne d'hospitalisation est de 16 jours
- Le délai de réinsertion socioprofessionnelle tend à être supérieur à 6 mois.

3.3.2.2.4.1 Réveil et Surveillance postopératoire

C'est une étape aussi importante que les précédentes et les modalités du réveil de nos patients diffèrent selon qu'il s'agit :

- d'un opéré à risque porteur d'une grosse tumeur ou d'une tare menaçant son pronostic vital :
 - dans ce cas l'opéré sera pris en charge dans l'unité de soins intensifs pendant au moins les premières 48 h.
 - l'extubation est réalisée dans les 12 premières heures avec une vigilance particulière pour ne pas méconnaître des troubles de la conscience ou un réveil différé évoquant la survenue d'un hématome de l'APC.
- d'un opéré sans risque particulier : l'extubation douce est réalisée quelques heures après la reprise de la conscience et exécution des ordres simples.
- la tête est légèrement surélevée et tournée sur le côté sain, on recherchera
- une paralysie complète, une asymétrie de la mimique.
- s'il existe une dysphonie et une déglutition de la salive
- l'opéré est transféré le lendemain, dans le service d'hospitalisation avec une surveillance étroite durant 48 h portant sur la conscience, les constantes hémodynamiques et respiratoires, la température, un ionogramme sanguin et une FNS.
- la prévention thrombo-embolique débutera 48 h après, généralement par le Lovenox.
- la réalimentation et le 1^{er} lever sont autorisés dès le 1^{er} ou le 2^e jour postopératoire après vérification de l'absence de troubles de la déglutition.

- bien sûr, si un hématome de l'APC est diagnostiqué, le patient doit être opéré en urgence.

3.3.2.2.4.2 *Mortalité*

Nous déplorons 5 décès dans notre série :

- tous ont des tumeurs très volumineuses, stade IV et V.
- 4 Décès par l'aggravation de complications neurologiques préexistantes
- 1 tare associée dans un cas.

Le 1er cas

La patiente S-M âgée de 42 ans aux antécédents d'HTA sous traitement, ayant bénéficiée d'une exérèse subtotale d'un SV stade IV.

Au réveil, des épistaxis cataclysmiques s'installent avec un pic tensionnel à 20/12 puis tension imprenable. Intransportable pour faire la TDM, décédée 48 heures après.

Le 2e cas

La patiente M-B âgée de 28 ans a subi une exérèse presque totale d'un SV stade IV. Après un réveil normal, elle devient confuse en J5 post-opératoire, encombrée avec une infection bronchique puis elle altère son état de conscience. Une HDC active est objectivée avec un petit hématome de la cavité. Malgré la mise en place en urgence de la DVP la patiente est décédée en J10 postopératoire. (L'étude cytobactériologique du LCR est normale)

Le 3e cas

Le patient C-M.A âgé de 21 ans présente un SV stade V, hospitalisé dans un état comateux avec une hémiparésie droite. Une DVP a été mise en place avec amélioration de l'état de conscience.

Au cours de l'exérèse tumorale, le patient présente un épisode de bradycardie en peropératoire.

L'intervention est arrêtée. Le patient ne s'est pas réveillé, la TDM cérébrale n'a rien objectivé.

Le patient est décédé au 3e jour de troubles du rythme cardiaque irréductibles.

Le 4e cas

La patiente S -A âgée de 18 ans sans antécédent particulier présente une image de l'APC se prolongent dans le CAI et débordant sur le sinus caverneux de 6 cm de grand axe, sans HDC avec une surdit , une h mipl gie gauche et une atteinte des nerfs mixtes (troubles de la d glutition, voie nasonn e).

Une bradycardie est survenue au milieu de l'intervention.Celle-ci est arr t e et la malade ne s'est pas r veill e.

Le 5e cas

La patiente L- S  g e de 18 ans sans ant c dent particulier pr sente un SV stade V avec une surdit , une h mi-par sie gauche et atteinte des nerfs mixtes (troubles de la d glutition, voie nasonn e). Un encombrement avec une infection bronchique ont  t  constat s   l'intubation. Une ex r se partielle a  t  r alis e. La patiente s'est r veill e mais d c d e une semaine apr s aggravation de sa broncho-pneumopathie.

3.3.2.2.4.3 Complications neurologiques

Ce sont des manifestations imputables   l'acte chirurgical, n'existant pas en pr op ratoire.

- Un h matome de l'APC r v l  par une somnolence et une confusion survenues au 2e jour post op ratoire chez un patient valv , op r  d'un SV stade V pas tr s h morragique de consistance molle ce qui a am lior  la dissection et la qualit  de l'ex r se tumorale. La TDM c r brale a objectiv  un petit h matome avec un o d me p ril sionnel n'ayant pas n cessit  une reprise chirurgicale mais a prolong  le s jour du patient   l'h pital jusqu'au 19e jour postop ratoire qui a donc r pondu favorablement aux anti-o d mateux.
- Une HDC post-op ratoire associ e   une m ningite chez une patiente qui a b n fici  d'une VCS pour son HDC puis d'une ex r se presque totale de son neurinome stade IV. Au 10e jour postop ratoire mise sortante avec une PFP mod r e et une discr te h mi-par sie   droite.

Trois semaines apr s sa sortie, la patiente est r hospitalis e pour une chute de score   10 sans signes de localisations. La TDM a objectiv  une HDC sans signes de r sorption

transépendymaire, à la PV issue du LCR jaunâtre sous moyenne pression. Une DVE est mise en place, présence de 200 éléments à l'étude cyto bactériologique du LCR. Le germe est l'Acinetobacter sensible à l'Imipenem. Mise sous Imipenem, Vancomycine et Amikacine. Son état neurologique s'est amélioré, PL stérile à J19 de traitement. La patiente n'a pas nécessité la mise en place d'une DVP, le sevrage du DVE s'est déroulé avec succès.

- Des céphalées gênantes mais isolées ont été observées, chez quelques patients. Elles ont régressé sous antalgiques et antioœdémateux. La TDM cérébrale a objectivé un œdème cérébelleux dans 3 cas et une pneumocéphalie intraventriculaire dans un cas et une contusion cérébelleuse dans un cas. Pour le reste la TDM n'a pas montré d'anomalie.
- Aucun patient de notre série n'a présenté un hématome compressif ou des lésions ischémiques du tronc cérébral.
- Atteinte des nerfs crâniens :
 - Atteinte des nerfs mixtes : troubles de la déglutition retrouvés en postopératoire chez 8 patients soit 16 % des cas dont 50 % sont stade IV et 50 % stade V. Dans 5 cas, ces troubles de la déglutition ont entraîné une bronchopneumopathie dont l'évolution était fatale pour un patient. Une voie nasonnée a été retrouvée chez 2 patients stade IV et 4 patients stade V
 - Atteinte du nerf trijumeau : 20 % des cas. Névralgie faciale : 1 cas stade IV avec une hypoesthésie préopératoire, 1 cas stade V avec un trijumeau laminé ; hypoesthésie faciale : tous de stades IV et V dont 3 cas aggravation de l'hypoesthésie préopératoire
- Syndrome cérébelleux retrouvé dans 9 cas soit 18 % tous stades IV et V.
- Atteinte des voies longues motrices : 5 patients soit 10 %, tous de grade V, ont développé une hémiparésie qui a régressé durant leur hospitalisation.
- Méningite : elle a été observée chez 3 patients soit 6 % des cas, le germe responsable n'a été identifié que dans un cas : l'Acinetobacter. L'évolution clinique est favorable sous antibiothérapie à large spectre avec guérison.

3.3.2.2.4.4 Complications locales

Aucun patient de notre série n'a présenté un problème de cicatrisation ou de suppuration cutanée.

Aucune fistule de LCR n'a été notée; néanmoins un patient non valvé a présenté une collection sous cutanée de LCR qui a disparu avec des PL soustractives et un bandage compressif.

3.3.2.2.4.5 Complications pulmonaires

Une bronchopneumopathie, consécutive à des fausses routes, est survenue dans 8 cas. Une trachéotomie est réalisée dans 4 cas avec une évolution favorable.

3.3.2.2.4.6 Complications oculaires

Elles sont liées à l'atteinte du N.F. et/ou du nerf trijumeau. Les complications observées sont:

- la kératite : 6% des cas
- l'ulcère de cornée : 2%

3.3.2.2.4.7 Complications thrombo-emboliques

Elles ont été observées chez 4 % des malades :

- 2 neurinomes géants
- 2 patients de plus de 65 ans.

L'évolution est favorable sous anticoagulants.

Tableau 18: Complications post-opératoires précoces

Complications post-opératoires	Stade tumoral		
	III	IV	V
Décès		2	3
Hématome de l'APC			1
HDC postopératoire		2	
Pneumatocèle frontale			1
Contusion cérébelleuse			1
Atteinte des nerfs mixtes		4	4
Atteinte du trijumeau		2	3
Sd cérébelleux		3	6
Hémi-parésie			5
Méningite			3
Bronchopneumopathie		2	7
Complications oculaires			4
Collection sous-cutanée de LCR		1	1
Complications thrombo-emboliques	1	1	2

3.3.2.2.5 Imagerie postopératoire

L'imagerie postopératoire précoce n'est pas systématique ,elle est réalisée en cas de complications immédiates :

- retard de réveil
- aggravation après un réveil normal.
- Elle consiste à faire une TDM cérébrale sans injection de produit de contraste
- Cependant, la qualité de l'exèrese est contrôlée généralement un mois après, en réalisant une imagerie par résonnance magnétique.

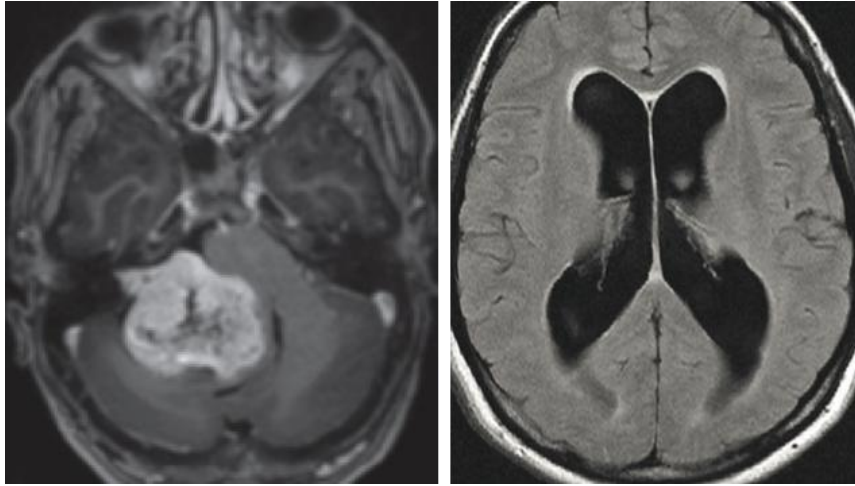


Figure 195: SV stade V comprimant le V4 avec HDC active

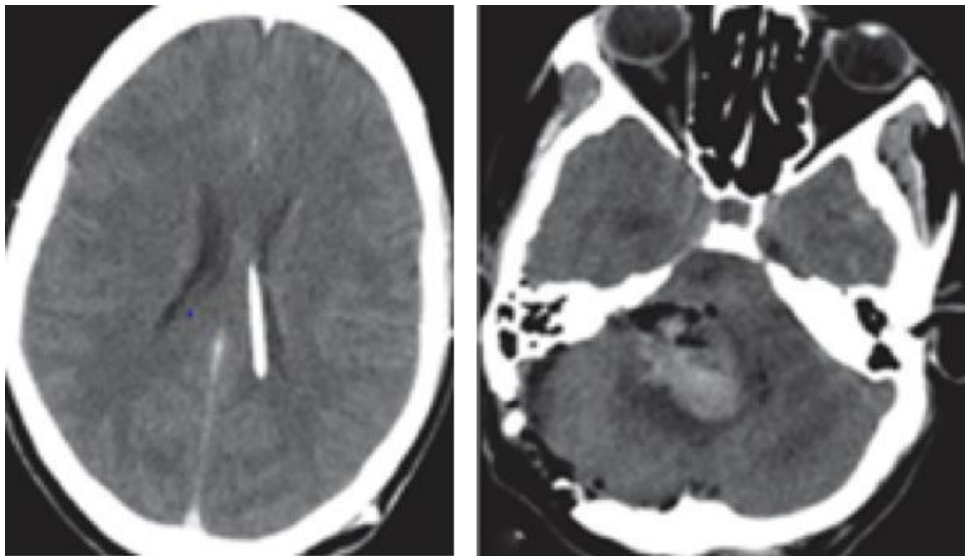


Figure 196: Hématome de l'APC en J2 postopératoire avec HDC valvée en préopératoire

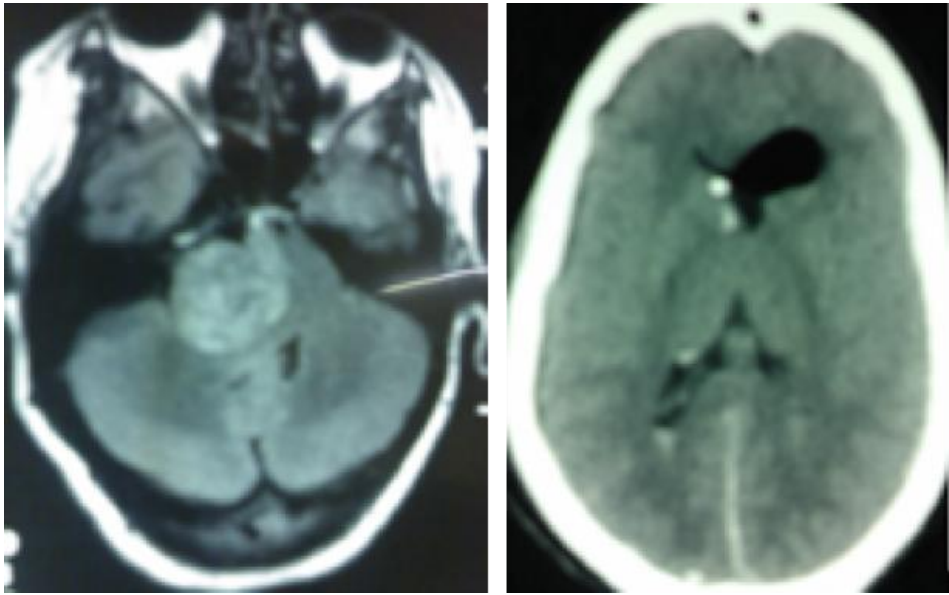


Figure 197: SV stade V avec pneumocéphalie intraventriculaire postopératoire

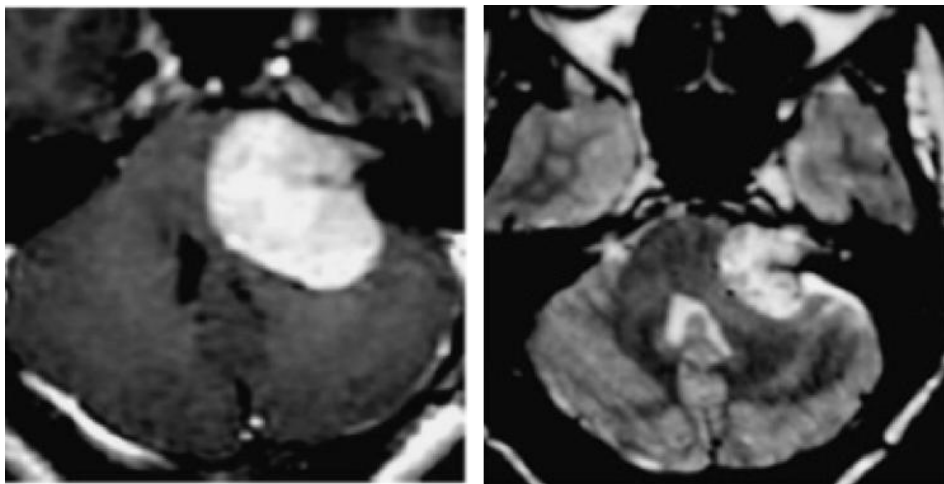


Figure 198: Exérèse subtotale d'un SV stade V

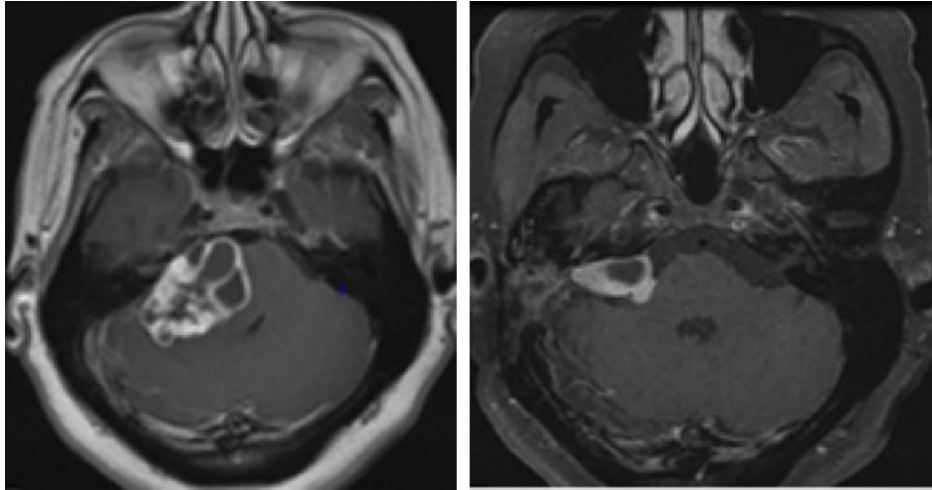


Figure 199: Reliquat postopératoire intraméatique d'un SV multikystique

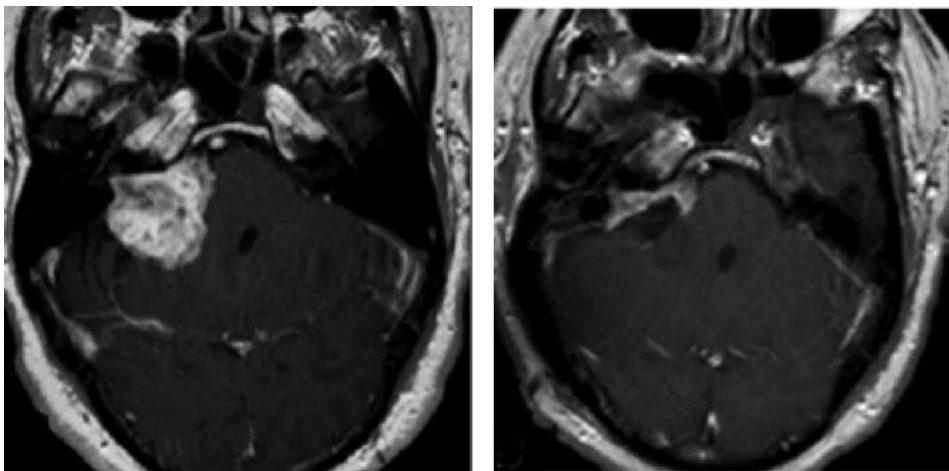


Figure 200: Reliquat tumoral intraméatique et contre le tronc cérébral d'un SV stade V

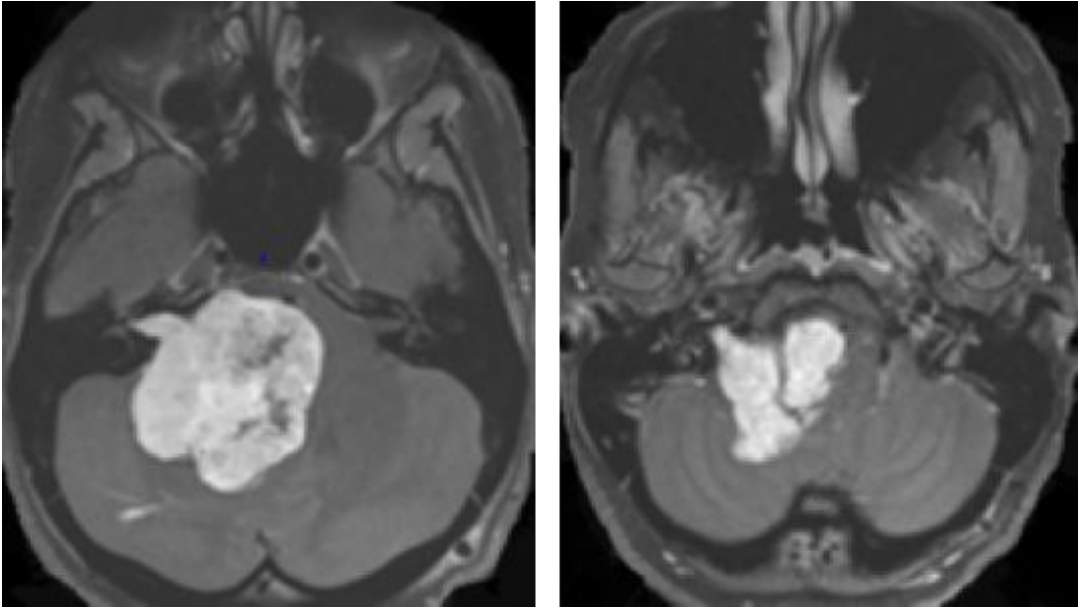


Figure 201: 1er temps opératoire d'un SV stade V très hémorragique

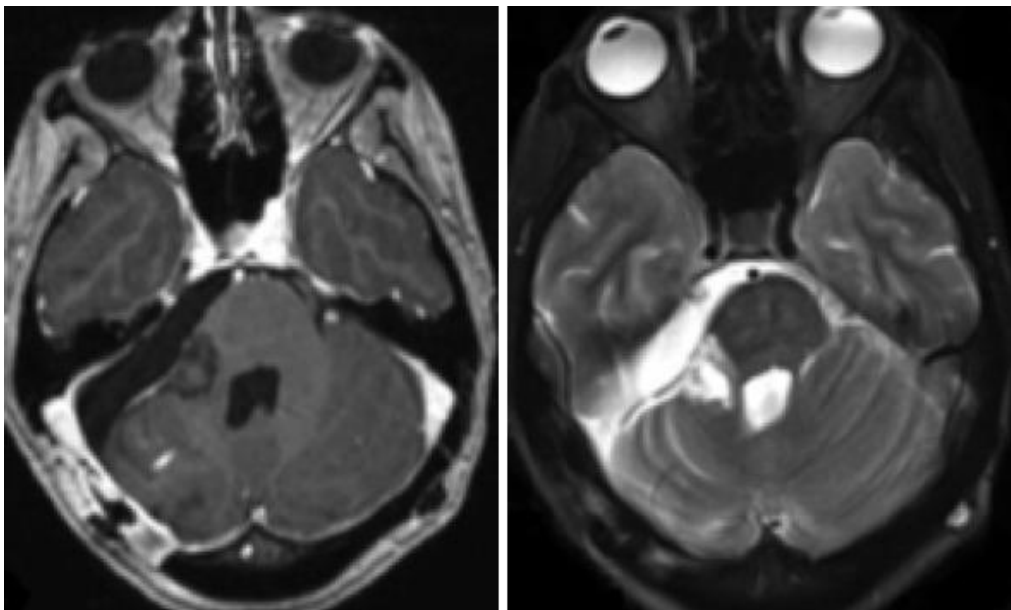


Figure 202: 2ème temps opératoire avec une contusion cérébelleuse

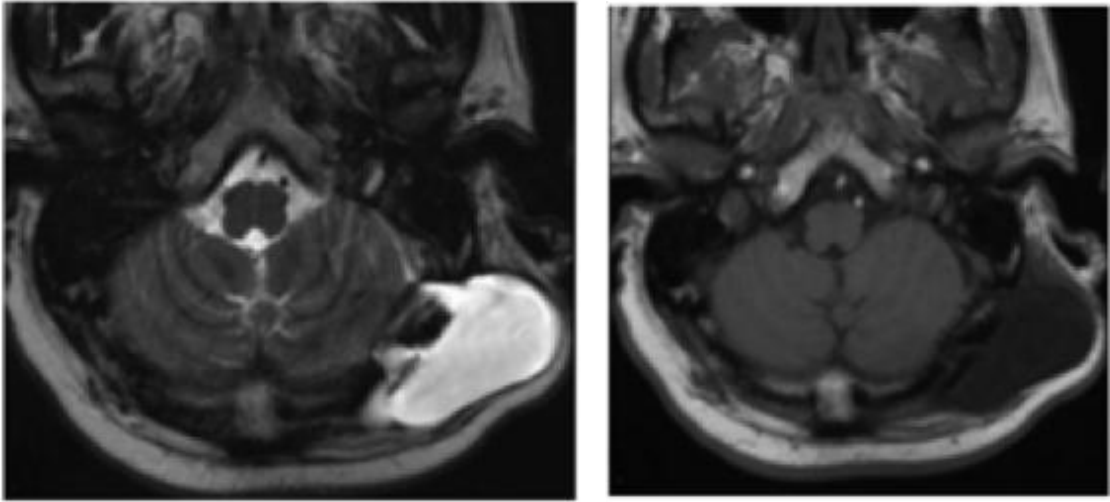


Figure 203: Collection sous-cutanée de LCR après exérèse d'un SV

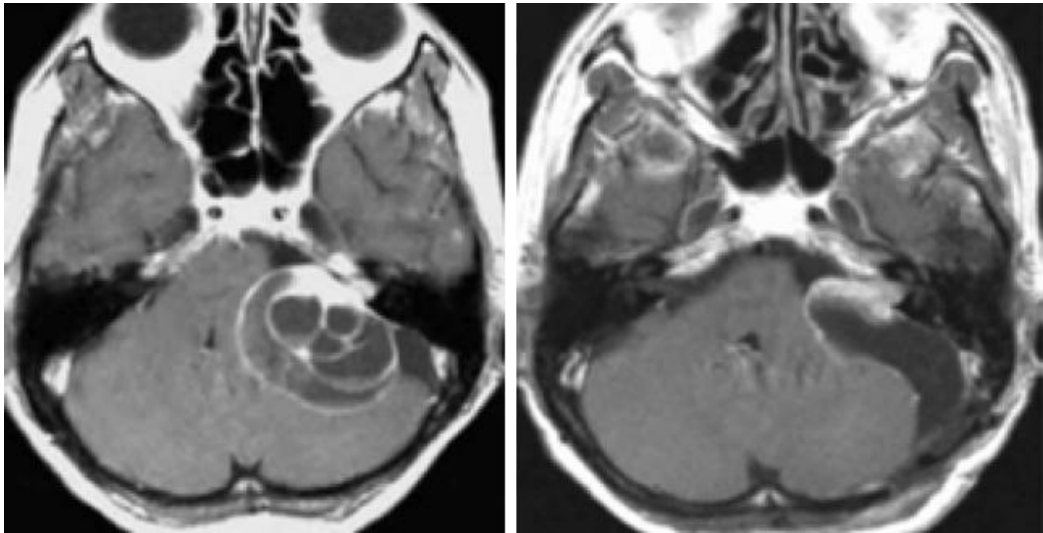


Figure 204: Reliquat tumoral d'un SV multikystique

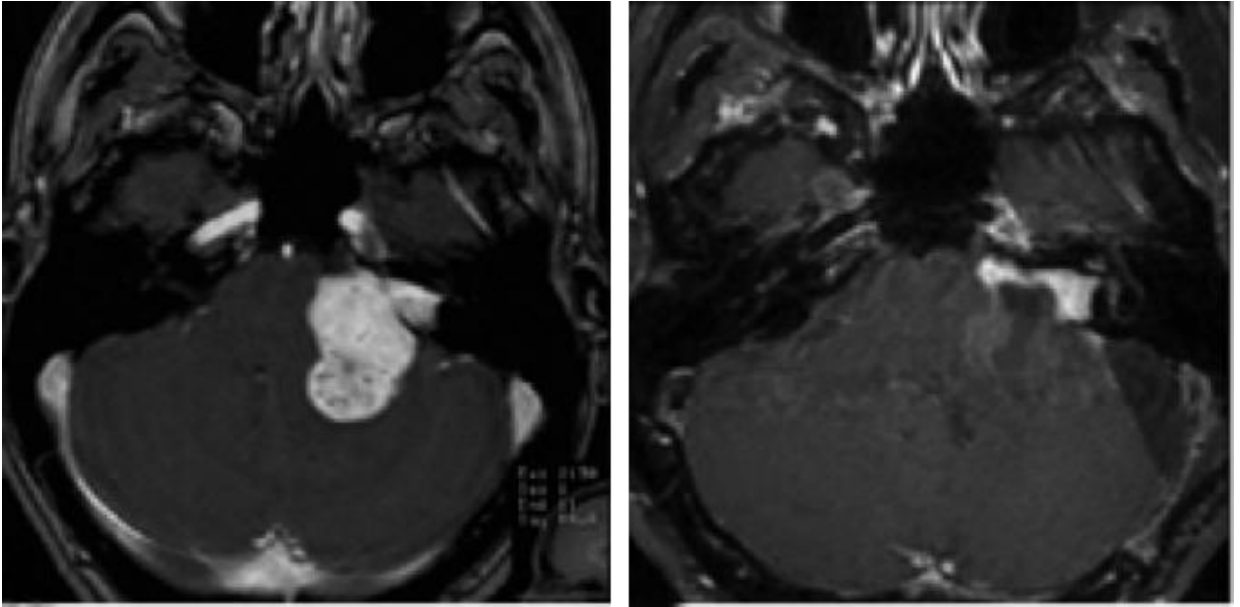


Figure 205: Exérèse presque totale d'un SV stade V

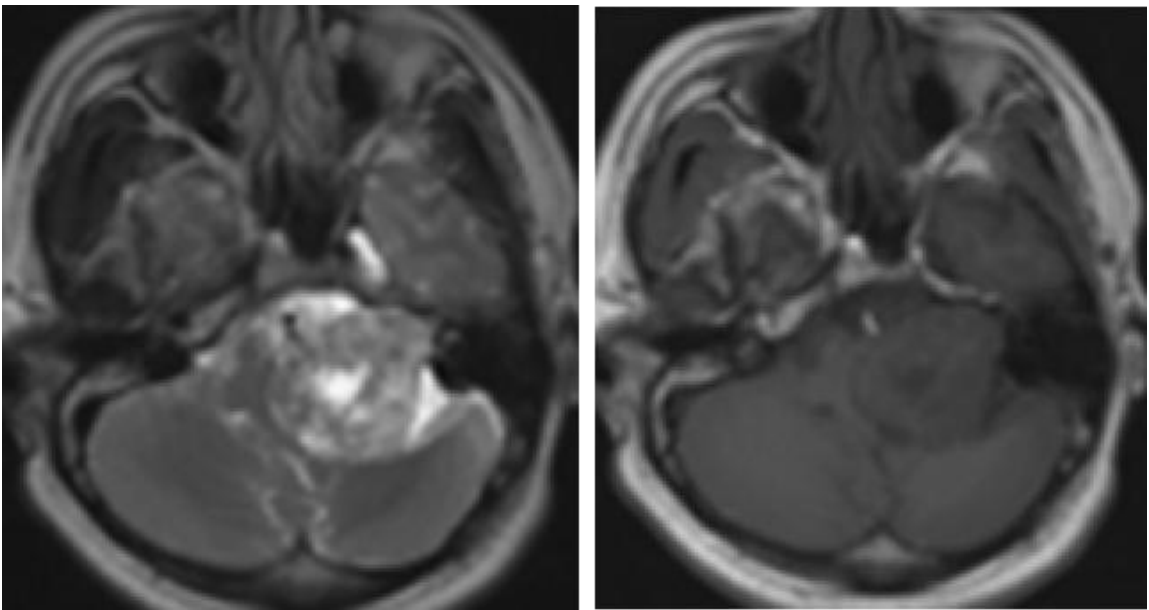


Figure 206: SV stade V en sequence de CISS et en T1 avec un CAI éclaté

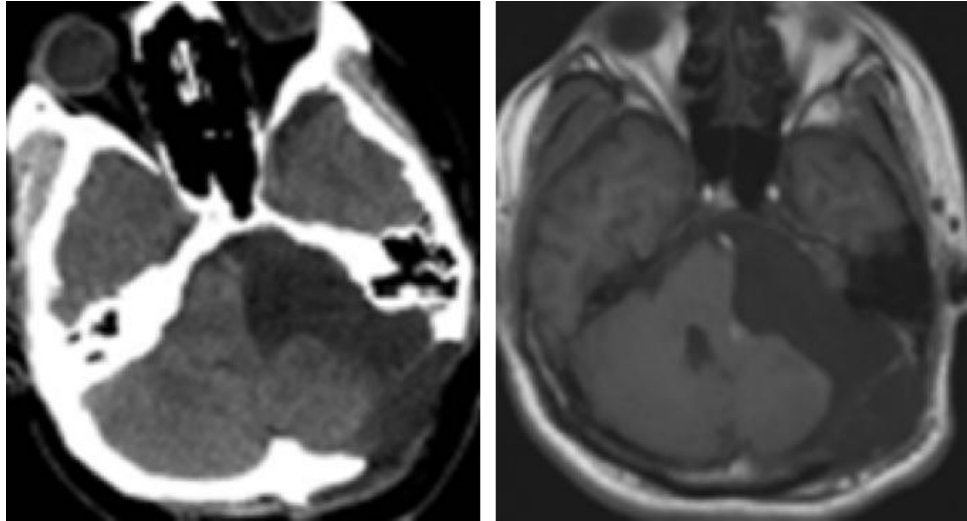


Figure 207: TDM et IRM de contrôle : exérèse totale

4 DISCUSSION

L'amélioration spectaculaire des résultats de la prise en charge du NA est essentiellement liée aux grands progrès techniques de La neuro-imagerie, la neuro-anesthésie, la microchirurgie et la radio-chirurgie. Mais aussi au dépistage précoce, à la collaboration multidisciplinaire et à l'énorme investissement de centres spécialisés pour la prise en charge chirurgicale de ce type de lésions.

Quatre périodes résument cette révolution dans la prise en charge du NA :

Une période descriptive des fondements cliniques du N.A avec sa première description autopsique puis sa première corrélation anatomo-clinique.

À cette période, le diagnostic purement clinique sera confirmé par l'autopsie, une fois le malade décédé puisqu'il n'y avait aucun traitement à proposer.

Vers la fin du XIX ème siècle, les premières tentatives d'exérèses du neurinome, Sir Charles Balance est le premier à réussir l'exérèse totale en 1894.

Une période neurochirurgicale dont l'objectif principal est de sauver la vie du patient. Les N.A. sont alors opérés au stade d'H.I.C.

L'exérèse est menée par digito-dissection, sous anesthésie locale, La mortalité effroyable, jusqu' à 85% puis le plateau technique et les techniques chirurgicales évoluent avec :

- Énucléations intracapsulaires subtotales par Cushing, mortalité à 15 % et des récurrences fréquentes.
- Dandy préconise l'exérèse extracapsulaire totale, avec une mortalité à 10 %.
- Olivecrona présente la 1ère grande série d'exérèse : la mortalité à 22 %, une P.F dans 1 cas sur 2.

Néanmoins, les explorations les plus fiables restent trop agressives pour être indiquées devant toute suspicion d'un NA.

Les N.A. sont en fait des schwannomes grâce à Masson en 1932.

Une période oto-neurochirurgicale où le pronostic vital devient excellent et le pronostic fonctionnel facial devient très satisfaisant.

- À partir de 1962, House et Hitselberger remettent à l'honneur l'abord translabyrinthique en l'élargissant, aidés par le microscope opératoire, la coagulation bipolaire, la micro-instrumentation, la batterie de fraises adaptées, l'anesthésie réanimation péri-opératoire.
- En 1978, House sur une série de 1 250 N.A opérés, la mortalité à 2,6%, le taux de préservation du N.F dépasse 90%.
- Sterkers introduit ces techniques en France dès 1966.

Parallèlement et durant cette période, la fiabilité des examens à visée diagnostique approche les 100% grâce aux méthodes d'exploration fonctionnelle et anatomique.

La conservation de l'audition commence à devenir un objectif.

En 1960, la microscopie électronique confirme l'origine schwannienne du N.A., mais aussi la classification d'Antoni.

Une période moderne de la microchirurgie fonctionnelle du NA pour une meilleure qualité de vie.

Dans les années 90, un débat s'est ouvert sur la meilleure façon de traiter les petits neurinomes car il est devenu évident que la taille de la tumeur peut rester inchangée pendant des années après le diagnostic.

D'autres alternatives thérapeutiques se sont alors imposées, ce sont :

- la surveillance radio-clinique périodique
- la radiochirurgie Gamma, qui fut appliquée la première fois par son auteur, Lars Leksell, au traitement d'un schwannome vestibulaire en 1969

4.1 Étape Diagnostique

4.1.1 Diagnostic positif

Durant les cinquantes dernières années, le diagnostic est fait de plus en plus précocement. Ceci est possible grâce à l'imagerie et le dépistage précoce, avec découverte de tumeurs de plus en plus petites et une symptomatologie clinique ne

correspondant plus à la chronologie stéréotypée bien connue. De même qu'une discrète symptomatologie a fait découvrir de volumineuses tumeurs.

Ainsi, la séméiologie clinique du SV se montre plutôt très atypique. D'ailleurs, dans le même sens J-M Sterkers a écrit "*ce qu'il y a de plus typique dans la symptomatologie du neurinome de l'acoustique, c'est son caractère atypique.*"

4.1.1.1 Étude clinique

Le diagnostic clinique est une étape très importante dans la prise en charge de nos patients car elle :

- doit rechercher le moindre symptôme pour faire un Dc précoce
- conditionne, en grande partie, l'attitude thérapeutique ultérieure.

4.1.1.1.1 Épidémiologie

4.1.1.1.1.1 Incidence

- D'après Myrseth [288], le taux d'incidence clinique du SV est de 10 à 15 par million d'habitants et par année, mais l'utilisation généralisée de l'IRM peut permettre de détecter plus de tumeurs et d'augmenter l'incidence.
- En effet Pour Stengerup, cette incidence a augmenté en raison d'une part au diagnostic rendu facile par l'IRM mais aussi à l'espérance de vie qui s'est améliorée [96].
- Les dissections post-mortem des os temporaux ont montré que l'incidence de petites tumeurs était beaucoup plus élevée (0,9%), probablement en raison d'un procédé de sélection. Dans un matériel d'autopsie non sélectionné de 298 os temporaux, aucune tumeur n'a été trouvée [288].
- L'incidence réelle de cette tumeur est difficile à évaluer. Tos et Thomsen en 1984, l'ont estimé à 1 pour 100.000 habitants et d'après une étude plus récente de Tos et al. , elle serait de 10 à 20 cas par million d'habitants et par an [92-94]. Cependant, sa fréquence réelle serait supérieure.
- Aux États unis, sur deux références qui sont le registre national des tumeurs cérébrales et le registre du programme de surveillance du cancer de Los

Angeles, l'incidence était voisine. Elle était respectivement de 6 SV par million et par année et 8 SV par million par année de 1995 à 1998.

- Au Canada et dans la province de Manitoba, l'incidence a augmenté de 5 SV par million et par année de 1980 à 1985 et à 13 SV de 1987 à 1991
- Dans une publication du Nord-Ouest de l'Angleterre, l'incidence était de 14 SV par million et par année de 1995 à 1999
- D'ailleurs, avec l'augmentation relativement récente de l'utilisation des techniques d'IRM, le nombre de SV découverts fortuitement a également augmenté. Il est estimé entre 0,02% et 0,77% de l'ensemble des personnes ayant subi une IRM et représente un taux important de tous les VS diagnostiqués [95].
- Dans notre pays, les données épidémiologiques du SV, ne peuvent être établis tant qu'il n'existe pas de registre national des tumeurs cérébrales.
- Cependant grâce à son étude épidémiologique, réalisée lors de sa thèse portant sur le SV, Boublata a estimé la fréquence de cette tumeur en Algérie à 5,52 % [289].

4.1.1.1.1.2 *Âge*

Dans la littérature, l'âge moyen se situe généralement entre 40 et 60 ans comme le montre le tableau suivant, ce qui correspond aux données de notre série.

En plus, l'âge moyen chez nos patientes est observé dans la 5^e décennie, alors que chez les hommes, il se situe dans la 3^e décennie.

Tableau 19: Age moyen selon les auteurs

Auteurs	Nombre de cas	Age moyen	Ages extrêmes
J-M Sterkers	910	50	11 à 85
Glassoc	200	47,6	-
Samii	1000	45 - 55	11 à 87
Dubreuil	230	50,2	12 à 75
Notre série	57	40,9	18 à 73

Stengerup, en analysant la répartition par âge des diagnostics au cours d'une période de 33 ans, répertoriant 2283 malades a conclu que [96] :

- l'âge au moment, du diagnostic, augmente lentement, passant de 49 ans en 1976 à 58 ans en 2008
- le nombre de patients âgés de 40 ans ou moins est resté pratiquement inchangé.
- le nombre croissant de SV diagnostiqués se compose surtout de patients âgés de plus de 50 ans.
Alors que dans notre série, la majorité des SV sont diagnostiqués avant 49 ans.
- au début de cette période, 81% des patients avaient 60 ans ou moins et 4% plus de 70 ans.
- à la fin de la période, 59% des patients avaient moins de 60 ans et 12 % avaient plus de 70 ans
- le N.A. survient exceptionnellement chez l'enfant et doit alors faire suspecter une neurofibromatose avec éventuellement des localisations multiples.
- la moyenne d'âge semble avoir baissé avec l'amélioration des moyens diagnostiques.
- Matthies et Samii, O.Sterkers, Darrouzet avec de nombreux auteurs insistent sur le fait que l'âge est inversement corrélé à la taille de la lésion .Ainsi, les tumeurs les plus volumineuses sont découvertes chez les sujets les plus jeunes et vice-versa [[47](#), [106](#)].
- Effectivement, dans notre série 70,17 % des patients porteurs de gros SV au moment du diagnostic ont moins de 49 ans.
- L'âge moyen du diagnostic est similaire dans l'ensemble des études, aux alentours de 50 ans, alors que dans notre série, il est à peine de 40 ans probablement parce que notre population générale est jeune dans 70% des cas.
- Mais le fait de trouver d'autres études consacrées exclusivement aux patients présentant des SV géants et dont l'âge moyen de la population est proche de la quarantaine confirme la constatation que les SV volumineux sont l'apanage des sujets jeunes.
- Parmi ces publications, l'étude espagnole de Giordano portant sur 21 patients opérés d'un SV dont le plus grand diamètre moyen est supérieur à 40 mm,

l'âge moyen est de 43,6 ans et trois patients ont été diagnostiqués avec une neurofibromatose type II [290].

Les deux séries proviennent de deux pays de la méditerranée, ce qui laisse poser la question, s'il y a des facteurs favorisants ou déclenchants ou carrément un retard diagnostique.

Ces tumeurs doivent être très rapidement évolutives et peu symptomatiques avant l'installation de l'HIC.

- Pour qu'un schwannome isolé se développe ainsi, suppose, effectivement que la tumeur soit particulièrement évolutive compte tenu de l'apparition habituelle de ce type de tumeur vers la cinquantaine.
- D'après Pellet et al, puisque l'on admet que la probabilité d'un double « hit » mutagène sur le gène 22q12 est très faible et ne peut survenir en une seule décennie, ce qui paraît nécessaire pour que le schwannome isolé se révèle ensuite avant 30 ans, il faut se demander si, dans ces cas il ne s'agit pas plutôt de l'effet d'un seul « hit » mais sur un gène anormal parce qu'un allèle est déjà porteur d'une altération [1].
- Cela revient à dire que ces sujets sont peut-être, en fait, des NF2 [106].
- C'est une réalité qui a été observée dans notre série et a été dramatique chez deux jeunes patientes, porteuse chacune, d'un SV stade V avec un tableau clinique très évolué au moment du diagnostic. D'ailleurs, toutes les deux sont décédées. Et on s'est demandé si leurs SV ne rentrent pas dans le cadre de la neurofibromatose type 2.

4.1.1.1.1.3 Sexe

Il existe une légère prédominance féminine dans notre série, sans que cela soit statistiquement significatif $p=0,059$.

Cette constatation a été rapportée la première fois par Cushing mais également d'après Pellet, cette prédominance a été confirmée par tous les auteurs ces dernières années [1].

Tableau 20: Discrète prédominance féminine selon la littérature

Auteurs	Nombre de cas	Sexe féminin %
Sterkers	910	60 %
Fisher	159	66 %
Glasscock	200	59 %
Cushing	-	60,5 %
Samii	1000	54 %
Notre série	57	64,9%

4.1.1.1.1.4 Latéralité

Dans notre série, le NA est un peu plus fréquent à droite dans 60 % des cas, ceci a été rapporté par d'autres séries, mais sans être expliqué de façon satisfaisante.

Tableau 21: Latéralité

Auteurs	Côté droit	Côté gauche
Cushing	-	60 %
Pertuiset	-	57 %
Sterkers	50%	-
Sepehrnia	60%	-
Samii	51 %	49 %
Notre série	60 %	40 %

4.1.1.1.2 Symptomatologie clinique

4.1.1.1.2.1 Délai diagnostique moyen

Dans notre série, le délai diagnostique moyen est de 29,5 mois avec des extrêmes allant de 1 mois à 10 ans.

Le DC a été posé :

- entre 1 année et 4 ans dans plus de la moitié des cas correspondant à 57%.
- au-delà de 4 ans dans 21% des cas
- en moins d'une année dans seulement 21% des cas.

Pour Darrouzet, le délai moyen entre l'apparition du premier symptôme et le diagnostic est de 31 à 40 mois [73]. Il est inférieur à un an dans 38 % des cas et supérieur à 3 ans dans 32% des cas.

Pour Glasscock, ce délai s'est réduit de 3,3 ans à 2,4 ans sur 2 séries séparées d'au moins 10 ans.

Torres, quant à lui, a estimé ce délai de 26 mois [208].

Notre délai moyen entre l'installation du premier symptôme et le diagnostic est de 2,5 ans, il rejoint celui de la littérature. Pourtant, nos patients sont diagnostiqués dans la majorité des cas au stade tardif avec de gros neurinomes.

Ceci peut être expliqué par :

- la constatation de nombreux auteurs que les SV volumineux sont découverts chez les sujets jeunes.
- leur profil de croissance est très évolutif et peu symptomatique avant l'installation de l'HIC.
- la négligence des premiers symptômes par nos patients et /ou par l'entourage médical

4.1.1.1.2.2 *Signes inauguraux*

Ils sont généralement anodins et négligés par les patients .Leurs proportions varient d'une série à l'autre :

Tableau 22: Proportions des signes inauguraux selon les séries [17, 47, 106]

	Darrouzet 348 cas 2000	Samii 1000 cas 1997	Mastronaldi 160 cas 2019	Koos 2002	O.Sterkers 279 cas 2001	Notre série 57 cas 2015
Hypoacousie	88,79 %	95 %	95 %	95%	50,17%	94,7 %
Surdité brusque	16,09 %	1 à 2 %	-	-	10,03 %	1,7 %
Acouphènes	70,11 %	48-74 %	63 %	70%	44,44 %	64,9 %
Vertiges	38,79 %	-	61 %	65%	26,88 %	40,3 %
Instabilité	35,63 %	-	-	-	20,78 %	47,3 %
Atteinte V	19,54 %	8 %	17 %	29 %	7,17 %	22,8 %
PF	6,6 %	6%	6 %	10 %	7,17 %	24,5 %
Céphalées	-	12%	32 %	32 %	-	33,3 %
HIC	2,87	-	9 %	-	2,5 %	45,6 %

D'autres manifestations, souvent plus bruyantes, simulant d'autres pathologies, égarant ainsi le diagnostic sont également fréquentes pour de nombreux auteurs. Ainsi, le patient peut présenter :

- **Signes cochléaires** : Il s'agit d'une surdité brusque ou d'acouphènes isolés essentiellement, évoluant chez un patient présentant parfois un antécédent otologique telle que : une otite chronique, une otospongiose, une ototoxicité, une surdité professionnelle ou post-traumatique, presbyacousie qui peut causer un retard diagnostique important pour le NA.
- **Signes vestibulaires** : Ces signes peuvent être un syndrome méniérisiforme, des troubles vestibulaires mal systématisés ou une pseudo- névrite vestibulaire.
- **Manifestations diverses** : dont le caractère isolé n'évoquerait pas une atteinte rétrocochléaire surtout une névralgie faciale, des otalgies ou des céphalées.

4.1.1.1.2.3 *Motifs de consultation*

- Les motifs qui amènent le patient à consulter sont de même type. C'est pour cela, le concept de polymorphisme clinique doit rester sans cesse présent à l'esprit, en effet chaque symptôme pris isolément n'étant ni assez spécifique ni assez sensible.
- Pour Matthies et Samii, une haute suspicion clinique est la meilleure clé pour un diagnostic rapide. Le clinicien doit être averti du diagnostic de SV chez les patients se plaignant d'une perte auditive unilatérale, d'acouphènes et de vertiges, quelle que soit leur association [[106](#)].
- Seul un bilan oto-neurologique complet pratiqué, dès la moindre suspicion, permet de conférer à la 1ère consultation son rôle de 1er filtre diagnostique adéquat, permettant alors d'orienter le diagnostic. Il faut savoir accorder une valeur à tout symptôme, même minime.
- La présentation clinique des SV peut varier largement. En partie, la grande variété de symptômes est due aux différents stades de la croissance tumorale.

Le stade otologique ou stade intracanalair

Toute manifestation cochléo-vestibulaire, aussi pauci-symptomatique soit-elle, doit faire évoquer le diagnostic.

Hypoacousie unilatérale

- Dans notre série:
 - l'hypoacousie et la surdité progressive ont été observées dans 94,7%
 - pourtant elle n'était un motif de consultation que dans 38,6 %.
 - Le diagnostic est fait au stade de surdité unilatérale dans 33,3 % des cas tandis que le patient n'est pas conscient qu'il est totalement sourd d'une oreille.
 - 11 de nos patients soit 19 % ont signalé le signe du téléphone.
 - Comme dans la littérature, on n'a pas trouvé de corrélation significative entre la taille tumorale et l'hypoacousie progressive $p= 0,487$.
- Depuis Cushing, on sait que la perte auditive est typiquement unilatérale, progressive et continue. Elle reste de loin la plus fréquente pour la plupart des auteurs. L'hypoacousie bilatérale asymétrique ne doit pas être négligée [1].
- D'après Samii et coll:
 - la perte de l'audition est le symptôme principal, le plus courant en cas de SV,
 - environ 95% des patients présentent au moins un certain niveau de perte auditive [129].
 - Toutefois, le N.A n'est la cause que d'environ 5 % des surdités neurosensorielles unilatérales.
 - Le signe du téléphone, dû à une mauvaise discrimination en dépit d'une surdité encore modérée, reste très évocateur, mais il est peu fréquent.
- Pour Sterkers, toute altération asymétrique de l'audition est une lésion rétrocochléaire jusqu'à preuve du contraire [101].
- Selon Darrouzet et de grandes séries:
 - la surdité semble moins inquiéter les patients et
 - la durée moyenne de la perte auditive progressive avant le diagnostic est d'environ 4 ans : elle est de 46,8 mois selon Guyot et al et 3,6 ans pour Matthies et Samii [73].

- Tatagiba et al. ont observé fréquemment des tumeurs plus petites avec une symptomatologie auditive précoce, chez les patients présentant des tumeurs au niveau du fundus du CAI [129].
- Toutefois, pour certains auteurs, le retentissement de la tumeur sur le nerf cochléaire et sur l'audition serait plus important en cas de neurinomes développés sur le N.V.I dont les fibres sont plus proches du nerf cochléaire qu'en cas de neurinomes issus du N.V.S.
- Lapislawski et al, soulignent que le mécanisme de dysfonctionnement auditif est très probablement multifactoriel [291].
- D'après Thakur, plusieurs théories sont proposées pour expliquer les mécanismes responsables de cette hypoacousie [292]:
 - l'effet mécanique implique une compression ou un étirement du nerf cochléaire responsable d'un bloc de conduction ou une atteinte de l'irrigation vasculaire de la cochlée par occlusion ou spasme de l'artère labyrinthique.
 - cette insuffisance de l'approvisionnement vasculaire peut être le résultat d'une augmentation de la pression intracanaulaire ou de la compression directe causée par l'extension latérale de la tumeur.
 - il a été démontré que la compression des vaisseaux labyrinthiques provoque une dégénérescence de l'organe de Corti et du ganglion spiral (dysfonctionnement cochléaire).
 - il est à noter que la progression de la perte auditive dans les SV est le plus souvent progressive, bien qu'une détérioration soudaine soit également possible.
- D'après Darrouzet, la fréquence de la surdité totale unilatérale dès le stade de la première consultation est peu importante et tend à diminuer (22%). Seulement 2/3 de ses patients ont conscience de la sévérité de leur handicap [73].
- Matthies et Samii ont souligné une mauvaise évaluation du patient de sa propre audition et ne retrouvent que 4% d'audition normale démontrée alors que 15 % des patients se disaient normoentendants, près de 20% des patients

cophotiques n'avaient même pas conscience d'être totalement sourd d'une oreille [106].

Surdité brusque

- Pour Matthies et Sami, l'incidence des SV qui présentent une perte auditive brusque varie de 3 à 26% dans différentes séries [106].
- 2 patients de notre série ont présenté une surdité brusque soit 3, 5 % ce qui coïncide avec les résultats de la littérature. et c'est le caractère brutal de la surdité qui a conduit au Dc.
- Pour Sterkers et Portmann, toute surdité brusque, même si elle récupère, doit faire évoquer le N.A. Il faut souligner que l'efficacité éventuelle d'un traitement médical n'écarte en rien le diagnostic [101].
- C'est ainsi que les P.E.A. font partie du bilan systématique de toute surdité brusque, même si moins de 1 % de ces dernières s'avère être due à un N.A.
- Pour Darrouzet, cette fréquence des surdités brusques justifie désormais la pratique systématique d'un examen IRM devant toute surdité brusque [73].
- Fait intéressant, d'après Vassali, seulement 1 à 2 % de tous les patients présentant une perte auditive brutale seront diagnostiqués comme ayant un SV [73].
- De même Saunders et ses collaborateurs, comme le montre leur étude, n'ont constaté que 13 cas de SV sur 836 des patients présentant une surdité brutale. Le SV est rarement la cause d'une surdité soudaine [293].
- Bien que relevant d'un processus tumoral progressif, la surdité peut évoluer sur un mode fluctuant parfois influencé par les traitements vasodilatateurs
- Selon E. Myrseth, dans ce cas, le volume tumoral peut être très variable, et la composante intra-canaulaire peut être à l'origine d'un bloc de conduction du nerf cochléaire ou une compression vasculaire dans le canal auditif interne par une tumeur apparaissant latéralement au fundus, de même que l'existence d'une composante kystique à grande vitesse de croissance [288].

Acouphène

- Il constitue le signe fonctionnel le plus fréquent après l'hypoacousie pour la plupart des auteurs et apparaît chez 63 à 75% des patients.
- Dans notre série, les chiffres n'étaient pas loin de ceux de la littérature avec 64,91% des cas. Pour Darrouzet, le délai de diagnostic de l'acouphène est de 38,2 mois [73].
- Chez un tiers de ceux affectés, le symptôme est intermittent. Il peut être aussi permanent, plutôt aigu, parfois isolé, il attire plus l'attention que l'hypoacousie, souvent négligé par le patient par sa persistance.
- Selon Myrseth, les acouphènes varient en fonction de l'âge et le sexe. En effet, ils sont plus fréquents chez les hommes que chez les femmes, touchant environ 11% des hommes âgés de 64 à 75 ans. Ils peuvent être présents chez les sourds, ce qui conforte l'hypothèse d'une origine physiopathologique centrale [288].
- Dans notre série, on n'a pas trouvé de corrélation statistiquement significative entre les acouphènes et le sexe $p=0,241$, ni avec l'âge $p=0,169$.
- D'après Matthies et Samii, le taux d'acouphènes était plus élevé chez les patients entendants que chez les sourds. Cependant, la surdité ne signifie pas le soulagement des acouphènes car ce symptôme persiste chez 46% des patients sourds en préopératoire [106].
- El Garem et O. Sterkers ont analysé les symptômes présents au moment du diagnostic de 35 tumeurs intracanalaires. Cette étude a montré l'incidence importante des troubles auditifs par rapport aux troubles de l'équilibre [294]. En effet, des acouphènes étaient présents dans 85,7 % des cas, une surdité de perception unilatérale progressive dans 57,7% des cas avec une instabilité dans 37,1 % des cas et des vertiges rotatoires dans 25,7 % des cas.
- En utilisant la classification de Hannover, l'incidence des acouphènes pour Samii est la plus élevée dans les tumeurs intracanalaires ou grade T1 avec 86% ,65 % pour le grade 2, 66% le grade T3 et 51% le grade T4 [3].
- Les acouphènes peuvent être inversement proportionnels à la taille de la tumeur [106]. Cette constatation n'a pas été retrouvée chez nos patients.

Troubles vestibulaires

- Le SV se développe, dans l'immense majorité des cas, aux dépens du nerf vestibulaire. En dépit de cette localisation, la symptomatologie est essentiellement cochléaire.
- En effet, le développement tumoral habituellement lent du NA permet parallèlement une compensation vestibulaire parfaite si bien que l'installation d'un déficit périphérique unilatéral s'accompagne d'une sémiologie vestibulaire le plus souvent très discrète, voire absente.
- En contrepartie, l'absence d'un tel mécanisme de compensation concernant l'audition explique que l'atteinte auditive se place au premier plan de la symptomatologie et qu'elle s'aggrave parallèlement avec la croissance tumorale.
- Ainsi, les troubles vestibulaires sont les plus fréquents après l'hypoacousie et les acouphènes. Ils sont observés chez 40 à 60% des patients porteurs de SV et peuvent se voir sous forme d'une association de vertige et d'instabilité.
- Généralement, 2 à 3 % seulement des patients se présentent avec des vertiges et troubles de l'équilibre sans manifestation cochléaire.
- Matthies et Samii ont trouvé que le système vestibulaire est atteint dans 61% des cas, de même que nos patients qui ont présenté une atteinte vestibulaire dans 79% des cas [[106](#)].

Instabilité

- Nos patients ont présenté une instabilité dans 47,3 % des cas et il n'existe pas de corrélation entre l'instabilité et la taille tumorale $p= 0,781$.
- L'instabilité est la plus fréquente pour Portmann (41,6%), s'exprimant sous forme d'ébriété, de latéro-déviations, d'agoraphobie, de troubles de la marche dans l'obscurité [[295](#)].
- Pour Sterkers, les accès vertigineux brefs sans caractères précis sont les plus fréquents avec 39,1% [[101](#)].
- D'après Myrseth, environ 40 à 50 % des patients signalent une instabilité au moment du diagnostic [[288](#)].

- Dans l'étude de Matthies et Samii, les tests d'équilibre avec les yeux fermés sont pathologiques avec des taux élevés en cas de tumeurs intracanales et celles comprimant le tronc cérébral.
- Les signes vestibulaires sont plus prononcés dans les tumeurs intracanales et les signes cérébelleux dans les gros SV, stade IV de Koos.
- La fonction vestibulaire réduite en cas de SV semble être partiellement compensée par la vision [106]. L'examen clinique vestibulaire est habituellement normal.

Nystagmus

- Ces troubles font rechercher un nystagmus spontané et/ou révélé à la poursuite oculaire du doigt.
- Le plus souvent le nystagmus est absent du fait d'une compensation centrale correcte.
- Un nystagmus horizonto-rotatoire dirigé du côté opposé à la lésion traduit un déficit périphérique
- 71 % de nos patients ont des saccades oculaires avec un nystagmus spontané. Dans les gros SV de stade III, IV et les SV géants apparaissent des signes d'atteinte centrale. On peut constater un nystagmus du regard excentré à la fixation oculaire, une poursuite oculaire irrégulière, des anomalies des saccades oculaires.
- Enfin, un nystagmus bidirectionnel (battement fin horizontal contralatéral et grande oscillation homolatérale) voire multidirectionnel traduit une atteinte centrale avec compression et torsion du T.C. Il revêt une grande valeur pour certains auteurs notamment Nedzelski [296].
- On le retrouve le plus souvent avec des N.A. débordant dans l'A.P.C., d'au moins 3 cm, expliquant ainsi l'augmentation des troubles vestibulaires avec le stade.

Vertiges

- Les vertiges sont une plainte fréquente qui affecte avec le temps 20 à 30% des individus de la population en général.

- L'incidence du véritable vertige vestibulaire est d'environ 5% et se distingue des autres types de vertiges par une sensation de mouvement.
- Dans notre série ,les vertiges sont présents dans 40,35 % des cas et dans 50% pour Darrouzet [73].
- Pour Sterkers, les accès vertigineux brefs sans caractères précis sont les plus fréquents avec 39,1% [101].
- Les sensations vertigineuses rotatoires seraient plus fréquentes en cas de petites tumeurs tandis que l'impression de déséquilibre augmenterait avec la taille de la tumeur.
- Pour Portmann, dans 30,3 % des cas la déviation des index, à la marche aveugle ou à l'épreuve de Romberg analyse plus finement le degré de compensation centrale [295].Ainsi une :
 - une déviation homolatérale traduit un déficit périphérique,
 - une déviation controlatérale reflète la surcompensation transitoire,
 - l'absence de déviation est le résultat d'une compensation correcte.

Atteinte du Nerf Facial

- Plus rarement des manifestations cliniques faciales peuvent révéler le SV et être inauguraux ou survenir après l'apparition de signes cochléaires qui ont été négligés.
- Dans notre série une parésie faciale préopératoire a été retrouvée chez 14 patients ce qui correspond à 24,5 %: discrète chez les patients stade III (signe des cils de Souques, retard du clignement) mais plus évidente en cas de stade IV et V avec respectivement 5 et 8 patients.
 Une corrélation statistiquement significative a été retrouvée entre la PF préopératoire et l'augmentation de la taille tumorale avec un $p=0,041$.
- Selon Samii, l'atteinte du Nerf Facial est plus rare et indique fréquemment que la tumeur est en réalité un schwannome provenant du nerf facial [3].
- Pour d'autres auteurs, elle peut être la traduction unique d'un petit N.A dur, comprimant le nerf dans le C.A.I, et n'est donc pas liée au stade tumoral.

- De nombreux auteurs ont trouvé un facial atteint aux environs de 6% des cas tels que Matthies et Samii [106] et Darrouzet [73]. Ce dernier a rapporté également que la compression et l'étirement du nerf facial, surtout lors de la poussée aigue kystique, peuvent être responsables de l'apparition ou l'aggravation rapide d'une paralysie faciale [73]. Pour eux l'atteinte de la sensibilité faciale est relativement fréquente en cas de neurinome de stade III ou IV.
- Par contre, l'atteinte de la motricité faciale est plus rare mais possible à tous les stades de développement du neurinome.
- A ce propos, une règle bien connue mérite ici d'être rappelée : toute atteinte de la fonction faciale, même régressive, doit faire rechercher un syndrome cochléovestibulaire et réciproquement.
- De son côté R. Philip, dans son étude constituée de gros SV, a trouvé une atteinte du facial en préopératoire dans 30 % des cas [18].
- Les signes d'atteinte du N.F. sont non seulement peu fréquents, mais aussi frustrés car le retentissement fonctionnel de la compression extrinsèque des fibres motrices est tardif.
- En effet, d'après Sterkers, il s'agit d'un nerf très résistant puisque 50 % des fibres du nerf facial peuvent être détruites sans donner de signes cliniques [47].
- C'est dire l'importance de rechercher :
 - Des signes irritatifs minimes tels que : une diminution du clignement, le signe des cils de Souques, les petites fasciculations faciales.
 - Mais aussi une atteinte du contingent sensitif, le nerf intermédiaire de Wrisberg, moins résistant, avec des otalgies, mais surtout hypo- et dysesthésies de la zone de Ramsay-Hunt parfois fréquemment retrouvées.
 - Dysgueusie des 2/3 antérieurs de la langue et diminution de la sécrétion lacrymo-nasale doivent être recherchées systématiquement.
- Soulignons que Thomsen trouve une corrélation significative entre le stade tumoral et l'atteinte du nerf intermédiaire [297].

- Les hémispasmes faciaux sont beaucoup plus rares (Sterkers, Portmann) [[101](#), [295](#)].
- Un tableau de pseudo-P.F. à frigore, décrit dans la plupart des séries, justifie le bilan audiométrique systématique devant toute P.F. à frigore. Aucun cas de paralysie à frigore n'a été signalé dans notre série.

Stade oto-neurologique

- Pour Matthies C , Samii M [[106](#)], les nerfs crâniens sont objectivement plus impliqués que ceux notés par les patients. La névralgie du trijumeau et l'hémispasme facial sont rarement signalés comme des symptômes de SV. L'atteinte des nerfs crâniens autres que le pédicule acoustico-facial est rarement isolée :
 - Elle témoigne en premier lieu de l'atteinte du T.C et/ou du nerf trijumeau situés respectivement à 1 cm et 1,5 cm du porus et précipite le diagnostic d'après Matthies [[106](#)].
 - Elle ne survient jamais pour les stades I, mais à partir des stades II et III, faisant craindre l'existence d'un gros N.A d'extirpation délicate. Elle est relativement fréquente (35 % pour Portmann).

Nerf trijumeau

- D'après Sterkers [[298](#)], bien que plus éloigné du N.A que le N.F, le trijumeau est le nerf crânien le plus fréquemment et le plus précocement atteint après le nerf cochléo-vestibulaire ; il s'agit en effet d'un nerf essentiellement sensitif, moins résistant.
- Pour Samii, l'atteinte trigéminal est retrouvée dans 19 % dans la série de 1000 SV, toute taille confondue, alors qu'elle est de 40 à 78% chez les patients présentant des SV géants. Alors que dans notre série, elle est de 83% et elle a entraîné un raccourcissement du délai diagnostique [[106](#)].
- Elle peut revêtir les aspects suivants :
 - dysesthésies faciales diverses retrouvées chez 38% de nos patients.
 - d'après Tatagiba, La névralgie du trijumeau est considérée comme un signe de grosses tumeurs ; cependant, elle peut également être

associée à de petites tumeurs dans le cadre d'une pathologie typique de la compression vasculaire [129].

- hypoesthésie cutanéomuqueuse faciale faisant rechercher l'abolition ou la diminution du réflexe cornéen qui constitue le signe d'examen le plus sensible pour la plupart des auteurs. Le réflexe cornéen a été constaté chez 45 % des cas dans notre série.
- rare, la paralysie de la racine motrice masticatrice est peu recherchée par les différents auteurs. Comme Pech et d'autres auteurs, nous retrouvons une grande fréquence de stades III et IV en cas d'atteinte trigéminal.

Céphalées occipitales

- Les céphalées ont été observées chez nos patients dans 33,3 % des cas.
- Elles peuvent être en relation ou non avec un syndrome d'hypertension intracrânienne. Les céphalées, non révélatrices d'H.I.C., seraient rattachées pour certains à une irritation méningée. Leur fréquence est variable.
- Matthies et Samii notent leur présence dans 12,2 % des cas de localisation plutôt occipitale
- D'après Dogan et Baskaya, une céphalée occipitale imputable à la tumeur est une découverte tardive chez 20% des patients présentant une tumeur comprise entre 1 et 3 cm et chez 40% des patients présentant une tumeur supérieure à 3 cm vérifiant ce symptôme [25].
- D'après Myrseth, dans une vaste étude rétrospective, de Ryzenman, portant sur 1657 patients opérés d'un SV, Un tiers des patients ont fait état d'une céphalée préopératoire.

H.I.C.

- Dans notre série, l'HIC est retrouvée dans 45,6 %, elle est supérieure au taux d'HIC rapporté par Samii qui est de 26 % des cas dans sa série portant sur les SV géants [3].
- ces signes d'HIC ont motivé une consultation neurologique ou neurochirurgicale de première intention révélant une baisse de l'acuité visuelle

allant jusqu'à la cécité. L'œdème papillaire a été constaté dans 31,5% des cas dans notre série et dans 0,6% pour Moffat et al. [299]

- Cette HIC a été retrouvée chez nos patients porteurs de SV stade IV et V associés à une hydrocéphalie. Elle a constitué un signe de gravité avec un mauvais retentissement sur le pronostic vital et fonctionnel postopératoire.
- D'après Darrouzet, ces signes sont importants à connaître car ils appellent d'emblée une exploration radiologique, reléguant au second plan l'exploration oto-neurologique standard [73].

Atteinte des nerfs mixtes

- Concernant l'atteinte des nerfs mixtes, nos chiffres sont de 14% et coïncident avec ceux de Samii, estimés entre 10 et 14% chez les patients présentant des SV géants [3].
- dans notre série, cette atteinte est le fait de grosses tumeurs de stade IV et V à extension inférieure. Elle s'exprime le plus souvent par des troubles de la déglutition, liés à une atteinte du nerf IX surtout (parésie vélaire, abolition du réflexe nauséux), parfois associée à une dysphonie (paralysie récurrentielle par atteinte du X). Elle fait partie des signes de gravité et a été responsable d'une pneumopathie par fausse route chez 8 de nos patients avec augmentation du séjour en unité de soins intensifs.

Nerf VI

- Dans notre série, l'atteinte du VI a été retrouvée dans 17,54% alors que dans la série des SV géants de Samii, elle est de 4 à 7%.
- C'est le nerf crânien le plus rarement atteint (diplopie). Pour Ramina cette atteinte est de 1,3% [129]

Compression des voies longues

- Nos patients ont présenté une atteinte des voies longues motrices et sensitives dans 32 % des cas, de son côté Samii a rapporté cette atteinte dans 14 à 25% en cas de SV géants.

- cette compression des voies longues est observée en cas de tumeurs de stades IV et V. Elle se manifeste par des atteintes hémicorporelles motrices à type d'hyperreflexie voire une hémiparésie et/ou sensibles à type de paresthésies.
- Elle est rare , de l'ordre de 3,3% pour Ramina [[129](#)].

D'autres formes cliniques exceptionnelles

Elles sont décrites :

- Troubles psychiques, coma profond brutal par hémorragie sous-arachnoïdienne.
- Dans notre série, nos patients sont vus à un stade tardif présentant des signes exceptionnels qui n'ont pas été retrouvés dans les autres séries de la littérature, même celles qui ont étudié exclusivement les SV géants. Il s'agit de :
 - Cécité dans 6% (3 cas)
 - Raideur de la nuque dans 3,5 % (2 cas)
 - Coma dans 10,5 % (6 cas)
 - Épilepsie 3,5 % (2 cas)

Globalement, on peut dire encore et en concordance avec la littérature que :

- Généralement, les données de l'examen clinique sous-évaluent l'extension tumorale.
- Il n'est d'ailleurs pas rare que certains stades IV ne présentent aucun signe neurologique ou seulement des manifestations cochléo-vestibulaires.
- Un bon nombre de SV volumineux évoluent en silence ou de façon peu bruyante
- Malgré l'intensification du dépistage précoce, ces grosses tumeurs silencieuses restent donc diagnostiquées tardivement.
- Les formes vraiment évocatrices associant 2 ou 3 signes cochléo-vestibulaires sont peu fréquentes ce qui retarde le Dc.
- Tandis que les formes sans hypoacousie ni acouphènes ni troubles de l'équilibre ne sont pas rares
- D'autre part, l'examen clinique est strictement normal dans 35% des cas pour Portmann [[295](#)].

4.1.1.2 Etude paraclinique

- Depuis l'avènement de la T.D.M, les anciens examens complémentaires, indispensables pour le diagnostic du SV jusqu'à la fin des années 1970, ont été abandonnés. Mieux encore, l'arrivée de l'IRM dans les années 80, a bouleversé la conduite diagnostique du SV, celle-ci est devenue le gold standard pour le diagnostic du SV.
- Le scanner avec injection, trop peu sensible, n'est plus aujourd'hui valide pour rechercher un SV.
- Dans notre série, nos patients se sont présentés à un stade tardif avec des signes neurologiques et des signes d'hypertension intracrânienne et le diagnostic a été posé grâce à une exploration d'emblée neuroradiologique à savoir la TDM et/ou l'IRM.

4.1.1.2.1 Audiogramme

- Actuellement, l'audiogramme permet d'évaluer la fonction auditive. Cependant, il a une faible valeur diagnostique.
- Dans notre série, il a été réalisé dans seulement deux cas soit 4% ce qui a permis de pousser l'exploration et de diagnostiquer précocement un SV stade II dans les deux cas.

Dans la pratique courante, la réalisation de l'audiogramme dans le diagnostic du SV reste très faible, chose qui a été constatée dans notre étude. De ce fait, la comparaison avec les séries de la littérature n'a pu être faite.

- La cophose est relativement fréquente, Sa fréquence est corrélée au stade tumoral de façon significative. Dans notre série, il s'agit d'un cas d'une cophose brutale qui a évolué favorablement sous corticothérapie.
- La chute sur les fréquences aiguës est la plus typique pour tous les auteurs, les courbes en plateau ont une fréquence très variable, les autres types de courbe sont rares. le type de courbe n'est pas corrélé au stade.
- Les études portant sur les données audiométriques chez les patients présentant un SV, montrent :

- la présence habituelle d'une surdité de perception prédominant sur les fréquences aiguës en tonale,
- l'altération de cette intelligibilité que ne laisserait prévoir les données de la tonale, avec des distorsions plus ou moins importantes.
- Ainsi, l'étude de Harner et al, portant sur 694 patients pris en charge pour SV, a révélé une atteinte auditive dans plus de 90 %, particulièrement marquée en vocale [300]:
 - Celle-ci est corrélée au volume tumoral, avec majoration progressive du déficit auditif, mais restant modérée jusqu'à 4 cm.
 - Au-delà de ce diamètre, l'atteinte auditive est plus importante.
 - Cependant, chez 11 % des patients présentant une tumeur de plus de 4 cm, l'atteinte auditive est nulle ou discrète (classe A de Gardner)
- L'évaluation auditive permet de définir ce qu'est une audition utile pour le patient, celle-ci conditionne le choix d'un éventuel traitement conservateur de l'audition.
- L'évolution de l'atteinte auditive est, avec la croissance tumorale, l'un des critères principaux de la surveillance quand cette option thérapeutique est choisie.
- L'étude effectuée par Ogawa et al, sur 42 patients suivis durant au moins 6 mois, montre une audition inchangée dans deux tiers des cas, altérée dans 21% des cas. La possibilité d'une aggravation auditive à court terme est donc présente, ce qui amène à proposer de ne pas retarder une intervention conservatrice de l'audition, quand cette option thérapeutique a été choisie, surtout qu'une altération significative de l'audition a été constatée en l'absence de toute croissance tumorale [232].

4.1.1.2.2 Potentiels évoqués auditifs

C'est le principal examen électro-physiologique utilisé. Son intérêt est d'ordre diagnostique mais aussi pronostique pour la conservation de l'audition, il est utilisé pour le monitoring peropératoire de l'audition.

Trois de nos patients soit 6% des cas ont bénéficié initialement d'un PEA. Ils ont évoqué une atteinte rétro-cochléaire unilatérale dans deux cas, le troisième étant normal.

Les signes évocateurs :

- L'absence d'onde enregistrable se rencontre dans 20 à 30%
- La persistance d'une onde I dans 10 à 20 %, le reste du tracé étant désynchronisé
- Un allongement de l'intervalle I-III au-delà de 2,5 ms
- Un allongement de l'intervalle I-V au-delà de 4,4 ms
- Présence de toutes les ondes avec allongement de l'onde V dans 40 à 60 %
- Une différence des latences des ondes V enregistrées de chaque côté dépassant 0,2 ms
- Une différence entre les valeurs de l'intervalle I-V de chaque côté dépassant 0,2 ms, est un excellent élément diagnostique elle oriente vers une atteinte rétro-cochléaire
- La sensibilité diagnostique des PEA pour le SV rapportée par les principales études est de l'ordre de 74 % à 97 %, elle devient moindre pour les petites tumeurs [73].

C'est là qu'intervient, l'IRM de dernière génération pour détecter un nombre croissant de neurinomes infra-centimétriques [73].

- Lors du bilan préopératoire des tumeurs les plus volumineuses, dépassant 3 cm, l'étude des PEA controlatéraux à la lésion permet de rechercher des signes de compression du tronc cérébral.
- D'après O.Sterkers, la présence d'anomalies controlatérales des latences des PEA est en faveur d'une distorsion du tronc cérébral et du caractère agressif de la tumeur et oriente vers une mauvaise fonction faciale post-opératoire [301].
- Pour Brackmann et al, l'étude des PEA est un des éléments qui contribuent à évaluer les chances de conservation de l'audition dans les cas où cette option chirurgicale à été choisie. Ils ont montré que parmi les facteurs pronostiques, il

faut prendre en compte la mesure de l'intervalle I-V et la latence de l'onde V [302].

4.1.1.2.3 TDM cérébrale

- La TDM est nécessaire dans le bilan préopératoire du SV, non pas à visée diagnostique mais à visée morphologique. Elle permet d'évaluer en préopératoire les structures et les repères osseux et leurs éventuelles variations anatomiques.
- La TDM cérébrale a permis de poser le diagnostic chez les 82,45 % de nos patients où elle a été réalisée en première intention puis elle a été complétée par une IRM.

Morphologie du SV

- Dans notre série, l'aspect scannographique du SV est typique avec une masse :
 - Isodense spontanément, se rehaussant fortement après injection de produit de contraste de façon homogène dans 54,3% et de façon hétérogène dans 40,3% des cas.
 - Centrée au niveau du CAI élargi, entraînant une érosion et / ou une dilatation du CAI dans 61,4% des cas.
 - Se prolongeant dans le CAI : 15,7% de nos patients ont présenté un CAI vide, dans la forme médiale du SV et qui sont majoritairement stade IV et V.
 - Forme un angle de raccordement aigu avec la face postérieure du rocher,
 - Ne présentant pas de calcifications intra-tumorales ou des modifications osseuses d'hyperostoses.
- Les signes tomодensitométriques associés sont :
 - Un 4e ventricule dévié, déformé voire effacé avec refoulement du T.C
 - Une hydrocéphalie qui augmente avec le volume tumoral
 - Une hypodensité péritumorale male limitée traduisant l'oedème du cervelet lié à une compression veineuse

Modifications osseuses du CAI

- Dans notre série, la TDM en fenêtres osseuses a montré :
 - des modifications osseuses du CAI dans 61,39 % et pour Samii elles sont observées dans 70 à 90% des cas,
 - l'ampleur des modifications osseuses du CAI n'est pas corrélée à la taille globale de la tumeur.
 - il n'existe pas de parallélisme entre la taille du SV et le degré de détérioration auditive préopératoire.
 - l'audition préopératoire est plus détériorée lorsque le CAI est largement érodé ce qui concorde avec les données de la littérature.
- En effet, Yamakami et al, ont trouvé que le CAI était :
 - élargi chez 46 % des patients
 - largement érodé dans 17 %
 - normal dans 36 % des cas.
 - ils ont constaté que la détérioration préopératoire de l'audition est plus sévère en cas de CAI largement érodé que lorsque le CAI est normal ou seulement élargi [303].
- Badie et al. ont démontré que:
 - la pression à l'intérieur du CAI est significativement élevée chez la plupart des patients
 - celle-ci est corrélée à l'étendue de la tumeur dans le CAI et non à la taille totale de la tumeur [304].
 - leurs résultats expliquent l'absence de corrélation fréquemment observée entre la fonction auditive préopératoire et la taille de la tumeur.
 - ainsi, certains patients présentant un petit SV intracanalair développent une atteinte sévère de l'audition, tandis que d'autres avec un volumineux SV dans l'APC, ont une audition normale.
- Pour Samii, l'élargissement du CAI s'est révélé être un facteur défavorable à la préservation de l'audition postopératoire. La pression élevée sur le nerf

cochléaire et sur l'artère labyrinthique peut augmenter leur vulnérabilité lors de la dissection tumorale [3].

4.1.1.2.4 IRM cérébrale

- L'exploration du SV par l'IRM cérébrale est indiquée devant :
 - Une surdité de perception unilatérale progressive ou brutale
 - Des vertiges ou des acouphènes
 - Surtout devant des signes d'atteinte rétro-cochléaire aux examens audiologiques.
- Elle est envisagée sous trois angles différents :
 - Le diagnostic positif et différentiel
 - Le bilan préopératoire
 - Le diagnostic de la nature de la lésion dans la grande majorité des cas
- En cas de décision chirurgicale, les données conjointes de la clinique, du scanner et de l'IRM conditionnent la voie d'abord chirurgicale. Dans ce cas, l'IRM permet : de mesurer parfaitement la lésion, d'évaluer son extension intraméatale et son retentissement sur les structures voisines, d'évaluer une éventuelle compression ventriculaire
- Si une surveillance ou une radiothérapie est envisagée, la TDM s'avère inutile et l'IRM prend place pour la mesure de la dimension de la lésion la plus précise et reproductible.
- Le diagnostic du SV est mené de façon analogue à celui conduit en T.D.M.

4.1.1.2.4.1 Description morphologique

- Le SV apparaît sous forme d'une masse tumorale en isosignal en T1 ou en discret hyposignal et en hypersignal en T2
- Une petite tumeur intracanaulaire, de 2 à 3 mm de diamètre est détectée à l'IRM.
- La tumeur est visualisée dans sa totalité grâce à son interface liquidienne avec les structures adjacentes.

Dans notre série :

- L'œdème du cervelet est retrouvé dans 46 % (24 cas)
- L'œdème du tronc cérébral est retrouvé dans 29% (15 cas)
- Effet de masse sur le tronc cérébral
- Certains cas de volumineux neurinomes peuvent présenter une petite réaction méningée, avec une prise de contraste, mais sans engendrer aucune ambiguïté diagnostique avec un méningiome.
- Cependant, cette réaction a été interprétée comme étant une augmentation des adhérences entre la tumeur et le pons, ce qui peut influencer sur la qualité de l'exérèse et les résultats postopératoires du facial [305].
- L'obtention de coupes coronales, axiales, mais aussi sagittales, sans mobiliser le patient, permet une intégration spatiale optimale du volume tumoral, d'où une meilleure indication de l'abord et un pronostic chirurgical plus précis, et en fin de compte une réduction des risques opératoires.
- Si le contenu du C.A.I. est bien vu, l'envahissement du fond est mieux visualisé par la séquence CISS et peut être d'un apport précieux pour indiquer la conservation de l'audition (voie rétrosigmoïde).
- De même que pour la T.D.M., les lésions associées apparaissent sur les différentes coupes.
- Comme la plupart des auteurs, notre série confirme les faits suivants :
 - Une fiabilité de 100 % de l'I.R.M pour la détection et la stadification des SV, avec une innocuité totale.
 - Une supériorité par rapport à la T.D.M à haute définition : l'I.R.M. décèle donc les faux-négatifs de la T.D.M.

4.1.1.2.4.2 *Classifications*

- Le recours à des classifications s'impose dans le but d'homogénéiser la prise en charge des SV en fonction des caractéristiques objectives des tumeurs et des symptômes, mais aussi pour comparer les résultats des différentes modalités thérapeutiques avec des outils communs.

- **Taille du schwannome**

- Diverses méthodes de mesure de la taille du SV sont encore utilisées, ce qui rend la comparaison des résultats des différentes séries difficile voire impossible. En effet :
- Certains auteurs se basent sur la mesure dans le plan axial du plus grand diamètre de la tumeur,
- D'autres utilisent le produit des diamètres cisternaux antéro-postérieur et médio-latéral
- D'autres recommandent des mesures volumétriques.
- De même que, l'inclusion de la portion intracanaulaire qui est généralement entre 8 et 12 mm, est controversée.
- La classification des SV repose soit sur le plus grand diamètre, soit sur le degré d'extension dans l'APC.
- Plusieurs classifications sont largement acceptées, telle que la classification de Koos et al, qui a été proposée en 1976, c'est une classification morphologique, qui reste encore une référence dans les publications. Elle se distingue par sa simplicité et ne se préoccupe que de l'effet de masse de la tumeur sur le tronc cérébral et le quatrième ventricule [17, 73].



Figure 208: Classification de Koos [17]

Il y a aussi, les classifications de Brackmann de Tos et de Thomsen, également la classification de Sekhar qui propose 4 stades :

Tableau 23: Classification de Sekhar[306]

Stade	Dimensions
Stade 0	VS intracanalair
Stade 1	< 1 cm
Stade 2	1 – 2,5 cm
Stade 3	2,5 -4 cm
Stade 4	> 4 cm

Un facteur principal, déterminant la symptomatologie clinique, la difficulté opératoire et le résultat est l'étendue de l'extension de la tumeur dans l'APC.

De plus, la même taille absolue du SV peut conduire à un tableau clinique différent.

Ainsi chez :

- Le jeune patient avec de petits espaces sous-arachnoïdien, le SV peut atteindre et comprimer le tronc cérébral
- Alors que chez le sujet âgé avec une atrophie cérébrale importante, un SV de la même taille peut rester localisé, entièrement dans la citerne ponto-cérébelleuse.

- La classification de Samii repose sur ce critère d'extension tumorale et tient compte aussi, du traitement radiochirurgical antérieur, ce qui rend plus difficile l'exérèse tumorale [3].

Tumor extension grade	Tumor extension in the IAC and CP angle
T1	Purely intracanalicular
T2	Intra-/extrameatal
T3a	Filling the CPA cistern
T3b	Reaching the brain stem
T4a	Compressing the brain stem
T4b	Severe compression and dislocation of brain stem and fourth ventricle; obstructive hydrocephalus
T5	Giant tumors (maximal diameter >4 cm), extension over the midline

Tableau 24: Classification de Samii [3]

NB : en cas de SV ayant subi une radiochirurgie antérieure, on doit rajouter au stade « +R » exemple « T4a +R »

- Selon Pellet, l'évaluation des dimensions du SV varie selon les auteurs, comme le montre le tableau sous -dessous. Ainsi, certaines des tumeurs moyennes de Fisher seraient à classer parmi les grosses tumeurs de Glasscock et certaines de ses volumineuses tumeurs seraient à classer seulement parmi les grosses tumeurs de Tos et Thomsen [1].

Tableau 25: Exemples de variations des dimensions selon les auteurs[1]

Auteurs	Petite	Moyenne	Grosse	Volumineuse
Glasscock	Intracanalair	11 - 15 mm	15 - 30 mm	> 30 mm
Fischer	0 - 10 mm	11 - 20mm	21 - 30mm	> 30 mm
Tos et Thomsen	Intracanalair	1 - 25 mm	26 - 40 mm	> 40 mm

- Il en résulte une tendance d'uniformiser ces classifications, très diverses, pour permettre aux différents auteurs de parler le même langage. Cette réflexion s'est concrétisée par la tenue de la réunion internationale de Tokyo en 2001, d'ailleurs qui a œuvré dans ce sens. C'est ce qui est convenu d'appeler le « consensus de Tokyo »[126]. Le consensus de Tokyo, a proposé une classification en six stades. Elle est basée sur le plus grand diamètre tumoral extra-méatique sur l'IRM axiale et pour la première fois, une classification concernant la pénétration de la tumeur dans le méat auditif interne.

Tableau 26: Classification selon le consensus de Tokyo [126]

	Intracanalicular tumor	
Grade 1	Small	1–10 mm extrameatal
Grade 2	Medium	11–20 mm extrameatal
Grade 3	Moderately large	21–30 mm extrameatal
Grade 4	Large	31–40 mm extrameatal
Grade 5	Giant	> 40 mm extrameatal

- Cette classification est fondée sur des mesures de distances objectives et comparables mais un point important à souligner c'est qu'elle néglige le retentissement du neurinome sur le névraxe. Celui-ci ne dépend pas

uniquement du volume tumoral mais aussi du rapport existant chez un même malade entre le volume du SV et celui de la fosse postérieure. Cependant ce ratio n'est pris en compte par aucune classification [269].

Pour classer le SV en fonction de sa taille, la classification de Koos reste la classification la plus utilisée dans la littérature.

Ceci nous a poussés à choisir cette classification mais dans sa forme modifiée c'est à dire "la classification de Tokyo" vu que dans notre série, le SV est diagnostiqué la plupart du temps au stade de tumeur très volumineuse ce qui correspond au stade V alors que ce stade n'est pas individualisé dans la classification de Koos.

- **Pénétration tumorale dans le méat auditif interne**

Il est primordial de prendre en considération cette classification car elle conditionne le pronostic auditif et facial. Elle comprend trois stades :



Figure 209: Grade 1 - Tumeur occupant moins de la moitié de la longueur du méat.

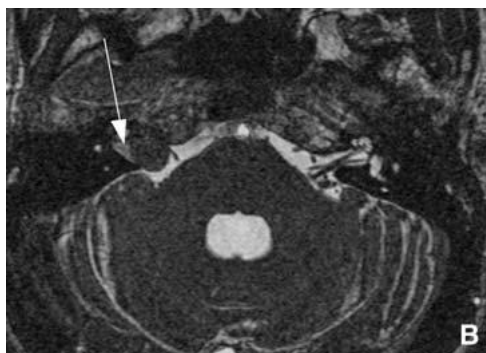


Figure 210: Grade 2 - Tumeur occupant plus de la moitié du CAI mais respectant son fond

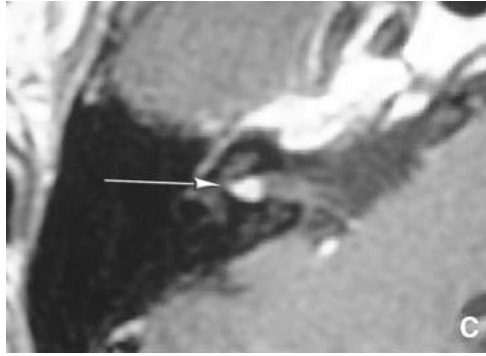


Figure 211: Grade 3 - Tumeur remplissant la fossette cochléaire au fond du méat

4.1.1.2.4.3 Intérêts des différentes séquences d'IRM

Siège du SV

- D'après Jeanbourquin, dans la plus part des cas, la composante extracanaulaire est légèrement excentrée par rapport au bord antérieur du porus, s'étendant plus vers l'arrière [307].
- Le nerf facial, antérieur, jouerait le rôle d'obstacle au développement antérieur du schwannome vestibulaire.
- Cependant, pour de nombreux auteurs, l'avancée d'une tumeur de l'angle de plus d'un centimètre en avant du porus n'exclue en aucun cas le diagnostic de schwannome vestibulaire.
- Dans notre série, cette constatation est inconstante et tous les gros SV ont une importante extension antérieure.

Extension du SV

- La forme du SV est influencée probablement par la structure et la résistance des feuillets arachnoïdiens environnants ce qui favorise sa croissance, beaucoup plus, vers un sens que vers un autre. L'extension tumorale est précisée de façon remarquable.
- Comme ça été rapportée par Sami [3], dans notre série également, l'apport de l'IRM est considérable et elle est très utile pour visualiser :
 - Les extensions antérieures vers la citerne prépontique et supérieure vers la tente du cervelet, le foramen de Pacchioni qui sont mieux précisées qu'en T.D.M.

Ainsi en cas d'une croissance tumorale plus importante dans le sens

antéro-postérieur, la compression du tronc cérébral est moindre mais sera plus prononcée pour le trijumeau et les nerfs mixtes.

- L'extension du pôle interne, mise en évidence, comme pour la T.D.M. par la déviation, la déformation voire l'effacement du 4e ventricule, par la dilatation du système ventriculaire sustentorial avec résorption transependymaire du L.C.R., par l'élargissement antérieur de l'A.P.C homolatéral et le collapsus de l'A.P.C controlatéral et enfin par le comblement du trou occipital lié à l'engagement des amygdales cérébelleuses.
 - En outre, la visualisation du pédicule acousticofacial, du V, des nerfs mixtes et l'A.I.C.A permet de préciser les rapports de la tumeur avec ces éléments.
 - L'effet de masse qui apparaît beaucoup plus nettement.
 - L'I.R.M. délimite parfaitement le tissu tumoral et l'oedème qu'elle induit sur le T.C. et le cervelet.
 - Dans ce cas, lorsque le diamètre médio-latéral est plus long, la compression du tronc cérébral sera plus sévère.

Ceci peut expliquer que pour les mêmes dimensions du SV, la symptomatologie diffère d'un patient à un autre mais surtout les difficultés opératoires aussi.

Position du nerf facial

Un avantage majeur de l'IRM, est l'identification du trajet du facial grâce à la séquence T2 haute résolution 3D après l'injection de gadolinium.

Ce travail a été réalisé par P Cantet et all, sur une série de 20 patients porteurs de neurinome, de l'acoustique .ils ont pu constater que le facial est déplacé vers le haut et en avant dans 89% des cas et vers le bas dans 11% avec confirmation en peropértoire [[308](#)].

Dans notre série, en aucun cas, la position du facial n'a pu être précisée en préopératoire sur l'IRM.

Intérêt respectif des séquences T1 avec gadolinium et séquence CISS

- Un débat est né quant à l'intérêt respectif des deux séquences T1 avec gadolinium et les séquences volumiques fortement pondérées T2 type CISS dans le Dc du SV.
- En effet, dans la majorité des cas, la séquence CISS objective une masse au niveau du paquet acoustico-facial mais, ne donne aucun renseignement sur sa nature. Pour l'étiqueter, l'injection de gadolinium devient indispensable. Cette spécificité particulière de chaque séquence ainsi que la fréquence des IRM demandées par rapport au nombre réel de lésions a été à la base du débat.
- En effet, Daniels RI et al, dans leur étude rétrospective de 1070 IRM ont permis:
 - le diagnostic de 56 SV
 - les auteurs concluent à une efficacité identique de la séquence CISS et de la séquence T1 gadolinium.
 - Cette étude a montré que l'absence d'injection et la diminution de la durée des examens a permis de réduire les coûts jusqu'à 54% [309].
- Zeally et al [310], dans une étude prospective a comparé la séquence CISS et la séquence T1gadolinium. Sur 1233 patients adressés pour suspicion de NA :
 - 33 NA ont été découverts.
 - Les auteurs ont constaté que dans 56 % des cas, la séquence type CISS seule permet de faire le diagnostic avec certitude.
 - Dans 44 % des cas, la séquence pondérée en T1 était indispensable.
- En fait, la revue de la littérature semble montrer que même si la séquence CISS est très efficace dans le diagnostic des SV, elle n'a pas la sensibilité de la séquence T1 avec gadolinium [118].
- Dans notre série, le problème ne s'est pas posé puisque dans 82,45 % le Dc a été fait sur TDM puis complété par une IRM. Mais sûrement, il va se poser dans l'avenir où l'IRM sera très demandée devant la moindre symptomatologie pour faire le Dc précoce.

Interface liquidienne

- Elle a été retrouvée chez 12 patients de notre série. Son absence témoigne de la présence d'un volumineux SV mais surtout de l'existence de rapports très étroits de la tumeur avec les structures voisines et prévoit des difficultés de

dissection de la tumeur du tronc cérébral, du paquet acoustico-facial, des nerfs mixtes et des vaisseaux.

Extension de la tumeur dans le CAI

- La tumeur peut s'étendre plus ou moins dans le CAI, la séquence fortement pondérée T2 type CISS permet de préciser l'atteinte ou non du fond du conduit en objectivant la persistance ou non de LCR à ce niveau.
- Dans notre étude, l'extension de la tumeur dans le CAI n'a pas trouvé son intérêt dans la préservation de l'audition mais plutôt dans la qualité de l'exérèse et de réaliser une exérèse totale quand le CAI est vide sur l'IRM.
- Pour Mohr et al, le degré de pénétration du CAI est également variable et en corrélation avec la probabilité de préservation de l'audition. Sur une étude de l'IRM de 106 patients, ils ont trouvé que :
 - le CAI était partiellement comblé à 59%
 - complètement à 41%.
 - le comblement partiel du CAI est un facteur indépendant favorable à la conservation de l'audition.
 - certaines tumeurs épargnent même totalement le CAI: c'est le cas du VS médial [311].
- Pour Somers, une image d'écho de gradient pondérée en T2 (CISS) est particulièrement utile en raison de son contraste élevé et de sa résolution spatiale, montrant avec précision l'extension de la tumeur jusqu'au fond du CAI et l'intensité du signal des fluides intra-labyrinthique. Pour l'auteur :
 - l'audition est moins préservée dans les tumeurs qui oblitèrent le fond du CAI par rapport aux tumeurs qui ne l'atteignent pas.
 - de plus, un faible signal intralabyrinthique est suivi d'une audition préservée dans seulement 20% des cas.
 - Somers et al. croient que le signal hypo-intense intralabyrinthine est lié à une atteinte vasculaire des structures labyrinthiques provoquée par une compression mécanique [312].

4.1.1.2.4.4 Séquence CISS et Surveillance du SV

- M Forgues, a réalisé une étude en réponse aux préoccupations croissantes concernant les risques médicaux et le coût des produits de contraste paramagnétiques :
 - les séquences pondérées en T2 permettent d'observer efficacement les SV avec une IRM en série sans contraste.
 - cette étude montre que même lorsque le radiologue est aveuglé par les résultats d'une IRM initiale pondérée en T1, les séquences pondérées en T2 sont extrêmement précises pour mesurer la taille de la tumeur et identifier la croissance.
 - cette précision peut être encore améliorée si les examens IRM, avec injection de gadolinium, initiaux sont disponibles à des fins de comparaison et de guidage [313].

Corrélation entre aspects IRM et aspects anatomo-pathologiques

- Nous avons fait une corrélation entre les aspects de l'IRM, en séquences T1 gadolinium et T2 et les aspects anatomo-pathologiques, les neurinomes étaient classés en trois groupes : homogène, hétérogène et kystique. Les constatations suivantes ont été faites :
 - Les schwannomes homogènes en IRM étaient toujours de petite taille et principalement faits de tissu de type Antoni A.
 - Les schwannomes hétérogènes et kystiques étaient de taille moyenne voire plus grande et essentiellement constitués de tissu de type Antoni B ou mixte.
 - Les schwannomes décrits comme étant kystiques en IRM étaient toujours kystiques en anatomo-pathologie.
 - En plus, les neurinomes décrits comme étant kystiques en IRM sont toujours kystiques en anatomo-pathologie et inversement, aucun kyste n'est retrouvé en anatomo-pathologie lorsqu'il n'est pas décrit en IRM.
- Gomez-Brouchet et al, ont été également retrouvées ces constatations dans leur étude qui a porté sur la comparaison des aspects IRM aux aspects anatomo-pathologiques et à l'index de prolifération cellulaire [244]. En plus, ils ont conclu que :

- l'index de prolifération était toujours bas (0,2 à 2,2 %) et il n'y avait pas de corrélation avec la taille du neurinome.
 - l'aspect hétérogène ou kystique du schwannome est lié à la présence de tissu de type Antoni B mais aussi aux phénomènes dégénératifs avec dépôts d'hémosidérine et formation kystique.
 - l'augmentation du volume tumoral est probablement moins liée à l'index de prolifération qu'à des changements dégénératifs
- D'ailleurs, Les études de Charabi ont déjà montré que les neurinomes kystiques avaient une croissance plus rapide que les SV homogènes. Ceci peut influencer la décision d'opérer ces SV hétérogènes et kystiques le plutôt possible du fait du risque d'évolution rapide [81].

4.1.2 Diagnostic différentiel

4.1.2.1 Pathologie tumorale de l'APC

Ce diagnostic différentiel se résume souvent en pratique à un diagnostic d'élimination car le N.A. est de loin la tumeur la plus fréquente de l'A.P.C, il doit être évoqué en premier car il représente 80% des tumeurs de l'APC.

Tableau 27: Tumeurs les plus fréquentes de l'APC selon les plus grandes équipes

Tumeurs Auteurs	SV	Méningome	Neurinomes des autres N. craniens	Cholestéatome
Glasscock (644 cas)	88,1 %	4,3 %	0,7 %	1 %
Sterkers (602 cas)	95 %	2,4 %	0,9 %	0,1 %
House (585 cas)	85 %	6,3 %	-	6,3 %
Pellet (224 cas)	82,5 %	7,5 %	4,2 %	3 %
Samii (1000 cas)	80-94 %	3-10 %	-	2-4 %

- Sur 2 séries de patients séparées par au moins 10 ans d'intervalle, Glasscock constate que le SV reste de loin la tumeur la plus fréquente de l'A.P.C. avec respectivement 96% et 83%, tandis que le méningiome occupe toujours la 2ème place avec 3% et 8%.
- Notre étude sera envisagée sur des critères de fréquence essentiellement, pris en compte dans la pratique. On considère successivement :

4.1.2.1.1 Méningiome

- Il est le diagnostic différentiel le plus fréquent car c'est la deuxième tumeur la plus fréquente dans ce site mais avec seulement 6 à 8% des tumeurs de l'angle, sachant que le méningiome de l'APC représente la moitié des méningiomes de la fosse postérieure. Il est aussi celui qui reste le plus souvent en suspens.
- Cette tumeur bénigne, développée à partir de l'arachnoïde du sinus pétreux survient principalement à la fin de la 5e décennie chez la femme dans plus de 3/4 cas.
- Sa croissance, en général très lente, peut être très variable et dépendrait de facteurs hormonaux. Sa multifocalité doit faire rechercher une neurofibromatose.
- Son pléomorphisme clinique en fait un grand simulateur :
 - du fait de sa situation généralement antérieure au CAI, le méningiome respecte davantage l'audition.
 - Les manifestations vestibulaires sont souvent au 1er plan devant les anomalies de l'audition, plus fréquemment conservée qu'en cas du SV.
 - Mais il a tendance à infiltrer les nerfs voisins à savoir le trijumeau qui motive souvent la consultation et vient en 2eme position.
 - Viennent ensuite les signes cérébelleux, l'atteinte des nerfs mixtes, du N.F, de l'oculomotricité,
 - L'atteinte des nerfs crâniens controlatéraux, les céphalées, l'H.I.C., les troubles psychiques.
- Le méningiome possède, par contre, une véritable identité radiologique autorisant fréquemment le diagnostic préopératoire, notamment depuis l'avènement de l'I.R.M.

La TDM préopératoire est réalisée à la recherche d'anomalies osseuses à type d'érosion ou d'hyperostose mais aussi des calcifications.

Les éléments tomodensitométriques du diagnostic différentiel entre schwannome et méningiome de l'APC sont dans le tableau suivant.

Tableau 28: Diagnostic différentiel entre SV et méningiome[314]

	Schwannome	Méningiome
Situation	Intraméatique ou intra et extraméatique dans 95 % des cas	Apex pétreux, indifférente par rapport au MAI
Extension /porus du MAI	Limitée en avant	Indifférente
Forme	Arrondie ou ovale	Plus large qu'épaisse
Angles de raccordement avec le rocher	Aigus	Obtus
Plage tumorale	Plages kystiques si tumeur volumineuse	Calcifications possibles
Rehaussement tumoral	Intense et progressif	Intense et précoce
Rehaussement adjacent	Très rare	quasiconstant
Atteinte osseuse	Élargissement du MAI	Hyperostose

- En IRM et en T1, le méningiome se présente typiquement en signal intermédiaire, il est variable en T2. La prise de contraste est constante, précoce et prolongée.
- En IRM, Il se différencie du SV par les éléments suivants : son siège le plus souvent antérieur par rapport au porus, son angle de raccordement obtus avec le rocher, l'existence d'une prise de contraste méningée en queue de comète caractéristique [315].

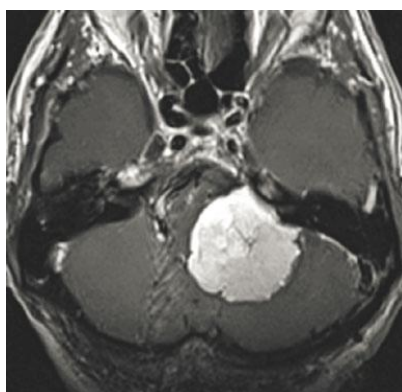


Figure 212: Méningiome de la face postérieure du rocher

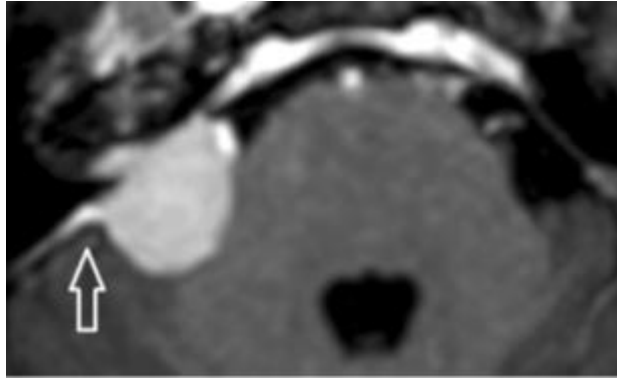


Figure 213: Méningiome intra et extracanaliculaire et le signe de la queue dural

- L'extension intracanaliculaire du méningiome est possible, de même le méningiome strictement intracanaliculaire a été décrit. Dans ce cas, celui-ci est différencié du SV par la mise en évidence à l'IRM, d'un envahissement le long des gaines nerveuses du labyrinthe, de la cochlée ou du rocher.
- De nouvelles avancées de l'imagerie par résonance magnétique ont été évaluées ces dernières années, certaines d'entre elles peuvent trancher entre SV et méningiome, en effet:
 - Selon Bahattin Hakyemez, le volume sanguin relatif de la tumeur serait significativement plus faible dans les SV que dans les méningiomes [316].
 - La présence de microhémorragies sur les séquences T2 en écho de gradient peut être utile pour différencier le SV de l'APC du méningiome [317, 318].
- En utilisant l'IRM en spectrographie, le SV pourrait être différencié du méningiome par la présence d'un pic important de myoinositol, en revanche, l'alanine ne se trouve que dans le méningiome [3].
- Dans notre série, deux patientes ont présenté une séméiologie et une imagerie superposable à celle d'un SV, un aspect péropératoire similaire d'un SV et c'est l'examen anatomo-pathologique qui a redressé le diagnostic pour un méningiome.

4.1.2.1.2 Kyste épidermoïde ou cholestéatome

C'est la troisième tumeur de l'APC après le SV et le méningiome pour la plupart

des auteurs [1, 319]. Il représente 3% des tumeurs de l'angle et 40% de l'ensemble des cholestéatomes intracrâniens.

- Cette tumeur se développe à partir d'inclusions épithéliales aberrantes dans l'espace sous-arachnoïdien.
- Malgré une croissance très lente, ses prolongements sont potentiellement illimités, pouvant atteindre l'A.P.C. controlatéral.
- La névralgie faciale et l'atteinte du N.F est un mode fréquent de révélation. Les signes cochléovestibulaires sont par contre tardifs [319].
- Il se voit chez le sujet jeune, découvert au stade d'une tumeur volumineuse et se manifeste par des signes de gravité telle une névralgie trigémينية, une atteinte oculomotrice voire une hypertension intracrânienne.
- Son signal est discrètement hyperintense par rapport au LCR en T1, le plus souvent plus hyperintense que le LCR en T2 cependant il ne se rehausse pas en périphérie après injection de produit de contraste [320].

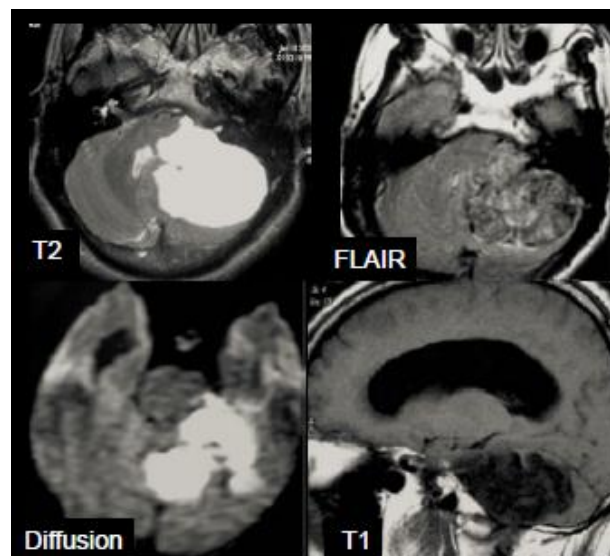


Figure 214: IRM d'un kyste épidermoïde de l'APC

- La séquence flair montre un signal hétérogène très supérieur à celui du LCR et moins élevé que celui du parenchyme réalisant un aspect marbré.
- En diffusion, il se présente en hypersignal franc du fait d'une diminution de la diffusion.

4.1.2.1.3 Kyste arachnoïdien

Il s'agit d'un cloisonnement arachnoïdien de la citerne de l'angle isolant plus ou moins cette dernière de la circulation du LCR.

Il représente 1% des tumeurs de l'APC, il est fréquent chez l'adulte souvent de découverte fortuite.

En IRM, le signal suit fidèlement celui du LCR, hyposignal en T1, T2 flair et hypersignal en T2.

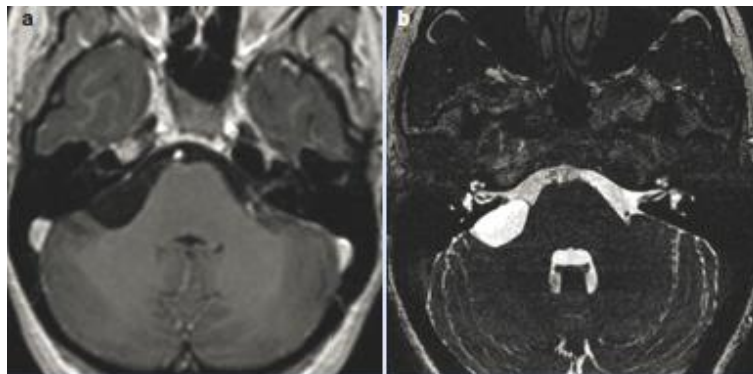


Figure 215: Kyste arachnoïdien en T1 et T2

Le coefficient de diffusion de type liquidien, permet le diagnostic différentiel essentiellement avec le kyste épidermoïde. À la différence de ce dernier, il est rarement chirurgical.

4.1.2.1.4 Les neurinomes des autres nerfs crâniens

Ces neurinomes peuvent se présenter comme des tumeurs de l'APC, avec le même aspect en IRM que le SV, et c'est la localisation et la clinique qui permettent de les différencier.

4.1.2.1.4.1 Le neurinome du V

Plus rare avec une fréquence de 0,5% de l'ensemble des tumeurs intracrâniennes et 0,8 à 8% des schwannomes [321].

- Il se révèle le plus souvent par des névralgies faciales bien plus qu'un déficit sensitif. La parésie faciale et les signes cochléo-vestibulaires sont plus tardifs.
- T.D.M /IRM

A l'état normal, le trijumeau a un trajet antéro-postérieur dans l'angle ponto-cérébelleux.

Si le neurinome du V est de petite taille, sa localisation plus antérieure et médiane que celle du VIII, est facilement identifiable en IRM.

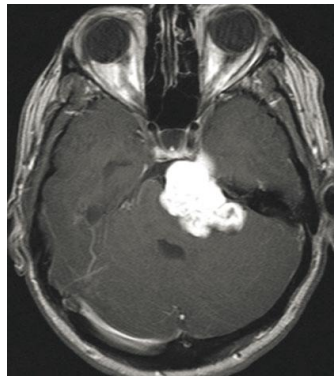


Figure 216: Schwannome du trijumeau

- Quand il est volumineux, la tumeur est centrée sur l'apex pétreux, son aspect bilobé sagittal, à cheval sur les fosses cérébrales moyenne et postérieure, à la fois dans la citerne pré-pontique et le cavum de Meckel le rend aisément reconnaissable.
- Il existe également une érosion osseuse de l'apex et du sphénoïde adjacents, tandis que le C.A.I. est normal.

4.1.2.1.4.2 *Le neurinome du VII*

- Il représente environ 2 % des tumeurs de l'A.P.C. [322]
- Le déficit de la motricité faciale survient progressivement, précédant pour certains le syndrome cochléovestibulaire. Parfois une pseudo-P .F. à frigore inaugure la scène.
- Quand il est de petite taille, généralement inférieur à un centimètre, le diagnostic est fait à l'IRM de manière fiable grâce aux coupes fines axiales et sagittales. Au-delà, il devient très difficile de distinguer le neurinome du VII du neurinome du VIII [323].

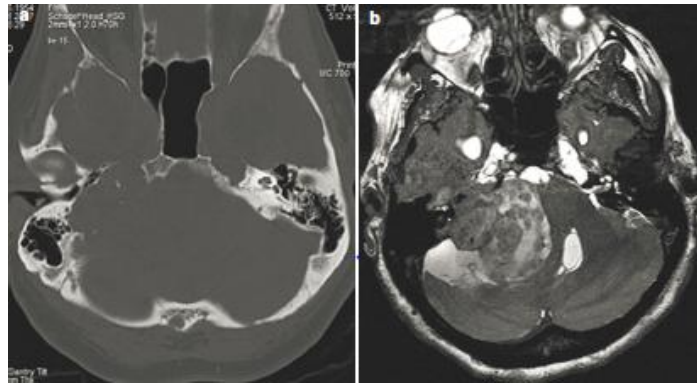


Figure 217: Schwannome du nerf facial

Cependant si le neurinome est volumineux et atteint le ganglion géniculé, il peut prendre un aspect caractéristique en bissac, de même si la lésion intéresse la première portion labyrinthique du facial et le ganglion géniculé, le diagnostic est alors fortement évoqué [324].

4.1.2.1.4.3 *Le neurinome des nerfs mixtes*

- De survenue très rare, il se traduit surtout par une hypoacousie, alors que l'atteinte des nerfs mixtes reste frustrée.
- Il peut être discuté comme un diagnostic différentiel avec le SV lorsqu'il est volumineux et remonte jusqu'au MAI.
- L'IRM peut trancher en objectivant sa localisation centrée sur le foramen jugulaire qui est élargi et la vacuité du CAI.

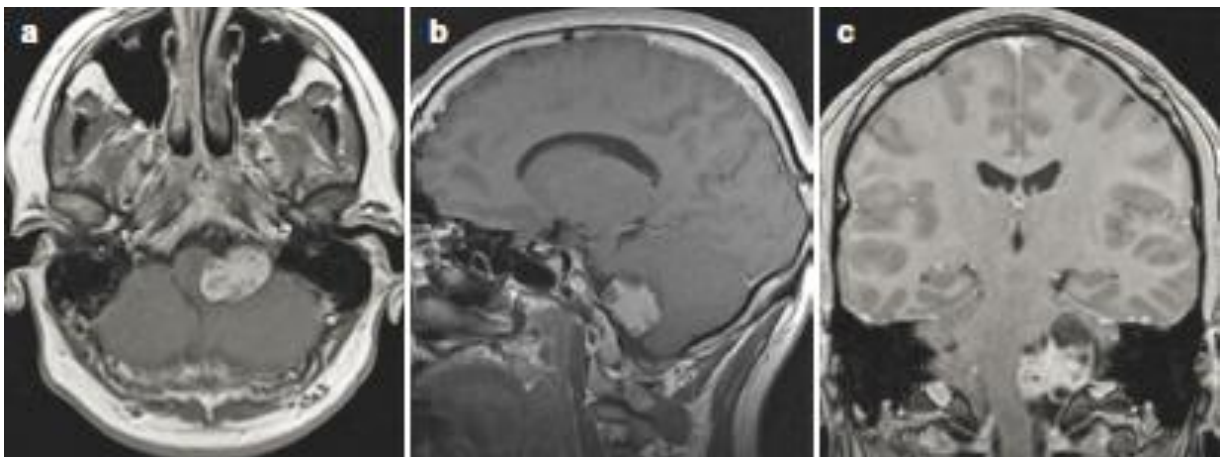


Figure 218: Schwannome des nerfs mixtes. CAI libre

4.1.2.1.5 Autres tumeurs

Plus rarement les tumeurs suivantes peuvent se voir dans l'APC ou dans le CAI, il s'agit,

4.1.2.1.5.1 Métastase

- Rare mais particulièrement piégeante et grave.
- Cliniquement, ces lésions petites ou de taille moyenne se manifestent par une symptomatologie bruyante rapidement évolutive associant une surdité, des vertiges et une paralysie faciale ce qui ne correspond pas à l'évolution d'un neurinome.
- En IRM, il s'agit d'une lésion tissulaire hétérogène, mal limitée, pénétrant dans le méat et occupant tout ou une partie de l'angle.

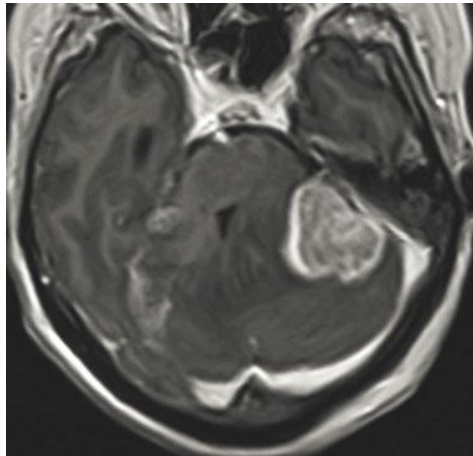


Figure 219: IRM en T1 Métastase d'un Kc du sein

- L'existence d'une tumeur primitive connue ou d'autres localisations et l'évolution rapide aident au diagnostic.
- Généralement, le cancer primitif est un néo du sein, poumon ou un mélanome [\[123\]](#).

4.1.2.1.5.2 Lipome

Il est très rare, se présente à l'IRM en hypersignal spontané en T1 très caractéristique.

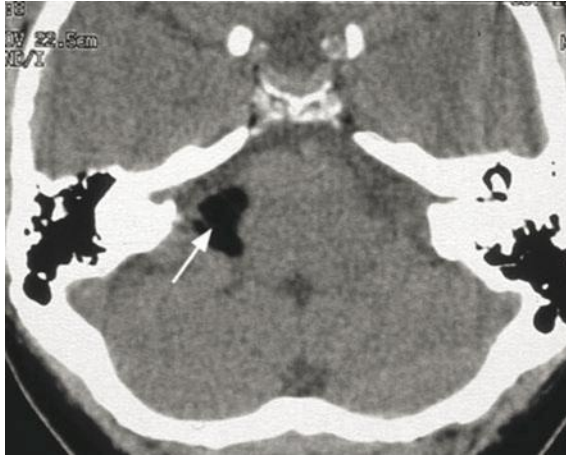


Figure 220: TDM image hypodense de l'APC

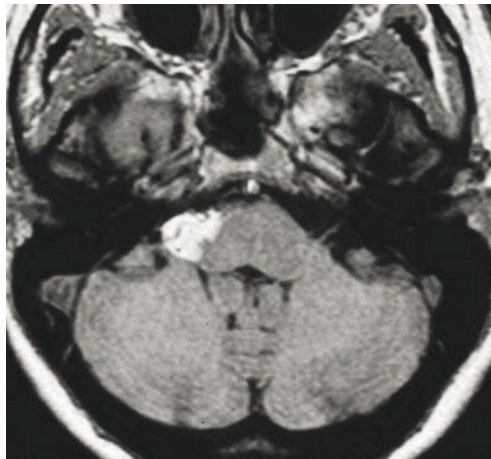


Figure 221: IRM de l'APC en hypersignal en T1 sans rehaussement

- Le lipome est peu évolutif mais très infiltrant, son exérèse est très difficile, l'abstention chirurgicale est de règle pour éviter les séquelles fonctionnelles graves.

4.1.2.1.5.3 Granulomes à cholestérine de l'angle

Le diagnostic est fait facilement à l'IRM sous forme d'un hypersignal en T1 persistant sur les séquences en suppression de graisse.

4.1.2.1.5.4 Médulloblastomes

Sont révélés par une clinique bruyante, rapidement évolutive ce qui explique que le CAI est normal

4.1.2.1.5.5 *Lymphomes*

Peuvent être évoqués dans ce site, lorsqu' une autre localisation lymphomateuse est connue.

4.1.2.2 Pathologies rétro-cochléaires non tumorales

Elles sont très rares, facilement écartées par l'imagerie. Il s'agit :

4.1.2.2.1 Malformations vasculaires

Elles peuvent évoquer cliniquement le diagnostic d'un processus expansif de l'APC. L'AngioIRM permet de redresser le diagnostic. Elles exigent toutes une angiographie vertébrobasilaire préopératoire.

4.1.2.2.1.1 Anévrisme de l'A.I.C.A

- La T.D.M. montre une tumeur spontanément hyperdense, limitée par de fines calcifications arciformes en "coquille d'oeuf". Elle prend précocément le contraste de manière homogène et intense, puis se désopacifie rapidement en l'absence de thrombose.
- En I.R.M., le flux rapide entraîne l'absence de signal. Si l'anévrisme est partiellement thrombosé, seule la coque prend modérément le contraste. Une thrombose partielle se manifeste par une image en cocarde [325].
- En I.R.M., la thrombose se révèle par un hypersignal.

4.1.2.2.1.2 Mégadolichoartère du tronc basilaire ou de l'A.I.C.A.

- La T.D.M. visualise une image spontanément hyperdense arciforme, à bords grossièrement parallèles soulignés parfois par des calcifications.

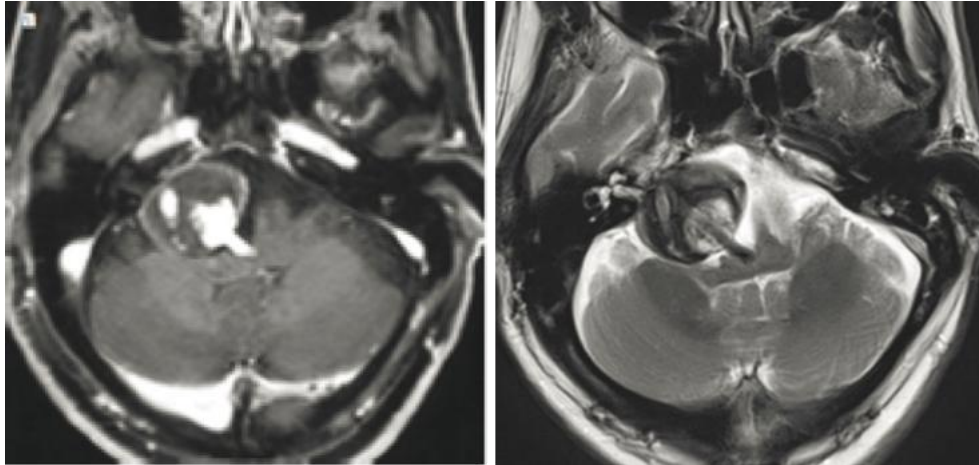


Figure 222: Anévrysme géant partiellement thrombosé du tronc basilaire dans l'APC

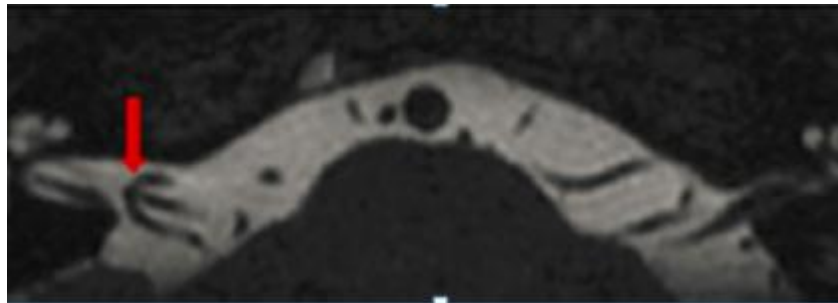


Figure 223: Boucle vasculaire de l'AICA en conflit avec le paquet acoustico-facial

4.1.2.2.1.3 Hémangiome

- Tumeurs rares développées surtout à partir des 1er et 2eme portions du canal facial, elles s'expriment le plus souvent sous forme d'une atteinte du N.F.
- En T.D.M., la lésion prend le contraste de façon hétérogène, érode la loge géniculée et envahit le C.A.L
- C'est une tumeur de petite taille, généralement développée au plus près du nerf facial qu'il est difficile de disséquer.
- Si le diagnostic d'hémangiome est suspecté en préopératoire, l'abstention thérapeutique est de règle du fait du risque majeur de léser le nerf facial lors de l'exérèse [326].

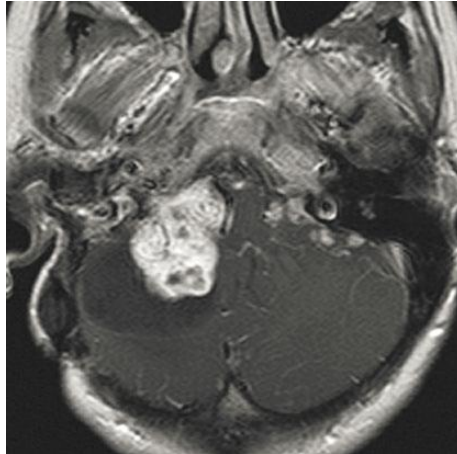


Figure 224: IRM d'un hémangioblastome dans le cadre de la maladie de Van Hippel-Lindau

4.1.2.2 Pathologies infectieuses et inflammatoires

- Virales du nerf cochléovestibulaire : varicelle, zona
- Inflammatoires telle que la SEP ou la sarcoïdose,
- Infectieuses.

4.1.2.3 La maladie de Ménière

Elle peut être évoquée devant des accès vertigineux avec une fluctuation auditive, cependant le SV peut se manifester avec une symptomatologie ménièreforme et là également, c'est l'IRM qui va trancher.

4.2 Étape Thérapeutique

L'objectif de la gestion moderne des SV est :

- d'améliorer la qualité de vie du patient
- de préserver les fonctions neurologiques tout en maintenant des taux de mortalité et de morbidité aussi bas que possible.

La stratégie du traitement est basée sur les trois options principales à savoir :

- le traitement conservateur
- la radiothérapie
- la chirurgie.

- Elle doit également être en parfaite harmonie avec le choix et la motivation du patient, de sorte que l'approche finale soit soigneusement individualisée.

4.2.1 Traitement conservateur

4.2.1.1 Pourquoi et quand choisir le traitement conservateur

L'attitude "wait and see" est apparue comme une stratégie importante, à part entière, dans la prise en charge du SV de petite à moyenne taille, asymptomatique et des incidentalomes avec un suivi systématique radio-clinique. Celle-ci est devenue possible grâce à l'IRM qui est un moyen fiable pour contrôler leur croissance.

Ce concept repose sur deux principes :

- Premièrement, une forte proportion des tumeurs ne se développant pas après le diagnostic.
- Deuxièmement, il y a peu de preuves que le traitement d'une lésion non ou peu évolutive soit bénéfique pour le patient, surtout que le traitement, en particulier la chirurgie, peut causer des désagréments supplémentaires.

Par conséquent, malgré l'augmentation de la perte auditive chez de nombreux patients, un traitement conservateur peut constituer une option raisonnable pour les patients atteints de tumeurs de petite à moyenne taille [288].

Dans notre série, 7 patients, dont l'âge moyen est de 49,14 ans, porteurs de petits SV paucy-symptomatiques ont bénéficié d'un traitement conservateur avec une surveillance régulière radio-clinique. Durant le suivi, 6 cas ont montré une stabilité clinique et tumorale voire une faible croissance tumorale. La seule patiente, qui a présenté une croissance tumorale significative, a refusé la chirurgie et a choisi la radiochirurgie. Celle-ci a été réalisée à l'étranger. Les patients qui ont une hypoacousie progressive n'ont pas montré une inquiétude vis-à-vis de cette perte préférant la surveillance que la chirurgie.

De nombreuses études ont été consacrées à cette surveillance radiologique, les résultats étaient très variables car il n'y avait pas un consensus pour l'évaluation des dimensions de la tumeur.

Dans la majorité des cas, les dimensions de la tumeur sont basées sur la mesure du diamètre antéro-postérieur et ou médio-transversal

Pour Pellet et al [1] :

- Un tiers environ ont une croissance très faible qui n'excède pas 0,2mm par an et par conséquent, elles vont augmenter de 1cm en 50ans.
- Pour le reste, l'évolution peut être 2 fois sur 3 modérée, ne dépassant pas les 2mm par an comme elle peut être rapide dans 1 fois sur 3 pouvant atteindre le 1 cm par an.
- Le seul élément qui semble corrélé avec la taille de la tumeur est le type histologique avec présence d'un plus grand nombre de zones d'Antoni B, des remaniements inflammatoires et une très grande richesse vasculaire dans les tumeurs volumineuses.

Samii et al estiment que l'observation initiale est une option appropriée pour les petites tumeurs en cas [3] :

- de patients âgés ou présentant des contre-indications à l'anesthésie générale avec des symptômes discrets et stables
- d'une perte auditive complète
- d'un SV sur la seule oreille fonctionnelle
- de patients refusant la chirurgie

Pour ces auteurs, la décision doit toujours être prise avec le patient et sa famille, en tenant compte non seulement de la tumeur et l'état du patient, mais aussi de ses attentes et ses activités professionnelles et quotidiennes.

Pour que cette stratégie soit couronnée de succès, le taux d'observance des patients doit être élevé et le programme de suivi méticuleux.

Pour Luciano Mastronardi et al, ce type de stratégie s'applique principalement aux VS diagnostiqués accidentellement présentant les caractéristiques suivantes [24]:

- Patient avec une audition non fonctionnelle (AAO-HNS classe C / D)
- Taille de la tumeur ≤ 2 cm au moment du diagnostic
- Taux de croissance de la tumeur max 2 mm / an

- Absence de symptôme neurologique ou de compression nerveuse ou d'hydrocéphalie
- Mais aussi aux patients dont la taille de la tumeur et le taux de croissance sont constants et respectant les critères suscités avec un âge > 65 ans ou en cas de conditions cliniques médiocres qui vont à l'encontre de toute stratégie d'intervention.

4.2.1.2 Traitement conservateur et évolution de l'audition

Au cours de la surveillance des neurinomes :

- il est habituel d'observer une perte neurosensorielle globale s'aggravant au fil du temps
- de même qu'il existe un risque de perdre une audition utile au cours de la surveillance. Ce risque augmente avec la durée de la surveillance.

L'étude la plus représentative en taille de l'échantillon et en durée est celle de Stangerup et al., qui a rapporté les résultats de 932 cas de SV dont 102 patients ont bénéficié d'une surveillance radiologique pendant plus de 10 ans, le taux de préservation de l'audition a été observé dans 46 % des cas [327].

L'étude prospective de Sughrue et al de l'université de Californie a distingué trois groupes de patients avec [328]:

- Des tumeurs intracanalaires
- Ceux avec une extension de 0,1 à 1 cm dans l'APC
- Enfin ceux ayant une extension de plus de 1cm dans l'APC.

Le temps médian estimé pour la perte de l'audition était respectivement de 11,6 ; 10,3 et 9,3 ans.

De plus, ils ont constaté que le temps médian de perte de l'audition quand le taux de croissance est > 2,5 mm/an était de 7 ans contre 14,8 ans quand celui-ci était < 2,5mm/an.

L'audition s'est détériorée même dans les neurinomes stables à l'IRM, ce qui suggère que la détérioration de l'audition n'est pas due à la compression directe du nerf cochléaire mais plutôt à des facteurs indirects tels que l'ischémie causée par un détournement vasculaire du neurinome.

De nombreuses études, telles que celles de Prasad et de Godefroy, ont montré qu'il existe un risque important, entre 50 à 67%, de perdre l'audition utile pendant l'observation, même dans des SV stables [224, 329].

La détérioration de l'audition n'est pas toujours lente et progressive. La surdité brusque peut survenir dans un épisode simple ou répété. Ainsi, une chirurgie de la conservation de l'audition pourrait devenir impossible.

Dans une étude largement citée réalisée par le groupe de Charabi et al. où 123 patients ont subi une surveillance sur une période de 20 ans:

- La croissance tumorale a été observée dans 74% des cas
- L'absence de croissance dans 18%
- Une régression tumorale dans 8% des cas.
- 27% des patients ont dû être opérés en raison d'une augmentation de la tumeur
- Tandis que 6% sont décédés d'une compression du tronc cérébral.

Fait intéressant, 28 patients ont initialement été sélectionnés en tant que candidats à une chirurgie de conservation de l'audition. Toutefois, au cours de la période d'observation, cette option est devenue impossible dans 75% des cas en raison de la croissance tumorale et / ou d'une détérioration de l'audition.

Si l'audition est déjà perdue, la décision de poursuivre la surveillance ou d'intervenir chirurgicalement dépend du choix du patient. Une légère augmentation tumorale n'indique pas nécessairement un traitement immédiat [330].

Quelques facteurs prédictifs de la perte de l'audition, tirés à partir de la revue de la littérature et qui sont représentés par [229] :

- Un hyposignal sur les séquences T2 dans le labyrinthe affecté
- Une perte de l'audition à la consultation initiale
- Une croissance tumorale supérieure à 2,5 mm.

Au contraire les facteurs prédictifs de meilleurs résultats auditifs sont :

- Une croissance tumorale inférieure à 2,5 mm
- Une perte initiale de l'audition jusqu'à 10 dB à 4000hz et

- Un WRS (score de reconnaissance de mots) classe 0 ou 1 à la consultation initiale.

En ce qui concerne la fonction auditive, Prasad et, al [224] ont proposé d'étendre cette stratégie aux SV intraméatiques chez les patients, plus jeunes, qui ont encore une audition fonctionnelle car ces tumeurs montrent une tendance plus élevée à rester stable dans le temps par rapport aux plus volumineuses.

Cependant, pour Samii [3]:

- l'objectif du traitement des SV étant de préserver les fonctions neurologiques
- en outre, une détérioration de l'audition peut survenir même dans les tumeurs stables.
- Il en résulte que les petits SV chez les patients plus jeunes, conservant leur fonction auditive, doivent être traités par une chirurgie de préservation de l'audition.

Certains chirurgiens ne sont toujours pas d'accord à proposer une intervention chirurgicale tant que la tumeur ne s'étend pas dans l'APC ou en absence de troubles neurologiques.

Pour Myrseth, le but de la chirurgie moderne du SV est la préservation des fonctions. La chirurgie à un stade précoce, chez les patients avec des tumeurs plus petites avec une audition utile disponible et une bonne réponse au PEA, permet sa conservation en grand nombre [288].

4.2.1.3 Facteurs prédictifs

Certains facteurs peuvent prédire la croissance du SV tels qu':

- Une croissance tumorale supérieure à 2mm/an
- Une extension dans l'angle ponto-cérébelleux
- Un diamètre supérieur à 20mm
- De même que la perte brutale ou de courte durée de l'audition, l'acouphène, l'instabilité et le vertige.
- La croissance du neurinome n'est pas influencée ni par le coté du NA ni par le sexe, seul l'âge du patient semble être le facteur clinique le plus discutable. En

effet, d'après Sterkers et Ogawa, la croissance tumorale est plus importante chez les sujets jeunes que chez les sujets âgés [232, 233].

- Pour l'approbation ou non de cette hypothèse, l'étude doit être réalisée sur une population plus homogène de patients âgés.

D'après Hajioff [331], aucun facteur prédictif fiable du profil de croissance tumorale susceptible de soutenir la prise de décision thérapeutique n'a été identifié. Les tumeurs ayant une extension extraméatale ont une tendance plus forte à une croissance ultérieure.

Toutefois, selon d'autres études, le taux de croissance global ne diffère pas sensiblement entre les tumeurs intraméatales et extraméatales. Un âge plus jeune n'est pas non plus systématiquement associé à une croissance plus rapide [330, 332].

La plupart des auteurs n'ont trouvé aucune corrélation entre le taux de croissance tumorale et le sexe ou l'âge des patients, la taille de la tumeur et le statut d'audition au moment du diagnostic [332].

D'après Charabi, le seul facteur prédictif de la croissance tumorale est le délai entre l'apparition des premiers symptômes et le moment du diagnostic : un délai plus court dans le diagnostic est en corrélation avec la nécessité d'un traitement actif à un moment donné pendant l'observation [330].

Les tumeurs kystiques peuvent afficher une croissance soudaine et spectaculaire et ne sont pas des candidats appropriés pour la gestion par observation.

Quand à Sughrue, un taux de croissance tumorale supérieur à 2,5 mm / an est un facteur prédictif d'échec du traitement conservateur, avec un recul de 3 ans, chez les patients présentant une tumeur <25 mm [328].

Sughrue et al. Dans leur revue systématique de 34 études publiées, comprenant 982 patients, ont constaté que 75,32 % des patients avaient une croissance tumorale supérieure à 2,5 mm/an. En revanche une étude prospective du même groupe a montré un taux de croissance inférieure à 2,5 mm /an chez 83 % des patients [327, 328].

De son côté, Stangerup et al, dans une large étude prospective ont démontré que seulement 17 % des tumeurs intracanalaires et seulement 30 % des tumeurs extracanalaires se développent. Cette croissance se produit durant les cinq premières années suivant le diagnostic [231].

De nombreuses études ont mis en évidence une corrélation entre la croissance des SV au cours de la ou des premières années de suivi et le risque de croissance ultérieure.

Cependant, la tumeur peut grossir à des intervalles variables pendant le suivi ; une tumeur précédemment « inactive » peut toujours présenter une croissance tumorale après de nombreuses années [333].

D'après Mastronardi [24], il a été constaté que :

- 64% des SV présentent un profil de croissance qui reste uniforme pendant les cinq premières années de suivi, confirmant ainsi une grande prévisibilité de l'évolution naturelle de ces tumeurs.
- Néanmoins, des cas de croissance tumorale soudaine après plus de 10 ans de suivi ont été rapportés et qui seraient perdus de vue si la surveillance était limitée dans le temps.

Cependant, une méta-analyse récente de Iddo Paldor [334], portant sur plus de 4000 patients est sortie avec les constatations suivantes :

- Un tiers des SV nouvellement diagnostiqués augmentera après 1 à 3 ans
- au bout de 5 ans, jusqu'à la moitié va augmenter de taille.
- La croissance au cours de la première année d'observation est un facteur prédictif puissant de la croissance tumorale.
- Le taux de croissance moyen d'un SV est compris entre 0,99 et 1,11 mm / an.
- Cependant, le taux de croissance prévu pour les SV qui ont augmentés au premier suivi, est de 3 mm / an.
- Les facteurs pouvant prédire une croissance de la tumeur supérieure à 4 mm / an sont les caractères kystiques et hémorragiques de la tumeur, ainsi que le traitement hormonal.

Récemment et d'après Sampath Prasad [224, 329]:

- la plupart des séries soulignent le fait que la majorité des tumeurs, en particulier les petits SV, présentent une croissance très faible, voire nulle, entre 58% à 71%.
- Le nombre de patients qui ont échappé à la chirurgie ou à la RT était compris entre 66% et 92%.et l'auteur se demande : "y a-t-il un prix à payer?" dans Wait-and-Scan.

Il conclut que dans une population bien choisie :

- le succès de l'attitude "wait and scan» peut être très élevé.
- Cette option thérapeutique est une stratégie optimale pour la gestion du SV solitaire chez la personne âgée ainsi que chez le patient plus jeune présentant un SV intraméatique.
- Même s'il n'ya peut-être pas de prix à payer pour l'audition, il n'est peut-être pas le cas pour les résultats du nerf facial, où les résultats peuvent être meilleurs si les patients sont opérés plus tôt.

4.2.1.4 Échec du traitement conservateur

D'après Sampath Prasad, les principales causes d'échec du traitement conservateur dans son étude sont :

- La croissance progressive dans 88,7%
- Le vertige dans 12%
- La préférence du patient dans 6,7%
- La paralysie du NF dans 0,7% et la déviation de la ligne médiane dans 0,7%
- Certains patients avaient plus d'une raison d'échec [224].

Devant l'échec du traitement conservateur, la surveillance du SV peut être interrompue et le passage à la chirurgie [335] ou la radiothérapie est indiqué devant un faisceau d'arguments cliniques et radiologiques [336, 337] :

- La croissance radiologique significative > 5mm même en absence de modification de la symptomatologie clinique est une indication de chirurgie ou de radiothérapie. Dans ce cas, le but du traitement est de prévenir le risque de

complications neurologiques majeures. Dans la littérature, cette attitude a été retrouvée dans 5,7% à 28% selon les séries.

- L'aggravation clinique même en l'absence de preuve de croissance radiologique est également l'indication de microchirurgie ou de radiothérapie. Généralement, il s'agit d'une compression du tronc cérébral avec des complications vitales.
- Pour certains auteurs, la surveillance est interrompue même pour l'apparition ou l'aggravation des signes non vitaux tel que l'aggravation de la surdité, des signes vestibulaires ou l'apparition d'une paralysie faciale ou une névralgie du trijumeau.

4.2.2 Radiochirurgie

4.2.2.1 Quand et pourquoi une Radiochirurgie

Initialement, les indications de la radiochirurgie des SV incluaient :

- Les patients âgés
- Les patients à haut risque chirurgical
- Les patients présentant un résidu tumoral ou une récurrence.

Par la suite, certains auteurs ont étendu ces concepts, recommandant la radiochirurgie comme traitement en première ligne pour le SV [14].

Les options d'irradiation comprennent :

- La radiothérapie stéréotaxique fractionnée,
- La radiochirurgie stéréotaxique en utilisant l'accélérateur linéaire (LINAC), le gamma-knife, ou même avec le Cyberknife fractionné.

La radiochirurgie Gamma-Knife du fait d'une préservation fonctionnelle supérieure s'impose aujourd'hui comme une prise en charge de première intention chez les patients jeunes, paucisymptomatiques, porteurs d'un SV stade I, II ou III de Koos [236].

Le souci majeur du patient est la préservation de la fonction motrice du faciale, celle-ci s'est améliorée considérablement ces dernières années pour être actuellement à 100%.

4.2.2.2 Atteinte faciale

L'atteinte faciale était de 38 % pour Noren et al en 1975 [23] et à nettement chuté ces dernières années pour atteindre moins de 2% pour la plupart des auteurs et le plus souvent transitoire [14, 338]. Ceci est le fruit des nouvelles précisions offertes par l'imagerie mais aussi de la réduction des doses périphériques, sans réduction de l'efficacité [339, 340].

A partir de 1992, la dose périphérique a été abaissée jusqu'à 13 voire 12 Gy avec un bon contrôle tumorale à long terme et une amélioration progressive de la préservation du facial pour atteindre un taux de 100 % de facial normal comme ça été rapportée d'abord par les japonais [341] puis par l'équipe de Pittsburgh et celle de Marseille [283].

L'évaluation de la fonction faciale se fait avant et après traitement, au moyen de la classification de House et Brackmann.

Pour Niranjan et al, le délai d'installation d'une paralysie faciale varie entre 1 jour et 16 mois.

La paralysie faciale aiguë après radiochirurgie reste rare [260, 342].

4.2.2.3 Atteinte auditive

Le deuxième souci du patient est la préservation de l'audition. En radiochirurgie, meilleure est l'audition initiale, plus grande est la probabilité de conservation auditive [236].

Kondziolka et al, Linskey et al ne relèvent aucune modification audiométrique au-delà de deux ans [343].

Yang et al, dans leur revue de 45 publications, en 2010, ont enquêté sur le taux de préservation de l'audition après radiochirurgie :

- Le taux global de préservation de l'audition dans le grade I et II de Gardner est de 60,5% quand la dose de rayonnement est moins de 13 Grays.
- De plus une dose cochléaire inférieure à 4 Grays peut significativement diminuer l'incidence de la perte auditive [246, 344].

Flikinger et al, Gabert et al et d'autres auteurs utilisant des doses périphériques à 13 grays ont rapporté un taux de préservation de l'audition à long terme allant de 68 % à 93 % [266, 267].

Par ailleurs Flickinger et ses collaborateurs ont montré que le nerf cochleo-vestibulaire est le plus sensible aux doses entre 12 et 16 Gy [266, 345].

De leur côté, Niranjan et ses collaborateurs n'ont signalé aucune détérioration de l'audition après radiochirurgie des SV intra-canalaires avec utilisation exclusive de collimateur de 4 mm [260, 345].

Les résultats audiométriques sont bien meilleurs lorsque les patients présentent des potentiels évoqués auditifs conservés [145].

4.2.2.4 Résultat sur l'instabilité

D'après Ouaknine et al. L'irradiation gamma des SV réduit dès son lendemain, l'instabilité de l'équilibre des patients en station debout avec une amélioration très significative à long terme pour les malades très instables [346].

4.2.2.5 Où en est la Morbidité de la Radiochirurgie ?

Des effets secondaires de la radiochirurgie sur les nerfs crâniens de voisinage (V, VII, VIII) sont de moins en moins observés :

- Les principaux facteurs de risque d'atteinte du nerf facial sont :
 - Le surdosage de radiations ionisantes
 - La dimension transversale extracanalair de la tumeur
 - Ainsi que le caractère strictement intracanalair du neurinome [14].
- La préservation de l'audition est un des arguments majeurs du traitement par la radiochirurgie.
 - D'après Kondziolka et al. le principal facteur de risque d'atteinte auditive est la planification des doses en utilisant les données du scanner et non pas celles de l'IRM [14].
 - Hirato et al. Ont par ailleurs démontré, en utilisant des doses marginales plus faibles, que l'atteinte auditive survient à partir d'une dose de 10 Gy. Pour eux l'élément déterminant dans la toxicité auditive reste l'utilisation de collimateurs trop larges [347].

- Quant à l'atteinte du trijumeau
 - Pour Kondziolka et al, c'est la taille de la tumeur et la dose délivrée en périphérie qui sont les principaux facteurs de risque de neuropathie trigéminala [14].
 - Pour Noren, les facteurs de risque sont les mêmes que pour l'atteinte du nerf facial [23].
 - Vermeulen et al. a pu démontrer grâce à son étude, la majoration du taux d'atteinte trigéminala chez les patients traités pour des tumeurs intra-canalaires par rapport aux patients présentant une tumeur débordant le CAI : 18 % contre 7% respectivement [348].

Les causes de ces neuropathies trigéminées sont incertaines car dans le traitement de la névralgie essentielle, ce nerf peut tolérer des doses de plus de 70 % Gy avec comme conséquence, seulement 3 à 6 % de troubles secondaires.

- Vermeulen et al. ont retrouvé 29 % de vertige chez les patients traités par radiochirurgie pour une tumeur intracanaulaire contre 0 % pour ceux présentant un SV étendu dans l'APC [348].
- A plus long terme, le taux d'instabilité chez Kondziolka et al. était de 6 % parmi les 115 patients traités avant 1992 et ayant été évalués en 1998.

Ainsi, pour Noren, un vertige d'origine périphérique non compensée chez une personne âgée avec un petit neurinome est une mauvaise indication de radiochirurgie.

- Bien que n'étant pas souvent évoquées dans la littérature, des céphalées sont rapportées par quelques patients.
 - Kondziolka et al. ont retrouvé ce symptôme dans 2% des cas.
 - Quant à Vermeulen et al., ils ont rapporté des céphalées dans 18 % des cas de patients traités pour un neurinome intracanaulaire contre seulement 3 % chez les patients traités pour un SV à extension extracanaulaire.

4.2.2.6 Complications tardives de la radiochirurgie

Après un recul considérable de la radiochirurgie, ses résultats à long terme et ses effets secondaires commencent à être évalués.

4.2.2.6.1 Hydrocéphalie post-radique

L'hydrocéphalie est une complication rare, qu'on craint après traitement par la radiochirurgie.

Il n'existe que peu d'information sur son association avec le traitement radiochirurgical [276].

Son incidence devient plus élevée après radiochirurgie des gros neurinomes [277].

Généralement le délai de son apparition ou de son exacerbation est de 4 à 18 mois après radiochirurgie [127].

Une relation causale n'a pas été établie et reste controversée, cependant trois hypothèses sont souvent évoquées et restent à démontrer :

- La radiochirurgie par le caractère focal de son action peut entraîner un trouble de la résorption par action directe sur les granulations, en produisant un feutrage arachnoïdien, une arachnoïdite avec constitution de zones d'accolement.
- Les suggestions portées dans une étude sur la radiothérapie en condition stéréotaxique à savoir le relargage de débris cellulaires et de matériel protéique consécutif à une nécrose tumorale qui pourra être l'origine de cette hydrocéphalie. Cette hypothèse a été avancée dans la genèse d'une hydrocéphalie dans moins de 2 % des patients de la série de Noren [23].
- Dans la série de Hirato et al. , en utilisant des doses marginales de l'ordre de 12 Gy, 7% des patients ont développé une hydrocéphalie associée à une augmentation de la taille tumorale [347].

Il ne faut pas exclure, que dans certains cas, l'hydrocéphalie est indépendante du traitement et complique simplement l'histoire naturelle de la maladie

4.2.2.6.2 Dégénérescence Maligne ou Tumeurs radio-induites

La complication préoccupante reste la transformation maligne d'une lésion bénigne ou l'apparition des tumeurs radio-induites [278].

Une revue de Patel et Chiang a étudié en 2014, les cas de transformation maligne des SV mais aussi ceux des tumeurs radio-induites développées dans le champ d'irradiation du SV. Sur les 22 cas répertoriés après traitement de SV, 13 cas se sont transformés en tumeurs malignes alors que 5 cas ont développé un glioblastome et le reste ont développé des sarcomes [349].

Les auteurs ont estimé que le risque de développer une malignité après radiochirurgie est de 0,04% à 15 ans après traitement.

Par contre, Dad Lunsford et al. n'ont trouvé aucun cas de transformation maligne, sur une série de 829 patients présentant un SV et irradiés au gamma-knife de 1987 à 2002. Malgré cela, avant toute radiochirurgie le patient est informé du risque de dégénérescence, qui est estimé à 1/1000 [283, 350].

Le traitement radiochirurgical des schwannomes vestibulaires est sûr et efficace avec une qualité de vie élevée et une faible morbidité à long terme [351].

Le risque de dégénérescence est faible pour la majorité des patients. La prudence est de règle pour les patients à risque c.-à-d. les patients jeunes, ou présentant une susceptibilité génétique et en cas de grandes tumeurs [352].

En effet le traitement chirurgical est toujours recommandé pour les sujets jeunes par crainte de l'effet de l'irradiation à long terme.

Cependant Javier Lobato de l'université de Pittsburgh a publié les résultats d'une série de 55 patients, tous jeunes, de moins de 40 ans, porteurs d'un SV irradié par gamma knife. Sur un suivi de 4 à 20 ans, aucun patient n'a présenté une tumeur secondaire à cette irradiation [279].

4.2.2.7 Reprise microchirurgicale après radiochirurgie

Concernant la difficulté de la reprise microchirurgicale après radiochirurgie, les avis diffèrent. Il est par ailleurs difficile de mettre sur le compte de la seule irradiation préopératoire les difficultés rencontrées dans la dissection du nerf facial, du fait parfois de la taille de la tumeur.

En effet, P-H Roche et al ont mené une enquête rétrospective multicentrique sur des patients opérés d'un SV traité initialement par la radiochirurgie. Ils ont constatés que la

chirurgie a été jugé plus difficile qu'à la normale dans 45 % avec pour raison principale l'adhérence aux structures nerveuses [353].

Par ailleurs, Ikeda et al soulignent le rôle favorable de l'irradiation préopératoire dans la chirurgie des tumeurs hypervascularisées et certains auteurs ont pu observer, la dégénérescence fibreuse et nécrotique de la tumeur.

Les principales difficultés rapportées concernent surtout la dissection de la tumeur au niveau du porus ainsi qu'au niveau du CAI [354].

Généralement, l'utilisation d'une dose de 12 à 14 grays sur le nerf facial et le trijumeau est à l'origine d'une morbidité faible et autorise une chirurgie secondaire supplémentaire sans difficultés opératoire.

4.2.2.8 Comparaison entre RCS et RTF

Ces dernières années, plusieurs études comparatives ont été réalisées entre la radiochirurgie et la radiothérapie fractionnée pour évaluer les résultats de chaque technique concernant le contrôle tumoral, la préservation de l'audition.

Cette comparaison des deux techniques, en termes d'efficacité n'est pas facile car les volumes tumoraux traités sont le plus souvent dissemblables [282].

Néanmoins ,les séries les plus importantes n'ont pas trouvé de différence statistiquement significative concernant le contrôle tumoral et la préservation de l'ouïe, bien que la RTF peut traiter des SV plus volumineux ,de forme plus irrégulière et que le fractionnement peut réduire fortement le risque de lésions des structures nobles sous-jacentes .les résultats sont illustrées dans le tableau suivant [145].

Tableau 29: Principales séries comparatives entre RCS et RTF[145]

Auteur	Année	Institution	Nombre patients	Recul mois	Dose moyenne	Volume cc	Control tumoral	Préserv audition
Collen	2011	Belgique	78	56	RCS 12,5 Gy	1,7	95%	82%
			41	73	RTF 50Gy 25fxs	6,3		59%
Kopp	2011	munich	68	30	RCS 12 Gy	1,24	98,5%	85%
			47	32	RTF 54Gy 30fxs	5,7	97,9%	79%
Puataw- eepong	2013	Thaïlande	39	61	RCS 12 Gy	0,9	95%	75%
			79	61	RTF 25 5 fxs	3,9	100%	87%
			28		RTF 45-50,4 Gy 20-25 Gy	9,5	95%	63%
Anderson	2014	USA	48	83,6	RCS 12,5 Gy	0,66	97%	60%
			19	53,6	FRT 45-50,4 Gy	2,94	100%	44,4%
			37	43,1	25-28 fxs 20G 5 fxs	0,89	90,5 %	63,2%
Combs	2015	Allemagne 3 centres	158	67	RCS 13Gy	1	95%	86%
			291	67	RTF 57,6 Gy 32fxs	3,5	95%	84%

4.2.3 Choix thérapeutique

De nos jours, le diagnostic du SV se fait fréquemment et même de manière précoce. Ceci peut s'expliquer par un meilleur accès à l'IRM.

Les modalités thérapeutiques sont nombreuses, se pose alors la question du choix thérapeutique entre la simple surveillance, la chirurgie ou bien la radio-chirurgie ou la radiothérapie fractionnée.

- Les tumeurs intra-canales sont volontiers surveillées lorsqu'elles sont paucisymptomatiques car le plus souvent elles sont stables ou évoluent très lentement sinon elles seront opérées ou irradiées.
- Les tumeurs volumineuses stade III et IV, la chirurgie est indiquée en première intention.

La radiothérapie peut être proposée avec prudence devant [238, 269] :

- Une contre-indication formelle à la microchirurgie, un âge avancé
- Le souci de préservation d'une audition d'une importance primordiale.
- Un volume tumoral relativement modéré en cas de petite fosse postérieure ou petite citerne

- Pour les tumeurs stade II, il n'existe pas de consensus entre la chirurgie et le gamma-knife

De plus, ces tumeurs représentent une situation de plus en plus fréquente, qu'il s'agisse de tumeurs diagnostiquées à ce stade et qui continuent à progresser ou de tumeurs de stade I surveillées et qui ont augmentées de volume.

La préservation faciale et la conservation de l'audition sont au cœur du débat car le risque vital lié à la chirurgie a beaucoup diminué.

En se basant sur la littérature, plusieurs comparaisons ont été faites entre la chirurgie et la radio-chirurgie pour proposer aux patients la meilleure modalité. Celle de Saint Victor a conclu que [\[144\]](#) :

- Le gamma knife semble mieux préserver l'audition, mais à court terme.
- La chirurgie a des risques sensiblement identiques à ceux du gamma-knife pour le nerf facial

Donc cette étude n'a pas donné la supériorité à l'une des deux techniques. Néanmoins, le risque de transformation maligne est à prendre en compte en cas de traitement par gamma-knife, notamment chez le sujet jeune. Il est primordial que le patient soit informé clairement et objectivement et le choix final lui reviendra.

Un consensus assez large existe sur l'adoption de la politique "wait and see " en matière de petits SV à croissance lente. Le taux de croissance des petites lésions peut être de 1 à 3 mm par an et une réduction de l'audition peut être observée entre 40% et 60% [\[355\]](#).

Il est intéressant de noter que le taux de contrôle local supérieur à 80% peut être atteint avec une résection chirurgicale ou une radiothérapie stéréotaxique. [\[356\]](#)

La conservation de l'audition utile serait plus élevée après une radiothérapie (30 à 98%) qu'après une intervention chirurgicale (30 à 50%) [\[357\]](#).

La méta-analyse de Maniakas et al. a confirmé que :

- les résultats de la microchirurgie et de la RCS sont comparables en termes de contrôle tumoral

- mais que la RCS permet de mieux préserver la fonction d'audition
- qu'une revue systématique des études contrôlées a montré que la RCS pour un SV de moins de 3 cm de diamètre peut être le traitement de choix [358].

Carlson dans une récente étude à long terme a confirmé :

- L'utilité dans un premier temps de la surveillance des petits SV
- Une meilleure qualité de vie des patients traités par RCS plutôt que par microchirurgie [359].

4.2.4 Le traitement chirurgical

4.2.4.1 Gestion de l'hydrocéphalie

4.2.4.1.1 S'agit-il d'une HDC Obstructive, Communicante ou mixte ?

Les patients atteints de SV sont susceptibles de développer une hydrocéphalie, soit à la suite:

- D'une obstruction induite par la tumeur
- D'une malabsorption du LCR
- Ou bien l'association des deux mécanismes.

A. R. Prabhuraj a publié en 2017, une étude de 193 SV opérés dont le plus grand diamètre moyen est de 4,41 cm :

- 75% des patients ont une HDC obstructive avec un V4 très réduit ou effacé
- Dont 48,3% ont bénéficié d'une DVP.

Pour l'auteur, la raison probable pour laquelle les patients avaient le plus souvent une HDC obstructive est que la majorité des tumeurs sont de grade IV de Hanovre [130].

Dans l'étude de Marcus Atlas où le diamètre médian de la tumeur est de 38mm, celui-ci a trouvé une corrélation statistiquement significative entre l'HDC et l'augmentation de la taille du SV. Ceci a été constaté également dans notre série avec une corrélation significative entre l'HDC et le stade tumoral avec un $p = 0,000$.

Pour Atlas ainsi que d'autres auteurs, l'HDC associée aux SV volumineux résulte généralement d'un mécanisme obstructif. Ceci va en paire avec notre conduite de

réaliser une VCS chez les patients porteurs de volumineux SV et qui a été efficace chez tous les patients [360, 361].

Selon Atlas, la présence d'hydrocéphalie :

- Dans les tumeurs de moins de 2 cm est peu fréquente
- Mais peut être liée à des taux élevés de protéine dans le LCR
- Ou à des anomalies de drainage du LCR propres au patient [361].

Le phénomène d'hydrocéphalie communicante secondaire à une hyperproteïnorrhée a été signalé la première fois par :

- Nonne et al. en association avec les tumeurs intramédullaires dans 1 à 3 %
- par Kuhner en 1977 en association avec les tumeurs intracrâniennes [362].

Pour sa part, J. Bloch, a rapporté le même phénomène chez 3% de ses patients présentant un schwannome intracrânien avec un âge moyen de 69 ans. Un de ses patients a présenté une résolution de son HDC après exérèse tumorale totale avec baisse de la protéinorrhée, un mois après l'intervention [362].

L'incidence accrue d'hydrocéphalie communicante dans la population âgée est supposée se produire en raison d'une diminution de la capacité de résorption du LCR en raison du vieillissement [128].

Tanaka pense qu' :

- il n'est pas difficile de souligner l'existence d'une hydrocéphalie communicante préopératoire si le SV est petit et si l'hydrocéphalie associée est symptomatique ;
- Cependant, il est difficile de déterminer si la dilatation ventriculaire est causée uniquement par une hydrocéphalie non communicante (obstructive) ou par une combinaison d'hydrocéphalie communicante et non communicante chez les patients présentant une tumeur volumineuse [128].

Pour certains auteurs, la croissance lente des SV permet une adaptation progressive des voies de résorption, avec persistance d'un écoulement longtemps conservé ce qui explique la faible proportion de patients porteurs de neurinomes et souffrant d'un tableau d'HIC sur hydrocéphalie aiguë [363].

Cependant la combinaison de plusieurs mécanismes, obstructif et non obstructif, peuvent aussi se concevoir.

D'ailleurs :

- L'exérèse totale de la tumeur avec normalement, rétablissement des voies d'écoulement du LCR ne conduit pas toujours à la disparition de cette hydrocéphalie.
- Ceci indique, qu'au moins chez certains de ces patients, une composante de malabsorption coexiste.
- Par conséquent, l'incidence réelle de cette « hydrocéphalie mixte » n'est pas toujours connue [3].

Généralement, il est admis que les grosses tumeurs associées à une hydrocéphalie :

- Peuvent entraîner une morbidité opératoire avec un swelling cérébelleux
- Un saignement veineux
- Une difficulté à faire l'hémostase
- La nécessité d'une rétraction cérébelleuse [127, 128].

Ce qui implique que le drainage de l'hydrocéphalie en préopératoire est une priorité [130].

Néanmoins d'après Samii, les conditions préalables importantes pour une chirurgie sûre sont :

- Une anesthésie et une relaxation suffisante et adéquate du patient
- Une position demi-assise de l'opéré
- Mais l'action cruciale recommandée qui permet au chirurgien de contrôler la PIC est d'ouvrir la citerne cérébello-médullaire à un stade précoce et de drainer suffisamment de LCR. Pour cela la craniotomie doit être étendue vers le bas et latéralement et l'incision durale basale pour élever le cervelet et accéder aux citernes [3].

4.2.4.1.2 Quelle est la conduite à suivre devant un SV avec une hydrocéphalie ?

L'hydrocéphalie associée au SV est potentiellement réversible après l'exérèse totale de la tumeur avec disparition des signes cliniques. Cette stratégie permet d'éviter d'une

part un geste invasif supplémentaire et d'autres part la mise en place d'une DVE ou d'une DVP avec toutes leurs complications possibles ou la réalisation d'une VCS [[127](#), [128](#), [361](#)].

Cependant, chez les patients présentant de graves symptômes liés à l'hydrocéphalie, celle-ci doit être traitée avant l'exérèse tumorale.

La moitié de nos patients font partie de cette catégorie, ils se sont présentés dans un tableau neurologique grave avec une HIC menaçant le pronostic vital. Ils ont bénéficié en urgence d'une DVP soit d'une ponction ventriculaire.

Après l'exérèse tumorale, les patients doivent être étroitement surveillés, à la fois cliniquement et radiologiquement.

En effet, si une détérioration clinique se produit et si le scanner objective la persistance ou l'aggravation de l'hydrocéphalie, une DVE est mise en place et sera retirée ou transformée en dérivation ventriculaire interne en fonction de la réponse du malade au sevrage.

Cette même conduite sera appliquée en cas d'une hydrocéphalie qui se développe en post-opératoire chez un patient après la chirurgie.

Lorsque la chirurgie de la tumeur doit être différée pour une raison quelconque, une DVP doit être placée.

Récemment, Samii a évalué la prise en charge de 53 patients présentant une hydrocéphalie associée à un SV. L'exérèse tumorale dans un premier temps a été réalisée chez 48 patients dont 42 (87,5%) d'entre eux n'ont pas eu besoin d'un traitement pour l'hydrocéphalie. Seulement 3 patients ont nécessité une DVP [[3](#)].

Pirouzmand, et al. ont rapporté que 78% de leurs patients présentant une hydrocéphalie pré-opératoire n'avaient pas besoin de shunts, mais que 22% d'entre eux avaient nécessité un drainage du LCR, même après résection totale de la tumeur.

Ces auteurs ont également observé que l'incidence de la pseudo-méningocèle post-opératoire était significativement plus élevée chez les patients atteints d'hydrocéphalie.

Le suivi postopératoire des patients doit être principalement clinique car la ventriculomégalie peut persister pendant des mois.

Pirouzmand a noté que la résolution lente de la ventriculomégalie pourrait être liée à une discrète perturbation de la circulation ou de la résorption du LCR ou à une modification de l'élastance du tissu cérébral [127].

4.2.4.1.3 Quelle est la place de la VCS endoscopique dans ce cas ?

Les publications concernant la place de la ventriculostomie endoscopique dans le traitement de l'hydrocéphalie liée au SV sont très rares [182].

Ceci peut être expliqué par l'ambiguïté de sa pathogénie qui n'est pas encore précise et qui n'a pas tranché entre l'hypothèse d'obstruction, de malabsorption ou l'association des deux mécanismes.

L'expérience toulousaine publiée récemment, portant sur 636 patients, a rapportée 61% de succès (19 cas) sur 31 VCS réalisées pour des HDC liées au SV.

Ce taux était moins élevé par rapport à celui obtenu pour les tumeurs pinéales et de la fosse postérieure où le taux était respectivement de 93 % et 89 % [364].

Pour sa part, Tatagiba et al ont proposé pour le traitement de l'HDC sur SV, les deux techniques sans aucune préférence ni pour la DVP ou la VCS [182].

Dans notre série, 1/5 de nos patients, tous porteurs de volumineux SV avec un V4 effacé ont bénéficié d'une VCS. Le syndrome d'HIC a disparu en post-opératoire. Dans ces cas, l'amélioration clinique confirme d'une part l'efficacité de la VCS et d'autre part le mécanisme obstructif de l'hydrocéphalie. Cependant l'échantillon est réduit pour être significatif d'où l'intérêt d'une étude plus large ultérieurement.

4.2.4.2 Qualité de l'exérèse

La chirurgie du NA a subi d'énormes progrès, depuis l'évidement intracapsulaire au temps de Cushing jusqu'à arriver à la microchirurgie fonctionnelle de cette tumeur.

L'exérèse totale de ces tumeurs bénignes est curative, elle doit être recherchée dans tous les cas. Cependant, cette exérèse complète avec préservation parfaite de la

motricité faciale et conservation de l'audition préopératoire constitue un objectif qu'il n'est pas toujours possible d'atteindre.

4.2.4.2.1 Classification de la qualité d'exérèse

Dans la littérature, un flou terminologique englobe l'évaluation de la qualité d'exérèse entre exérèse partielle, subtotale et presque totale.

Une certaine ambiguïté est même notée concernant des exérèses signalées totales lorsque de petits fragments de tumeur sont laissés sur des structures critiques. Le recours à des classifications s'impose dans le but d'homogénéiser la prise en charge des SV, mais aussi pour comparer les résultats des différentes modalités thérapeutiques avec des outils communs.

Ainsi, le consensus de Tokyo a établi également une classification concernant la qualité de l'exérèse tumorale.

Tableau 30: Classification de la qualité d'exérèse de Tokyo[73]

Exérèse	Exérèse tumorale
Totale	100%
Presque totale	99%
Subtotale	90 à 99%
Partielle	<90%

Dans notre série, le fait de se retrouver face à des SV volumineux voire géants nous a poussés à sauver d'abord le pronostic vital, de préserver le NF dans la mesure du possible avec un moins bon contrôle tumorale.

Ainsi, l'exérèse est totale chez 24% des patients et presque totale dans 42%.

84% des patients ont été opérés en un seul temps et 16% en deux temps.

Cette attitude a été soit planifiée du fait de la taille considérable de la tumeur ou imposée à cause des difficultés rencontrées en peropératoires avec de meilleurs résultats à savoir 4 exérèses totales et 4 presque -totales, même si les reprises chirurgicales n'étaient pas toujours faciles.

Mastronaldi [24], sur une série de 160 cas de SV opérés tous par voie RS sauf un opéré par voie TLE, le plus grand diamètre moyen incluant la portion intra-canalair est de 23,3 mm:

- Une résection totale a été rapportée dans 40%,
- une résection presque totale dans 20,6% cas (99% : résidu de capsule mince laissé sur le TC)
- une résection subtotalaire dans 28,75% (étendue de l'ablation entre 90 et 99%)
- une résection partielle dans 10,6 % (étendue de l'ablation <90%).

Ainsi, le taux de résection totale ou quasi-totale était de 60,6%

Samii et Matthies ont évalué une grande série de 1 000 SV et ont constaté qu'une résection complète a été réalisée chez 97,9% des patients, tandis qu'une résection subtotalaire délibérée a été réalisée chez 2,1% [105, 365].

Boublata [289], dans sa série de 151 patients opérés, par VRS, d'un SV dont le plus grand diamètre est supérieur à 31 mm, a rapporté une exérèse totale dans 82,8% des cas, sub-totale dans 13,9% et partielle dans 3,3% des cas.

4.2.4.2.2 Exérèse subtotalaire planifiée

L'exérèse subtotalaire planifiée de la tumeur avec suivi ou radiochirurgie immédiate du résidu a été promue comme une option pour réduire la morbidité postopératoire [366].

Kemink [367], a suivi Vingt patients qui ont subi une ablation chirurgicale incomplète d'un SV pour éviter un déficit neurologique supplémentaire dont 90% avaient une fonction faciale de grade I ou II postopératoire. Il les a répartis en deux groupes :

- L'un pour l'exérèse subtotalaire comportant des sujets âgés dont l'âge moyen est de 68,5ans et dont le diamètre tumoral moyen est de 31 mm.
- L'autre pour l'exérèse presque totale avec des patients plus jeunes dont l'âge moyen est de 45,8 ans et des tumeurs plus petites dont le diamètre moyen est de 23 mm.

Sur un suivi de cinq ans, seul un patient du groupe de l'exérèse subtotale a présenté une évolution radiologique de son résidu tumoral.

les auteurs qui ne sont pas avec ce concept tiennent compte de la forte probabilité de croissance du résidu, en particulier après un suivi plus long et du taux de morbidité beaucoup plus élevé et des risques de lésion du nerf facial lors des ré-opérations mais des exceptions peuvent être faites pour les rares cas de chirurgies décompressives vitales tel que Samii qui a 1% d'exérèse subtotale dans sa série [368].

4.2.4.2.3 Exérèse tumorale en deux ou plusieurs temps

L'exérèse tumorale en deux ou plusieurs temps du SV est un concept qui est actuellement utilisé par certains chirurgiens.

Il a été introduit dans les premières années de la chirurgie du SV, en 1925, par W. Dandy [3]. Il a effectué l'opération en 2 étapes et a constaté qu'au deuxième temps opératoire, la tumeur résiduelle était plus douce, plus nécrosée et moins vasculaire.

Plus tard, une technique similaire a été appliquée en cas de tumeurs de grande taille et de compression importante du tronc cérébral, en particulier celles qui sont profondément enfouies dans la substance du tronc cérébral et du cervelet qui ont été difficiles à enlever complètement lors de la première intervention : la tumeur est enlevée en 2 ou même en 3 étapes [369].

S. Talfer [100], a rapporté une étude portant sur 87 SV stades III et IV, opérés principalement par voie translabyrinthique: 9 patients ont été opérés en deux temps:

- L'exérèse tumorale a été totale dans 79% des cas
- quasi-totale dans 17% des cas
- sub-totale dans 3,6% des cas.
- Une bonne fonction faciale a été conservée chez 63% des patients, la mortalité a été nulle.
- Le contrôle tumoral après un suivi moyen de 45 mois était de 86%.

Pour l'auteur, la taille tumorale est le principal facteur de risque de lésion des nerfs crâniens. Dans ce cas, il réalise l'exérèse en plusieurs étapes si nécessaire, d'autant plus que les reprises ont peu altéré cette fonction.

Les inconvénients majeurs de cette stratégie sont la nécessité de deux chirurgies distinctes avec leurs risques cumulés et le développement d'adhérences et de tissu cicatriciel, qui rendent la deuxième chirurgie beaucoup plus difficile.

Comey et al., qui ont opéré 83 volumineux schwannomes vestibulaires en deux ou trois temps, montrent que la résection séquentielle n'augmente pas la morbidité et permet de diminuer le saignement et les adhérences lors des interventions [370].

Patni et Kartush font les mêmes constatations dans leur série de 34 tumeurs. Leur technique est particulière:

- Ils réduisent le volume tumoral lors d'une première intervention par voie rétrosigmoïde sans fraiser le méat acoustique interne.
- Puis, le complément d'exérèse est pratiqué lors d'une seconde intervention par voie translabyrinthique afin de disséquer le nerf facial dans des tissus vierges au niveau du méat acoustique interne.
- Ils préconisent de réaliser le second temps après quatre mois pour attendre la résorption de l'œdème cérébelleux et avant six mois pour éviter la progression tumorale.
- Ils estiment aussi que le nerf facial est plus robuste lors du second temps et l'anatomie de la région plus proche de la norme. Ses patients ont trouvé le second temps moins pénible [371].

4.2.4.2.4 Gestion combinée du SV : Chirurgie plus Radiochirurgie du résidu

L'évidement intracapsulaire du SV suivi d'une radiochirurgie du résidu, est un autre concept devenu, récemment populaire [372].

Fuentes S, a évalué les résultats du traitement d'une combinaison de chirurgie et de radiochirurgie pour les SV volumineux. 8 patients ont subi une intervention chirurgicale suivie d'un traitement radiochirurgical dont l'âge moyen est de 53 ans et le diamètre moyen est de 40mm.

Au moment de la radiochirurgie, la taille de la tumeur est 9 à 20 mm. La dose périphérique moyenne administrée était de 11,8 (extrêmes 11-13) Gy et la dose moyenne administrée au centre de la tumeur était de 23,75 (22-26) Gy.

La période de suivi moyenne était de 46 mois après la radiochirurgie. Une excellente fonction du nerf facial (House Brackmann grade 1 ou 2) a été préservée chez 7/8 patients (87,5%).

Pour l'auteur, dans le cas des SV volumineux, la gestion combinée est une option pour maintenir la fonction du nerf crânien et le contrôle de la croissance tumorale [373, 374].

L'évaluation du résultat global et fonctionnel de cette prise en charge montre cependant qu'elle n'est pas supérieure à l'exérèse microchirurgicale radicale en une étape. Le patient est exposé à deux procédures, chacune avec son risque spécifique de morbidité et seul un « contrôle de croissance » tumoral est obtenu. De plus, le phénomène d'échec radiochirurgical doit être pris en compte : chez certains patients la tumeur se développe davantage malgré le traitement.

4.2.4.2.5 Résidu tumoral

L'exérèse totale reste le traitement de choix pour le SV. Cependant cette exérèse devient délibérément incomplète lorsque :

- La poursuite de la chirurgie peut être trop dangereuse pour le patient
- Où lorsqu'une dissection tumorale supplémentaire risque d'entraîner une section anatomique du nerf facial
- Ainsi le risque d'un déficit majeur et la préservation de la fonction nerveuse faciale ont la plus haute priorité.

Un mince voile de capsule tumorale attaché à la partie la plus adhérente du nerf est laissée sur place. Le résidu tumoral est suivi radiologiquement et si une croissance tumorale est démontrée, un traitement doit être envisagé : soit une surveillance, une ré-intervention chirurgicale ou de la radio-chirurgie.

Pour nos patients qui ont un reliquat tumoral, le plateau technique limité, a réduit leur chance de bénéficier d'une radiochirurgie après la chirurgie et on s'est contenté de surveiller le reliquat tumoral ou de le reprendre chirurgicalement en cas de croissance.

L'involution de reliquats tumoraux importants pouvant aller jusqu'à 1cm, n'a pu être envisagée qu'à une époque où l'imagerie ne permettait pas de le dépister. En

revanche, il n'est pas impossible que la dé-vascularisation provoquée par l'acte chirurgical puisse ralentir la croissance déjà lente de ces tumeurs.

Pour El-Kashlan, la stabilisation de reliquats relativement importants a pu être observée de même qu'une reprise de croissance très lente de la tumeur autorisant une simple surveillance. 25% des patients seraient justiciables d'une réintervention dans les sept ans, ce qui peut rendre admissible cette attitude thérapeutique chez des patients très âgés ou en cas de risque vital majeur[375].

Syed, a publié en 2017, une étude rétrospective sur 42 cas (9 %) d'exérèse incomplète à partir d'une série de 450 patients opérés d'un VS sur 23 ans [376].

- 28 (67%) patients ont subi une résection subtotala avec un suivi moyen de $68,5 \pm 39,0$ mois :
 - 3 patients ont montré une reprise de croissance.
 - La croissance globale moyenne pour ces cas est de $0,68 \text{ mm} \pm 0,32 \text{ mm} / \text{an}$.
 - La fonction faciale, un grade III-IV a été observé chez 2 patients et un grade V-VI dans 3 cas.
- 14 (33%) cas ont subi une résection quasi totale avec un suivi moyen de $72,9 \pm 48,3$ mois, un grade III-IV a été observé chez 7 patients et grade V-VI dans 4 cas

Pour l'auteur, la chirurgie initiale du SV ne concernait que les tumeurs relativement grosses ou qui ont augmenté de taille au cours d'une surveillance donc le faible taux de croissance du résidu tumoral de 7% est rassurant. Il peut être approprié d'avoir un seuil plus bas pour laisser une tumeur sur le nerf facial où une résection complète peut compromettre la fonction du nerf facial.

Toutefois, cette absence d'évolution devient d'autant plus nette que les reliquats sont plus petits, ce qui autorise certains opérateurs à laisser quelques fragments de tumeur sur le nerf facial ou sur le nerf auditif dans le but de préserver la fonction. Cette option ne fait pas l'unanimité.

La taille du résidu tumoral est prédictive de sa future croissance. Une différence significative existe dans le cas où l'ablation de la tumeur est presque totale (> 95% de résection), sub-totale (> 90%) ou partielle (<90%) [[375](#), [377](#), [378](#)].

Kasbekar AV [[377](#)], en 2017 sur une étude de 52 patients présentant un résidu tumoral après une exérèse incomplète d'un SV dont 32 patients ont un résidu de plus de 5% et 20 patients moins de 5%.

- Le taux de croissance du résidu est globalement de 38%,
- 20% quand le résidu est moins de 5%
- 50% quand c'est plus de 5%.
- Il n'y avait pas de différence significative dans les taux de croissance en fonction du siège.
- Le suivi médian est de 6,4 ans.

L'auteur conclut que le risque de reprise évolutive du résidu est supérieur à 5%, tout siège confondu la taille de la tumeur préopératoire y joue un rôle. Des données supplémentaires sont nécessaires pour confirmer si la tumeur résiduelle dans le fond est moins susceptible de se développer

4.2.4.2.6 Voies d'abord

Les avantages et les inconvénients des techniques chirurgicales du SV sont largement discutés dans la littérature et dans notre travail, de même que la comparaison de leurs résultats.

Ce qui a été constaté, c'est que les résultats optimaux sont obtenus avec la voie d'abord que le chirurgien connaît et maîtrise le mieux. D'excellents résultats en termes non seulement d'exérèse mais aussi de mortalité et de préservation fonctionnelle du nerf facial ont été obtenus entre des mains expérimentées avec chacune de ces approches.

Les taux signalés d'exérèse totale de la tumeur sont de 90 à 99% et les taux de récurrence de 0,5 à 5% [[306](#), [379](#), [380](#)].

Un fait important, la surveillance neurophysiologique devrait faire partie intégrante de chaque chirurgie du VS, quelle que soit la voie opératoire ou la technique préférée.

4.2.4.3 Préservation de la motricité faciale

Il s'agit du 3e objectif prioritaire pour le chirurgien après la préservation vitale et la qualité de l'exérèse.

La fonction nerveuse faciale est un facteur déterminant de la qualité de vie des patients après une chirurgie du SV. Le dysfonctionnement facial ou même une faiblesse faciale incomplète peut avoir un impact dévastateur sur la vie sociale et le bien-être psychologique des patients.

La paralysie du nerf facial :

- Outre le problème esthétique
- Augmente le risque de complications oculaires, telles que les lésions cornéennes et les ulcérations et même la cécité.
- L'augmentation ou la réduction des larmoiements (œil sec), les troubles de la salivation,
- L'augmentation des sécrétions nasales et la sensibilité à la lumière ou aux anomalies gustatives peuvent entraîner une gêne importante dans la vie courante.
- La faiblesse des muscles orbiculaires et buccinateurs altère la parole et la mastication.

Les effets négatifs sont encore exagérés par le développement de syncinésie et d'hyperactivité relative du côté controlatéral.

Une prise de conscience du manque de standardisation des résultats apparaît progressivement dans la littérature avec un effort continu des chirurgiens porté sur l'homogénéité de la classification du volume tumoral et des séquelles faciales.

4.2.4.3.1 Classification de la fonction faciale

La motricité faciale est évaluée par plusieurs classifications mais depuis une trentaine d'années celle de House et Brackmann est la plus adoptée [20]. Elle constitue un outil d'évaluation très utile, simple, reproductible et prend en considération les aspects principaux de la motricité. Elle apprécie :

- Le tonus de repos qui doit assurer une symétrie, non parfaite, mais correcte et harmonieuse.
- La mobilité volontaire et la mimique qui s'étudient aux trois étages :
 - Frontal : on évalue le haussement et le froncement des sourcils bilatéraux puis unilatéraux.
 - Au niveau orbitaire : c'est la contraction de l'orbiculaire des paupières qui peut assurer une occlusion complète ou incomplète et avec ou sans effort.
 - Au niveau facial inférieur : on étudie la contraction de l'orbiculaire des lèvres par le mouvement de protraction des lèvres dans la manœuvre « du baiser » appelée aussi « du cul de poule », la contraction du rhizorius de Santorini par la manœuvre « du sourire forcé », celles des divers muscles releveurs de la lèvre et de l'aile du nez par la contraction unilatérale de la joue [35].

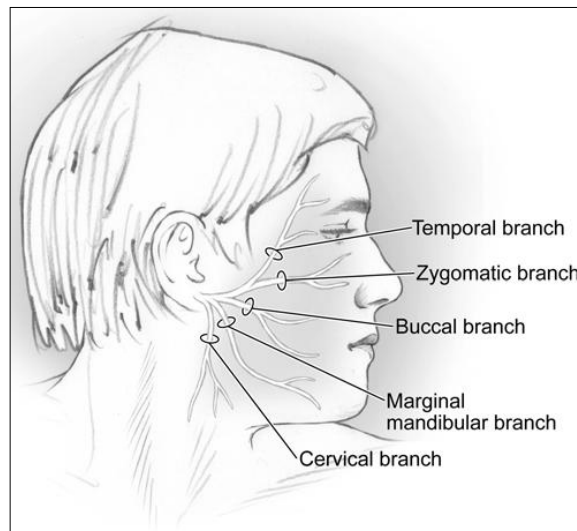


Figure 225: Les cinq branches du facial [35]

Tableau 31: Motricité faciale. Classification de House et Brackmann[20]

Grade	Tonus de repos	Mimique	Hémispasme
1-normal	Normal	Normale	Absent
2-atteinte légère	Normal	Asymétrie discrète, occlusion palpébrale complète sans effort	Absent ou très discret
3-atteinte modérée	Normal ou très discrète asymétrie	Asymétrie nette, occlusion palpébrale complète avec effort	Présent, modéré
4-atteinte franche	Asymétrie modérée	Asymétrie franche, occlusion palpébrale incomplète	Présent, important
5-atteinte sévère	Asymétrie sévère	Asymétrie majeure, occlusion palpébrale à peine ébauchée	Absent
6-atteinte totale	Flaccidité	Asymétrie majeure, occlusion palpébrale nulle	Absent

Le consensus de Tokyo a constaté que le grade 3 n'est pas assez sélectif et a distingué deux stades dans ce grade. De plus, les membres de cette conférence ont insisté sur l'intérêt à noter le retentissement de l'atteinte du nerf intermédiaire. Pour cela, il suffit de noter :

- C0 ou C1 s'il n'y a pas ou s'il ya un phénomène de larmes de crocodile
- T0 ou T1 : correspond à un gout métallique ou autre dans la bouche
- E0 ou E1 : pour la sécheresse oculaire

Tableau 32: Classification du consensus de Tokyo (House–Brackmann modifiée)[126]

Grade	Tonus de repos	MIMIQUE				Hémispasme
		Global	Front	Oeil	Bouche	
1 Normal	Normal	Normal	Normal	Occlusion normale	Normale	Absent
2 légère	Asymétrie discrète	Discrète asymétrie	Asymétrie discrète	Occlusion palpébrale Complete sans effort	Très discrète asymétrie	Absent ou très discret
3-A modérée faible	Asymétrie nette	Nette asymétrie	Asymétrie modérée	Occlusion palpébrale complète avec effort : œil confortable	Asymétrie nette « Cul de poule » Occlus	Présent ou modéré
3-B modérée Fort	Asymétrie nette	Nette asymétrie	Asymétrie nette	Occlusion palpébrale complète avec effort : Disconfort oculaire	Asymétrie nette « cul de poule » non occlus	Présent, net
4 franche	Asymétrie franche	Asymétrie franche	Asymétrie franche	Occlusion palpébrale Incomplète	Asymétrie franche	Présent, sévère
5 sévère	Asymétrie majeure	Asymétrie majeure	Asymétrie majeure	Occlusion palpébrale a peine ébauchée	Asymétrie majeure	Absent
6 totale	Flaccidité	Asymétrie majeure	Flaccidité	Occlusion palpébrale nulle	Flaccidité	Absent
Larmes crocodiles (C0-C1), troubles du gout (TOT1), ŒIL (non sec (E0-E1)						

Dans la pratique chirurgicale moderne, l'EMG du nerf facial en per-opérateur est obligatoire pour la surveillance anatomique et physiologique et constitue un facteur prédictif fiable de la fonction postopératoire.

Il s'agit en effet de protéger une fonction préopératoire parfaitement normale dans la grande majorité des cas ou du moins cliniquement.

4.2.4.3.2 Facteurs prédictifs pour la préservation du nerf facial

Plusieurs facteurs sont réputés influencer la capacité du chirurgien à préserver la fonction nerveuse faciale visant la préservation anatomique du nerf facial. Ces facteurs sont :

Taille tumorale et caractéristiques de la tumeur

La taille de la tumeur est le facteur prédictif le plus important qui conditionne la qualité postopératoire de la fonction faciale.

Tous les auteurs rapportent une baisse qualitative et quantitative de la préservation faciale parallèlement à l'élévation du volume tumoral (Brackmann, House, Fischer, Samii), ce que confirment nos données [3, 20].

Ce risque est volontiers plus élevé pour les SV très volumineux. Le N.F. présente une zone de fragilité marquée au maximum de la courbure imprimée par le refoulement tumoral à un cm en avant du porus.

Selon Samii, l'augmentation de n'importe quel diamètre extra-méatal de la tumeur entraîne une dégradation des résultats ce qui peut expliquer qu'une importante extension antérieure du SV pourrait conduire à des étirements plus sévères et donc à la vulnérabilité du nerf facial [3].

Pour de nombreux auteurs (Brotchi, Desgeorges, Sterkers), l'utilisation de l'aspiration ultrasonique permet d'améliorer la préservation du N.F., tout en gagnant un temps non négligeable, particulièrement pour les N.A. très volumineux [47].

Les chirurgiens admettent la nécessité d'une standardisation de la classification du volume tumoral compte-tenu de l'importance de son interférence avec la préservation du N.F.

Cependant Tafler, lors de la revue de la littérature [100], concernant des séries chirurgicales de volumineux SV, il a observé un taux moyen de bon résultat facial de 54% avec des extrêmes entre 44% et 94% [381, 382].

Cette disparité des résultats peut s'expliquer par l'absence d'uniformité dans la définition de "volumineuse tumeur" et par la variabilité des techniques de mesure tumorale qui incluent parfois la portion canalaire [100].

Pour Samii et Gerganov Comme l'illustrent la littérature et la présente étude, la fonction nerveuse faciale postopératoire à long terme dans les cas des SV géants, dépassant les 4 cm, est pire que dans les cas de tumeurs avec un diamètre moindre.[3]

Dans les cas de SV géants, l'intégrité anatomique du nerf est préservée dans 78–94% et une bonne fonction faciale est préservée dans 38–62% [192, 383-385].

Dans la série actuelle de Samii, une fonction nerveuse faciale excellente ou bonne a été documentée chez 75% des patients atteints de tumeurs géantes et 91% chez ceux avec des SV plus petits.

Dans sa série portant sur 151 patients opérés d'un SV dépassant les 31mm de diamètre par VRS ; Boublata [289] a rapporté une préservation immédiate du facial grade I-II dans 76% des cas, grade III-IV dans 18 % et grade V-VI dans 6 %.

Ces résultats sont passés deux ans après la chirurgie à : 82% pour le grade I-II, 14% pour le grade III-IV et 4% pour le grade V-VI.

Tableau 33: Préservation faciale après chirurgie des gros SV selon la littérature [100]

Tableau 3 Résultats de la fonction faciale à distance après chirurgie des schwannomes vestibulaires de stade III et IV.			
Auteurs (année)	Nombre de cas	Taille	% de grade I et II de HB
Lanman et al. (1999) [10]	178	> 30 mm	52,6
Wu et Sterkers [11] (2000)	40	> 30 mm	65
Shin et al. [12] (2000)	30	> 40 mm	26
Mamikoglu et al. [13] (2002)	70	> 30 mm	45
Yamakami et al. (2004) [14]	50	> 30 mm	84
Darrouzet et al. [9] (2004)	239	Stade III-IV de Koos	44
Deveze et al. [15] (2004)	90	Stade III-IV de Koos	62
Patni et Kartush [8] (2005)	35	> 30 mm ^a	94
Zhang et al. [16] (2005)	105	> 40 mm	56
Série présentée	87	Stade III-IV de Koos	63

^a Diamètre transversal maximal incluant la portion intraméatale.

De son coté, Gurgel dans une méta analyse regroupant 1390 patients porteurs de gros NA (>2,5 cm), a trouvé :

- Une préservation faciale grade I et II de H-B dans 62,5 % des cas et
- Les résultats du facial sont meilleurs quand l'exérèse est presque totale ou subtotale [207].

Pour nous, le diamètre tumoral extra-canalair est le seul à prendre en compte, et la préservation anatomique du facial est de 80% alors que la préservation fonctionnelle est de 38,59 % avec une amélioration des résultats pour les patients ayant bénéficiés d'un monitoring du NF en peropératoire surtout pour la préservation de la continuité anatomique du facial.

Nos patients n'ont pas bénéficié d'une réparation du facial.

On a trouvé une corrélation statistiquement significative entre le grade de la PF et l'augmentation de la taille tumorale avec un $p=0,000$.

La corrélation entre la taille de la tumeur et le résultat facial a été prouvée par de nombreuses études [192, 365, 380, 386].

Tableau 34: Résultat de la fonction faciale pour des SV > 3 Cm [192]

House- Brackmann Grade	No. of Patients (%)			
	Immediate Postop	At Discharge	Postop Visit	At Follow Up
I	73 (38.6)	46 (24.7)	34 (33)	31 (32.6)
II	31 (16.4)	17 (9.1)	6 (5.8)	19 (20)
III	22 (11.6)	15 (8.1)	12 (11.7)	13 (13.7)
IV	19 (10.1)	12 (6.5)	3 (2.9)	14 (14.7)
V	20 (10.6)	38 (20.4)	9 (8.7)	6 (6.3)
VI	24 (12.7)	58 (31.2)	39 (37.9)	12 (12.6)
total	189	186	103	95

Tableau 35: Résultats de la fonction faciale en fonction de la taille tumorale [386]

Case No.	Age (yrs), Sex	Tumor Size (mm)	Tumor Removal	Hearing Class*			House-Brackmann Grade		
				Preop	Postop	Follow Up	Preop	Postop	Follow Up
1	30, F	23	complete	A	D†	D	I	IV	I
2	40, F	22	complete	B	D†	D†	I	II	I
3	32, M	27	complete	A	D†	D†	I	I	I
4	65, M	20	complete	B	B	B	I	I	I
5	41, M	20	complete	D	D†	D	I	III	II
6	40, F	31	complete	B	D†	D†	I	IV	III
7	74, F	30	complete	D	D†	D†	II	III	III
8	49, M	37	remnants	A	D†	D†	II	III	III
9	28, F	25	complete	D†	D†	D†	II	IV	I
10	57, M	13	complete	A	B	B	I	I-III-II‡	I
11	55, M	20	complete	D	D	D	I	IV	II
12	38, M	20	complete	B	D†	D†	II	III	II
13	50, F	27	complete	B	C	C	II	V	II
14	37, M	25	complete	B	D†	D†	I	I	I
15	37, M	55	remnants	D	D†	D	III	VI	VI
16	50, F	40	complete	D	D†	D†	II	IV	II

Sterkers note d'ailleurs que la motricité faciale est normale dans 72 % des stades I et dans 53 à 57 % des stades II à IV[47].

Pour Samii, le taux de conservation anatomique dans sa série générale était de 98,5%, tandis que dans les tumeurs de grades T1, T2 et T3, il était de 100%. Les résultats fonctionnels en corrélation avec la taille de la tumeur et les meilleurs résultats ont été obtenus dans les grades T1 et SV de T3a (grade HB de grade 1 dans 90 et 96%, respectivement) [3].

D'autres auteurs dont Yamakami, ont également signalé que le taux d'une bonne préservation de la fonction faciale n'est pas corrélé à l'ampleur de destruction et/ou d'élargissement du CAI [303].

Przemysław Kunert[387], a publié une étude en 2015 en incluant 220 patients opérés par voie RS dans 217 cas et translabyrinthique dans 3 cas. Le diamètre extramétal moyen de la tumeur est de 30 mm, une résection totale dans 217 cas et presque totale chez 3 patients.

Une parésie faciale préopératoire était retrouvée chez 18% des patients. Une surveillance neuro-physiologique peropératoire du NF a été utilisée systématiquement pour les 211 derniers patients

À la sortie :

- La fonction faciale est satisfaisante dans 39%,

- Seulement 8,3 % ont une fonction faciale normale,
- La perte de la continuité anatomique du facial est de 11%, mais elle a chuté à 6% dans la seconde moitié de la série.

La détérioration de la fonction faciale se produit chez 9 patients sur 10 immédiatement après la chirurgie. Mais si le facial est anatomiquement préservé, sa fonction s'améliore chez 9 patients sur 10 dans les 6 mois.

Par conséquent, il y a une tendance à ne présenter que des résultats à long terme, qui sont beaucoup plus satisfaisants.

Une paralysie faciale retardée a été retrouvée chez 5% des patients, ayant évolué favorablement chez 88%.

La fonction faciale finale satisfaisante (grade I à III de HB) a été obtenue chez 76% des patients en excluant les résultats d'anastomose et 87% en les incluant. Ces dernières années, le taux de préservation faciale est passé à 94% [387].

4.2.4.3.2.1 *Adhérence tumorale*

Pour la plupart, elle constitue le facteur essentiel de traumatisme du N.F, ce qui explique que la présence d'une adhérence de la tumeur au nerf ou la présence d'un bon plan de dissection arachnoïdien est encore plus importante.

Cette adhérence est source de traction et/ou de pression sur le tronc du nerf responsable de lésion axonale par étirement. Elle peut être à l'origine d'un "égarement" ou d'une perte du plan de clivage arachnoïdien.

Si la possibilité de préserver le nerf facial dans les gros SV est liée principalement à l'expérience du chirurgien, la présence d'une adhérence dense peut entraver l'exérèse complète de la tumeur, même entre des mains expérimentées

L'adhérence au T.C. grève le pronostic d'un double risque fonctionnel pour le nerf facial et vital par retentissement végétatif potentiellement grave. L'identification du nerf à son émergence est alors particulièrement délicate. Enfin, plus que n'importe quel autre facteur, cette adhérence est imprévisible

4.2.4.3.2.2 *Paralysie faciale préopératoire*

La paralysie faciale est un symptôme rare avant l'intervention chirurgicale : son taux est de 2,3% sur une série de 1 000 patients [106]. Les patients présentant une paralysie du nerf facial ont un risque plus élevé de dysfonctionnement du nerf facial postopératoire. Cependant, le dysfonctionnement du nerf facial préopératoire est plus fréquent dans les grosses tumeurs. Ces deux facteurs peuvent donc influencer indépendamment sur le résultat fonctionnel.

4.2.4.3.2.3 *Monitoring du nerf facial en peropératoire*

De nos jours, la surveillance constante du nerf facial est un préalable indispensable à la préservation de ses fonctions. Comme cela a été montrée récemment, la surveillance du potentiel évoqué du nerf facial moteur est un complément précieux à la surveillance du nerf facial classique et peut prédire le résultat fonctionnel, c'est une méthode très prometteuse en raison de son dépassement de la plupart des inconvénients des techniques standard [388].

Przemysław Kunert a rapporté une série de 219 patients opérés d'un SV sans et avec monitoring en peropératoire. Le diamètre tumoral moyen est de 30 mm :

- la préservation de la continuité anatomique du NF a été obtenue dans 88,6% des cas.
- Le nerf facial a été sectionné dans 25 cas (11,4%) avec anastomose termino-terminale en fin d'intervention chez 13 patients.
- Chez les huit premiers cas, la chirurgie a été réalisée sans surveillance électrophysiologique de la fonction du nerf facial, néanmoins, la réparation a été réalisée pour chacun d'eux.

Quant aux 211 patients opérés sous monitoring peropératoire :

- La continuité du NF a été préservée chez 186 patients
- Dont 156 ont répondu à la stimulation EMG et
- Les 30 n'ont pas répondu en fin d'intervention.
- La perte de la continuité anatomique a diminué à 6% dans la seconde moitié de la série analysée.

- Trois patients dont le VII a été partiellement sectionné, ont nécessité une anastomose termino-terminale des fibres sectionnées. Un de ces nerfs est resté stimuable et les deux autres nerfs n'ont pas répondu en fin d'intervention.
- À la sortie, la fonction faciale est satisfaisante dans 39%, seulement 8,3% ont une fonction faciale normale
- La fonction faciale finale satisfaisante (grade I à III de HB) a été obtenue chez 76% des patients en excluant les résultats d'anastomose et 87% en les incluant [387].

Il a été démontré que les seuils de stimulation du nerf facial avaient une importance pronostique pour le degré de fonction postopératoire.

Selon l'étude de Neff et al., un seuil de stimulation inférieur ou égal à 0,05 mA et une amplitude de réponse de 240 mV ou supérieure prévoit une fonction de House-Brackmann de grade 1 ou 2 avec une probabilité de 98% [389].

Les directives les plus récentes du Congrès des chirurgiens neurologiques de 2018, recommandent que le monitoring peropératoire du NF soit systématiquement utilisé pendant la chirurgie du SV pour améliorer la fonction faciale à long terme [390].

4.2.4.3.2.4 *Consistance tumorale*

- La dureté d'une tumeur peut entraîner le même type d'ennuis que ceux liés au volume et à l'adhérence, la manipulation tumorale s'avérant peu aisée.
- En cas de SV kystique, la dissection et la préservation du nerf facial est très difficile. Pour Samii, le taux de préservation du facial dans ce cas est plus bas qu'on cas de SV solide avec respectivement 88% contre 93% [365].

Quelques auteurs ne sont pas de cet avis tels que Pinar Eser Ocak qui a publié en 2018, les résultats postopératoires d'une étude comparative entre les SV kystiques (SVK) et les SV solides (SVS) opérés par voie RS ou TLE, de 2006 à 2017 : 32 SVK dont le diamètre tumoral moyen de 3,6 cm (extrêmes 1,5–5 cm) contre 49 SVS avec un diamètre tumoral moyen de 3 cm (extrêmes 2–4,5 cm)

- L'exérèse totale pour les SVK est de 90,9% contre 75,5 % pour les SVS

- La principale raison de la résection subtotale et quasi totale était l'adhérence de la tumeur au tronc cérébral et / ou au NF dans les deux groupes.
- Aucun des patients présentant une résection subtotale ou quasi-totale dans le groupe des SVK n'a montré une reprise symptomatique de la tumeur au cours de la période de suivi moyenne de 41,6 mois (extrêmes 18–82 mois).
- Le NF a été anatomiquement conservé chez tous les patients des deux groupes.
- Un bon résultat grade I – II du NF a été obtenu dans 45,5% des SVK et 71,4% des SVS à la sortie.
- Une bonne fonction faciale a été notée dans 81,5% et grade III dans seulement 18,5% des patients atteints de SVK au contrôle d'une année de même, aucun patient n'a montré une mauvaise fonction faciale.
- La chirurgie des SV Kystiques n'entraîne pas nécessairement de mauvais résultats en termes de la qualité de résection tumorale et de la fonction faciale.

Des précautions particulières doivent être prises pour préserver la continuité anatomique du NF lors de l'exérèse, car les résultats de la fonction du NF à long terme sont beaucoup plus satisfaisants que les résultats à court terme.

L'hypervascularisation tumorale peut être à l'origine d'hémostasie intempestive, malgré la précision permise par la coagulation bipolaire sous microscope. Aucune étude ne permet cependant d'évaluer ce fait.

4.2.4.3.2.5 Position et fragilité du nerf facial

Comme nous, de nombreux auteurs (Niparko. Koos) retrouvent le N.F. en position antéro-supérieure par rapport à la tumeur. Ce trajet est toutefois sujet à de nombreuses variations [17].

L'analyse des autres séries établit clairement que la préservation du N.F. diminue lorsque le nerf est en position postérieure et/ou supérieure donc apparemment plus exposé lors de l'abord T.L au fur et à mesure que le volume tumoral augmente. Cette analyse confirme ce qui n'était jusqu'alors qu'une déduction logique.

La structure même du N.F intracrânien le rend particulièrement vulnérable : ses fibres parallèles ne sont pas protégées par l'épinèvre et la périnèvre habituelles. Pour Malis ,

la grande taille de la tumeur pourrait créer un aspect aplati du nerf facial, imitant les fibres de la capsule tumorale ou de l'arachnoïde [151].

L'atteinte préopératoire du N.F. le rend beaucoup plus vulnérable : 70 % de déficit postopératoire contre 42 % globalement pour Sterkers, 78,6 % de séquelles en cas de déficit partiel préopératoire et 100 % en cas de P.F. totale pour Fischer [391, 392].

4.2.4.3.2.6 *Expérience chirurgicale*

Les notions précédentes montrent bien le caractère délicat de l'exérèse tumorale. L'expérience personnelle du chirurgien est d'une importance primordiale pour la préservation du nerf facial.

De nombreuses études ont démontré que le résultat est inférieur dans les phases initiales de la courbe d'apprentissage.

Moffat et al. dans une revue de 300 patients ont montré une amélioration évidente de la préservation du nerf facial de 88 à 98% , respectivement du premier groupe formé de 50 cas jusqu'au sixième groupe [299].

4.2.4.3.2.7 *Voies d'abord*

Au cours des trois dernières décennies, la relation entre l'approche opératoire et les résultats a été un sujet majeur dans la littérature. De nombreux auteurs ont affirmé que leur technique opératoire est supérieure.

Actuellement, cette controverse est considérée comme faisant partie de l'histoire de SV car il est évident que le résultat obtenu est optimal si le chirurgien opère avec la technique qu'il maîtrise le mieux [365].

De son côté, Gurgel dans une méta analyse regroupant 1390 patients porteurs de gros NA (>2,5 cm), a trouvé une préservation faciale sensiblement égale entre la voie TLE et la voie RS avec un facial grade I et II respectivement à 62,5 % et 65,2%

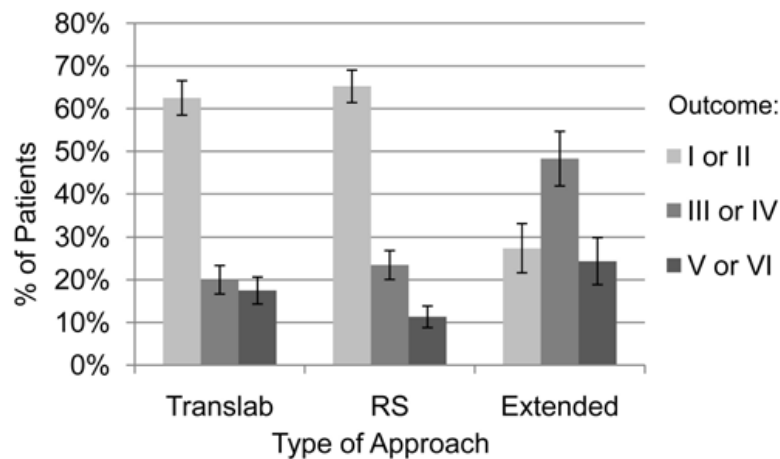


Figure 226: Graphe comparatif du résultat de la fonction faciale entre voie RS et TLE[207]

Pour M. Bouchene et al, La voie rétro-sigmoïde utilisée pour la chirurgie des neurinomes de l'acoustique n'entraîne pas plus de risque supplémentaire pour la fonction faciale que la voie translabyrinthique pour des lésions de taille comparable [393].

4.2.4.3.2.8 Radiochirurgie

Concernant la difficulté de la reprise microchirurgicale après radiochirurgie, les avis diffèrent. Il est par ailleurs difficile de mettre sur le compte de la seule irradiation préopératoire les difficultés rencontrées dans la dissection du nerf facial, du fait parfois de la taille de la tumeur.

En effet, P-H Roche et al ont mené une enquête rétrospective multicentrique sur des patients opérés d'un SV traités initialement par la radiochirurgie. Ils ont constatés que la chirurgie a été jugée plus difficile qu'à la normale dans 45 % avec pour raison principale l'adhérence aux structures nerveuses [353].

Par ailleurs, Ikeda et al [354] souligne le rôle favorable de l'irradiation préopératoire dans la chirurgie des tumeurs hypervascularisées et certains auteurs ont pu observer, la dégénérescence fibreuse et nécrotique de la tumeur. Les principales difficultés rapportées concernent surtout la dissection de la tumeur au niveau du porus ainsi qu'au niveau du CAI.

Généralement, l'utilisation d'une dose de 12 à 14 grays sur le nerf facial et le trijumeau est à l'origine d'une morbidité faible et autorise une chirurgie secondaire

supplémentaire sans difficultés opératoire.

4.2.4.3.3 Indices pronostiques de la récupération de la motricité faciale

Conditions per-opératoires

Lors de la croissance tumorale, le nerf facial est progressivement étiré et devient extrêmement fragile.

Il est fréquemment évasé sur la capsule tumorale prenant un aspect pseudo-plexiforme, en plusieurs petits faisceaux décrivant un aspect en « parapluie ».

Toute traction ou manipulation lors de l'exérèse tumorale peut facilement conduire à la rupture de ces fibres nerveuses, même si la continuité des faisceaux n'est pas manifestement affectée.

Pour Pellet :

- Des traumatismes per-opératoires mineurs du N.F autorisent une récupération de grade 1 ou 2 à 3 mois
- Tandis qu'une agression mécanique plus importante expose à un délai de récupération supérieur avec risque élevé de syncinésies.
- Le même auteur déplore 60 % de déficit facial lors de coagulation intempestive.
- Empiriquement, une dissection difficile autorise un début de récupération en 4 mois au plus tôt avec un risque de syncinésies séquellaires [[1](#), [394](#)].

En tout état de cause, l'intégrité du N.F aussi parfaite soit-elle ne préjuge en rien de sa fonction postopératoire. Pellet [[1](#)], rapporte par exemple, une P.F totale chez 4 % des opérés ayant bénéficié d'une préservation anatomique du N.F. Cette discordance fonctionnelle est à mettre probablement sur le compte :

- De lésions axonales (étirement, contusion),
- D'ischémie surtout, anatomique ou fonctionnelle, par interruption du flux des artérioles radiculaires proximales (branches des vaisseaux bulbopontiques) et/ou distales (branches de l'artère labyrinthique) non anastomosées entre elles [[134](#)].

Certains[3] insistent particulièrement sur le rôle de l'intégrité anatomique du N.C dans l'amélioration de la préservation, non seulement anatomique, mais aussi fonctionnelle du N.F. Bien entendu, ces concepts ne peuvent en aucun cas entraver la rigueur de l'exérèse d'une tumeur potentiellement récidivante. Pour eux, le N.C doit être conservé tant qu'il n'est pas envahi. Il joue le rôle d'une attelle pour le N.F, ce qui est un concept bien classique maintenant. Surtout, sa conservation entraîne celle des artérioles et du manchon arachnoïdien l'accompagnant, permettant le respect des branches collatérales de ces artérioles destinées au N.F. Ceci est particulièrement important pour les parties proximales de ces 2 nerfs.

Souvent, une branche artériolaire collatérale de l'A.I.C.A longe l'émergence du N.F, elle est essentielle à la préservation de la motricité faciale définitive et son respect sera favorisé par la conservation du N.C.

Pour certains, les hypothèses de sidération fonctionnelle font poser l'indication d'une thérapeutique anti-œdémateuse (une corticothérapie) associée à une vitaminothérapie B et aux vasodilatateurs (praxilène) au même titre qu'une P.F. secondaire.

D'autres auteurs, synthétisent le pronostic de la motricité faciale définitive. Il constate qu'une P.F totale persiste 1 an après exérèse tumorale malgré l'intégrité anatomique du N.F. chez des patients présentant tous :

- Une tumeur de stade II à IV
- Une atteinte préopératoire du N.F
- Une adhérence tumorale marquée vis à vis du N.F
- Une P.F. totale au réveil.

Paralysie faciale secondaire

C'est un terme utilisé pour décrire une paralysie faciale retardée, spontanée, se produisant au cours des premiers jours suivant l'exérèse d'un SV, elle survient chez des patients présentant une fonction faciale post-opératoire immédiate normale ou presque normale.

Elle fait l'objet de peu de travaux dans la littérature, sans doute en rapport avec leur classique bon pronostic.

L'incidence rapportée est très variable entre 2,3 et 29% en raison de l'absence de consensus sur les critères d'inclusion précis, en particulier le délai de survenue en post-opératoire [395].

Elle peut être tardive et survenir entre 1 à 4 semaines après l'intervention avec une bonne récupération en quelques semaines à quelques mois, au maximum une année [396].

Les mécanismes pathogéniques conduisant à une paralysie nerveuse faciale retardée sont mal compris et des facteurs tels que l'œdème périneural, le vasospasme, la réponse immunitaire retardée, la réactivation virale et un nerf facial coincé dans son canal osseux ont été impliqués. Respectivement, différentes options de gestion ont été proposées : traitement avec la nimodipine, l'acyclovir, la méthylprednisolone ou la dexaméthasone, ainsi que la décompression opératoire du nerf dans son segment labyrinthique.

Samii [3] dans sa série de 200 patients, a observé une paralysie faciale se développant 4 jours à 2 semaines après l'opération chez 7 patients (3,5%).

Un traitement par la dexaméthasone a été réalisé chez tous les patients et l'issue à un an était favorable.

Le bon pronostic en cas de paralysie faciale retardée est confirmé par l'expérience d'autres auteurs qui indiquent qu'il est presque toujours possible de retrouver la fonction nerveuse faciale à son état post-opératoire d'origine [3].

Przemysław Kunert, sur 220 SV opérés, une paralysie faciale retardée est survenue entre 4 jours et 3 semaines postopératoires. Elle a été retrouvée chez 5% des patients et a évolué favorablement dans 88% des cas [387].

Papaverine

Dans 63 procédures, de la papavérine diluée a été utilisée. La papavérine à une concentration de 0,3% a été administrée par voie topique après exérèse tumorale en

cas de traction nerveuse pour permettre une récupération fonctionnelle et une protection microvasculaire des nerfs crâniens.

Le résultat fonctionnel concernant la fonction postopératoire du VII était conforme ou même supérieur à celui observé dans la série globale: à 1 semaine après la chirurgie, 30 (43,5%) patients avaient une fonction nerveuse faciale grade 1 HB , qui a augmenté à 61 (96,8%) à 6 mois de suivi.

4.2.4.3.4 Causes des lésions du nerf facial

- Traumatisme direct, étirement ou torsion du nerf. Ce mécanisme est probablement la cause la plus fréquente de dysfonctionnement du nerf facial et se produit lors de sa dissection de la capsule tumorale. Neuropraxie et axonotmèse, potentiellement réversibles.
- Perturbation mécanique ou transection nerveuse. Les facteurs de risque sont moins d'expérience opératoire, les SV kystiques, ainsi que la tentative de disséquer le nerf de la tumeur par le haut.
- Dévascularisation des segments nerveux. La majeure partie de l'apport sanguin microvasculaire au nerf facial se situe dans l'espace sous-arachnoïdien et peut être endommagé.
- Compromis de l'approvisionnement vasculaire du nerf facial.
L'approvisionnement vasculaire du nerf facial est variable et provient de trois systèmes distincts : l'artère labyrinthique, la plus grande branche pétrosale superficielle de l'artère méningée moyenne et l'artère stylomastoïdienne du système carotidien externe. Une artère nourricière ou un vasospasme prolongé. L'application topique de nimodipine ou de papavérine a été recommandée, mais leur efficacité n'est pas définitivement prouvée.
- Dommages thermiques dus à la coagulation bipolaire près du nerf ou à cause de la chaleur générée lors du forage [\[204\]](#).

4.2.4.3.5 Prévention de la paralysie du nerf facial

La prévention des lésions du nerf facial repose sur :

- La connaissance de sa localisation

- Son identification précoce selon des repères anatomiques constants
- Le raffinement de la technique microchirurgicale de dissection et de manipulation tumorale.

Idéalement, la neuroimagerie devrait permettre de définir la position du nerf facial et de planifier la chirurgie en conséquence.

L'imagerie anatomique, cependant, ne fournit pas d'informations fiables sur l'évolution du nerf facial. La tractographie par tenseur de diffusion est un domaine en évolution rapide qui permet de visualiser le nerf. Sa fiabilité a été prouvée, mais la valeur clinique de ces informations reste à établir [397].

L'utilisation postopératoire de médicaments stéroïdiens (dexaméthasone) est recommandée pour minimiser l'œdème cérébelleux et péri-neurale. L'homéostasie électrolytique et une hydratation intraveineuse appropriée doivent être obtenues.

4.2.4.4 Préservation de l'audition

Le traitement chirurgical du schwannome vestibulaire est passé d'une étape significativement morbide avec une mortalité élevée à une étape visant l'exérèse tumorale totale ainsi que la préservation de la fonction faciale et auditive.

Dans notre série, 94,73% des patients présentent une hypoacousie sévère voir une surdit  et donc le probl me de la conservation de l'audition ne se pose m me pas. D'o  l'int r t d'une politique bien  tudi e pour le d pistage pr coce du SV.

Cependant, la tendance actuelle   la pr sevation de l'audition,   am liorer la qualit  de vie du patient et l'envahissement de la litt rature par ce sujet nous pousse   en parler.

"The greater the tumor, the smaller the possibility of hearing preservation" (House).

4.2.4.4.1 Classification de l'Audition

La premi re classification auditive a  t  propos e par Silverstein et al. en 1985 [398].

En 1988, Gardner et Robertson ont pr sent  une classification similaire   celle de Silverstein et al. Elle a ensuite  t  nomm e «classification de Gardner et Robertson» [22].

Ce système a gagné en popularité, bien qu'il présente certaines faiblesses : 30 dB, et non le 25 dB physiologique, est accepté comme limite supérieure de l'audition utile, et la dernière fréquence étudiée est de 3 000 Hz.

Tableau 36: Classification de Gardner et Robertson [3, 22]

Grade	PTA or SRT		SDS (%)
1	0-30	And	70-100
2	31-50	And	50-69
3	51-90	And	5-49
4	91 (ML)	And	1-4
5	NR	And	NR

PTA pure-tone average, *SRT* speech reception threshold, *SDS* speech discrimination score, *NR* no response, *ML* maximum loss

Depuis 1995, la classification de Gardner et Robertson est la référence, afin de pouvoir évaluer et comparer les données auditives lors de la prise en charge des SV.

Les membres de la conférence du consensus de Tokyo, ont constaté que cette classification est largement utilisée, ils l'ont alors reprise et discutée.

Leurs recommandations étaient les suivantes :

- L'évaluation tonale est effectuée sur les fréquences 500, 1000, 2000 et 4000 Hertz.
- La classe A est comprise entre 0 et 20 dB de perte en tonale et 100 et 80% de discrimination en vocale.
- La classe B a pour limite inférieure 30 dB en tonale et 70% de discrimination en vocale
- La classe C a pour limite inférieure 40 dB en tonale et 60% de discrimination en vocale
- La classe D à 60 dB et 50% enfin la classe E à 80 dB et 40%

Cette classification peut être résumée sur le diagramme suivant et on y voit que seules les auditions A et B peuvent être qualifiées d'utiles.

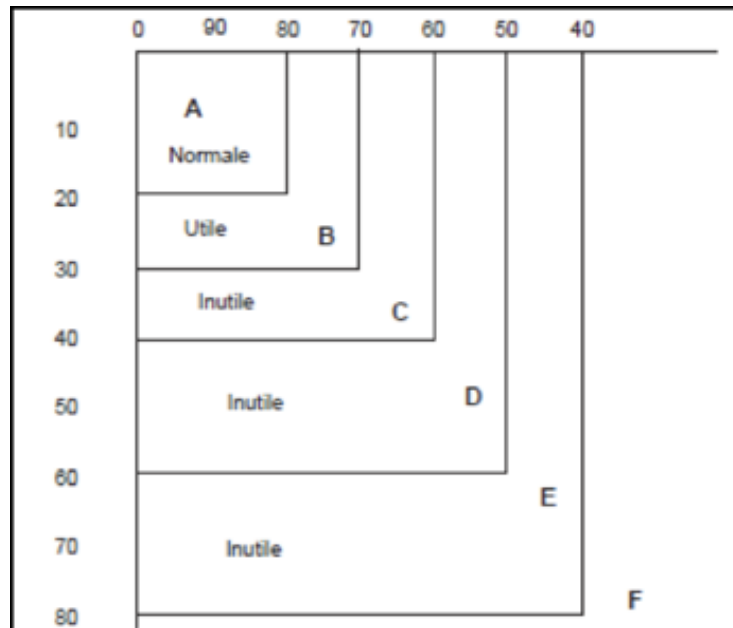


Figure 227: Classification de l'audition (consensus de Tokyo)[126]

4.2.4.4.2 Facteurs prédictifs de la conservation de l'audition

Comme pour le N.F, la conservation anatomique du NC est une condition nécessaire, mais pas suffisante à la conservation de l'audition, d'ailleurs différents facteurs sont communs à la préservation des 2 fonctions.

Certains auteurs suggèrent que la chirurgie de préservation de l'audition ne doit être tentée que dans des cas soigneusement sélectionnés en ce qui concerne la taille de la tumeur et le niveau d'audition préopératoire.

Comme House, l'extrême majorité des auteurs constate que les possibilités de conservation du N.C. sont inversement proportionnelles au volume tumoral, et que l'intégrité du N.C devient particulièrement difficile à obtenir lorsque le SV déborde de plus de 1,5 à 2 cm dans l'A.P.C.

Au-delà de 2 cm dans l'A.P.C, les possibilités diminuent très rapidement, même si théoriquement la voie R.S. permet l'exérèse de tumeur de toute taille. Si bien que, hormis certains, la plupart des auteurs limitent leurs indications de tentative de conservation à un certain volume tumoral.

La tentative de préservation de l'audition ne vaut que lorsque l'audition est excellente ou lorsque la tumeur s'étend à moins de 20-25 mm en dehors du CAI. Ils affirment que

dans les tumeurs plus grosses, les chances de préservation de l'audition sont négligeables et cette considération ne devrait pas influencer la sélection de l'approche.

Néanmoins, le concept selon lequel en cas d'un SV dépassant 2–3 cm l'approche translabyrinthique détruisant l'audition devrait être utilisée a donc des partisans [383, 399].

D'autres arguments sont que la tentative de préserver l'audition prolonge le temps opératoire et peut augmenter le risque de lésion du nerf facial et le risque de récurrences.

Pour Brackmann, plus le volume dans l'A.P.C. est important, plus la vascularisation cochléaire est compromise, notamment du fait des manœuvres de dissection [302].

L'envahissement du fond du C.A.L est un obstacle fréquent et d'importance capitale. Il n'est pas rare que la tumeur envahisse aussi la 1ère portion du canal de Fallope. L'envahissement du fond du C.A.I. peut actuellement être évalué par l'I.R.M. avec la séquence CISS.

Gérard Mohr[311], a analysé le rôle du comblement tumoral du CAI, la taille de la tumeur ainsi que la qualité préopératoire de l'audition dans la conservation de l'audition postopératoire. Parmi 386 patients opérés par voie RS d'un SV :

- 128 (32 %) cas ont bénéficié d'une tentative de préservation de l'audition en utilisant une surveillance per-opératoire.
- La préservation de l'audition utile a été obtenue dans 24,2% des 128 patients.
- L'audition utile a été conservée dans 39 %, des 77 patients ayant une tumeur de 15 mm de plus grand diamètre ou moins et dans 2%, des 51 patients avec des lésions de 16 mm de grand diamètre ou plus.
- En ce qui concerne le comblement tumoral du CAI, parmi 63 patients porteurs d'une tumeur de 15 mm ou moins avec un comblement partiel du CAI, l'audition utile a été préservée chez 52,8% des 36 patients et chez 25,9% des 27 patients avec un comblement total du CAI.
- En ce qui concerne la qualité auditive préopératoire, chez les patients présentant des tumeurs de 15 mm ou moins, l'audition utile a été préservée

chez 46,5% des 43 patients ayant une audition Gardner – Robertson de classe I et 29,4% des 34 patients ayant une audition de classe II.

- La taille de la tumeur et le comblement tumoral du CAI se sont révélées statistiquement significatives dans une analyse multivariable (p , 0,001 et p = 0,026, respectivement).
- Il conclut qu'un comblement incomplet du CAI et une taille de tumeur de 15 mm ou moins sont des facteurs favorables indépendants à la préservation de l'audition utile.
- Une excellente audition préopératoire semble avoir un impact positif mais n'a pas de signification statistique.

Samii pense que la préservation du nerf cochléaire doit être tentée dans toutes les chirurgies du SV et la préservation de l'audition doit être l'objectif de tous les patients qui ont une bonne ou une audition utile, quelle que soit la taille de la tumeur. En effet, le taux de préservation anatomique du nerf cochléaire est passé de 68% dans les 1000 premiers cas à 75,8% dans une série récente.

La préservation de l'audition a été obtenue chez 46% des patients dans l'étude précédente et s'est améliorée à 51% dans la série suivante

La surveillance peropératoire est utile pour guider la dissection ; cependant, la connaissance du chirurgien des repères topographiques et une technique chirurgicale méticuleuse restent les facteurs essentiels de succès.

4.2.4.4.3 Causes et prévention des lésions des éléments de l'audition

4.2.4.4.3.1 Causes de la perte post-opératoire de l'audition

Selon certaines études, l'atteinte microscopique du nerf cochléaire est fréquente même lorsque le chirurgien ne voit pas d'atteinte macroscopique [400].

Ces lésions histologiques constitueraient la cause la plus fréquente de l'échec de la conservation malgré l'intégrité du N.C.

Ces notions confirment bien la réputation d'extrême fragilité du N.C. La dissection du nerf cochléaire de la capsule tumorale est d'une importance capitale.

Comme pour la préservation du N.F, l'adhérence de la tumeur au N.C est l'écueil essentiel, mais aussi le plus imprévisible.

La disposition de la tumeur peut gêner considérablement la dissection si elle s'interpose entre le N.F et le N.C, entraînant un risque majeur pour la conservation de l'audition mais aussi pour la préservation du N.F.

Une tumeur dure, kystique ou hypervasculaire augmente les difficultés de façon également imprévisible.

Cette adhérence traduit l'infiltration du N.C même si son aspect est tout à fait normal et cette invasion est proportionnelle au volume tumoral. Le taux de récurrence, apparemment supérieur après conservation de l'audition, confirme ce fait.

Pour Samii, Le taux extrêmement faible de récurrences tumorales dans sa série même en cas de préservation du nerf cochléaire est un argument évident contre une telle possibilité [3].

L'audition peut être perdue à tout stade de l'exérèse du SV. Les causes les plus fréquentes sont

- La destruction des structures de l'oreille interne lors de l'ouverture du CAI
- Des lésions de l'oreille interne provoquées par des vibrations
- Des lésions de traction de la gaine de myéline
- Des lésions thermiques ou un traumatisme direct du nerf cochléaire et
- Une ischémie due à l'occlusion des vaisseaux ou au vasospasme [401]
- La conservation de la vascularisation du N.C est primordiale, cependant les vaisseaux labyrinthiques sont très grêles, très variables dans leur trajet, dépourvus de suppléance anastomotique. Leur atteinte est une menace à la conservation de l'audition.
- Le nerf cochléaire est extrêmement sensible à la traction, ce qui peut détruire les fibres nerveuses à leur point le plus faible de la zone Obersteiner – Redlich.

4.2.4.4.3.2 Prévention des lésions des éléments de l'audition

Par conséquent, une rétraction excessive du cervelet avec l'écarteur auto-statique doit être évitée.

La surveillance des PEA permet d'éviter cette complication : chaque fois que l'étendue de la traction dépasse une certaine valeur physiologique, la latence de l'onde V augmente ou son amplitude diminue.

En fait, l'écarteur ne doit être utilisé que pour soutenir et protéger l'hémisphère cérébelleux.

L'intégrité du labyrinthe et de l'aqueduc vestibulaire doit être préservée.

Pendant le fraisage du CAI, la température locale augmente considérablement, une irrigation continue est nécessaire pour éviter les lésions thermiques des structures nerveuses sous-jacentes.

Mohr et al. ont montré que la présence du LCR entre la tumeur et le fond peut améliorer la dissection de la tumeur et, par conséquent, améliorer le résultat [311].

La préservation de l'audition dans les SV atteignant le fond du conduit est plus difficile car la tentative d'exposer l'ensemble du CAI peut entraîner une lésion du labyrinthe [329, 402].

Un fraisage approfondi de la paroi postérieure du CAI, qui est nécessaire pour exposer toute la tumeur, peut augmenter le risque d'ouverture du canal semi-circulaire postérieur [403].

Comme l'ont montré Tatagiba et al, l'étendue de l'ouverture labyrinthique est en corrélation avec la préservation auditive post-opératoire. L'étendue du fraisage osseux doit donc être soigneusement planifiée.

La difficulté de la dissection, pour une tumeur malgré tout réduite, provoque une mobilisation intempestive de cette dernière et des tractions du N.C. Elle doit passer des structures connues à des structures inconnues et doit toujours être réalisée dans le plan arachnoïdien.

La dissection doit être alternée dans différentes directions et il faut éviter un étirement prolongé du complexe tumoral-nerf dans une direction.

Monitoring en per-opératoire du nerf auditif par PEA

L'amplitude ou la latence des ondes du PEA reflètent l'intégrité fonctionnelle de la voie

auditive et sont très sensibles à toute manipulation ou même à proximité des structures auditives.

Cette technique fournit des informations sur les réactions auditives presque en temps réel toutes les 30 à 90 s.

Dans une étude publiée en 1997, Matthies et Samii ont étudié la signification de la présence ou de l'absence des ondes du PEA I, III et V en tant que représentants fonctionnels de la cochlée, du noyau cochléaire et du colliculus inférieur, respectivement. Ils ont pu montrer que certaines manœuvres microchirurgicales étaient susceptibles de provoquer des pertes de composants isolés ou combinés et des pertes auditives ultérieures [\[404\]](#) :

- Onde I : un risque de surdité de 86% existe en cas de perte définitive et un risque de 11% en cas de perte temporaire. Le risque le plus élevé de sa perte est associé à la dissection du complexe tumoral – nerf vers le bas ou médialement loin de la cochlée.
- Onde III : 82% de risque de surdité existe si elle était perdue de façon permanente, et 12% de risque existe si elle était temporaire. Cette onde est le signe d'avertissement le plus sensible
- Onde V : un risque de surdité de 90% existe si la perte est permanente et un risque de 14% si elle est temporaire.

La perte de l'onde V est le signe le plus étroitement associé à la surdité. Il est important de noter que la disparition de l'onde I ou III précèdent la perte de l'onde V.

Les actions les plus fréquentes, au cours desquelles l'onde V a disparu, ont été les mouvements de traction du complexe tumeur-nerfs, la dissection nerveuse, l'hémostase et l'obstruction du CAI.

Dès que la détérioration du tracé des PEA apparaît - généralement augmentation de la latence ou diminution de l'amplitude des ondes III ou V - l'action chirurgicale en cours est arrêtée.

La cause du changement du tracé des PEA ou de la perte de composants n'est pas

toujours évidente, et sa dynamique ne peut pas être prédite : dans certains cas, elle se rétablit complètement, tandis que dans d'autres les ondes disparaissent complètement. En cas de récupération rapide, l'exérèse se poursuit. Si le changement persiste, une courte pause est effectuée et l'écarteur autostatique est desserré ou retiré complètement. Le site et le type de dissection ou de manipulation chirurgicale sont ensuite modifiés.

La nimodipine peut être appliquée localement si la détérioration des PEA persiste.

Une technique très sensible est l'utilisation de l'enregistrement direct du tronc cérébral des potentiels évoqués auditifs. Les potentiels sont enregistrés en plaçant un écarteur avec des électrodes attachées à son extrémité à la jonction cérébello-médullaire [405]. Cependant, tout mouvement de l'écarteur provoque des artefacts, et la surveillance tout au long de la procédure peut s'avérer difficile.

4.2.4.4 Résultats

Les taux de préservation de l'audition rapportés dans la littérature varient de 17 à 71%. Ce large éventail de variations reflète l'utilisation de différents critères pour la sélection des patients et l'évaluation des résultats [406].

Tableau 37: Résultats de la conservation de l'audition en postopératoire immédiat et à 5 ans[406]

Étude	Age (ans)	Nbre patients	Voie d'abord	TCA immédiat Class A, B (%)	TCA >5ans (%)
Quist et al. 2015	-	57	SP	16	75
Nakamizo et al. 2013	20 62	24	RS/SO	24	83,3
Wang et al. 2013	-	103	SP	32	84,4
Mazzoni et al. 2012	-	94	-	54	87
Woodson et al. 2010	16 69	49	SP	46	92
Shelton et al. 1990	12 68	25	SP	17	82

Les résultats sont en corrélation avec la taille de la tumeur: l'audition est plus susceptible d'être préservée dans les SV <15 mm [311, 407].

Le taux de préservation de l'audition dans la série de Yates est passé de:

- 72% dans les tumeurs intracanalaires à
- 34% dans les tumeurs avec une extension supérieure à 1 cm dans l'APC [408].

Wiet et al. ont décrit une tendance à l'aggravation des résultats auditifs pour les SV au-delà de 1,1 cm:

- Le taux d'audition utile est passé de 57% pour les tumeurs intracanalaires à
- 48% pour toutes les tumeurs avec une extension <1,0 cm dans l'APC et à
- Seulement 17% en cas de tumeurs avec extension <1,6 cm [379].

Les deux approches chirurgicales préservant l'audition sont la SP et la RS. Si l'on compare uniquement des tumeurs de taille égale, les taux de préservation de l'audition chez des mains expérimentées sont similaires, quelle que soit l'approche.

L'expérience du chirurgien plutôt que les avantages d'une technique particulière détermine le résultat.

Cependant, dans les grosses tumeurs, l'approche RS est la seule option qui préserve l'audition.

Pour Samii,

- Le taux de préservation de l'audition dans sa série générale est supérieur à 51%.
- Les meilleurs taux de conservation ont été trouvés dans les VS avec une légère extension dans l'APC (grade T2) dans 56%,
- Suivis des VS intra-canalaires purs (grade T1) dans 51%, et
- Des VS remplissant la citerne ponto-cérébelleuse (grade T3) dans 44 %.
- Ces taux ont augmenté dans les 200 cas récents à 72, 60 et 56% dans les SV de grade 2, grade 1 et grade 3a, respectivement.

L'audition préopératoire normale a donné des scores de conservation les plus élevés, tandis qu'une audition bonne ou modérée a donné une chance de préservation d'un tiers à plus des deux tiers.

4.2.4.5 Complications post-opératoires

En dépit de l'amélioration considérable des techniques chirurgicales et de la précocité accrue du diagnostic, les complications postopératoires après exérèse du SV restent redoutées par les chirurgiens malgré une fréquence devenue bien moindre.

Les complications post-opératoires constituent un pôle d'intérêt dans notre travail dont l'objectif est de réduire cette morbidité. Nous insisterons plus particulièrement sur les complications sévères précoces et sur les complications inhabituelles.

4.2.4.5.1 Mortalité

La mortalité, initialement très lourde autour de 70%, a été ramenée à environ 10% puis entre 2 et 5% dans les années 1990. Actuellement, elle est inférieure à 1% dans les séries récentes publiées par des centres expérimentés [409].

Ces chiffres doivent tenir compte du volume de la tumeur, l'âge du patient, le terrain et l'amélioration des techniques anesthésiques et opératoires.

Ainsi la mortalité est :

- pratiquement nulle pour les neurinomes de stades 1 et 2
- alors qu'elle avoisine 5% pour le stade 3 et
- qu'elle est de 6,5% pour le stade 4.
- Elle se voit essentiellement en cas des tumeurs géantes, source de complications ischémiques ou hémorragiques [381].

La baisse de la mortalité, du fait des progrès techniques, est particulièrement nette dans la série de Malis. Ainsi sur 269 neurinomes opérés en 14 ans, la mortalité est nulle pour les 100 derniers cas, alors qu'elle s'élève globalement à 2,2% [410].

Cette mortalité peut être liée à un hématome post-opératoire, à un ramollissement protubérentiel et à des complications pulmonaires. Ces dernières sont souvent dues aux troubles de la déglutition par atteinte des nerfs mixtes dans les grosses tumeurs [175].

La plupart des auteurs souligne la fréquence des décès chez les patients opérés d'une tumeur de stade IV (Brotchi, Pellet, Sterkers ...). La mortalité est en général nulle pour les tumeurs de stade I, II ou III opérées par voie T.L. (Sterkers) [1, 411].

R Philip, dans une étude portant sur 27 patients opérés d'un SV > 2cm par les deux voies TLE et RS a rapporté une mortalité de 4% avec 3 AVC [18].

Dans notre série, cinq patients tous stades IV et V sont décédés suite à la détérioration prononcée de leur état neurologique préopératoire.

4.2.4.5.2 Complications vasculaires

Ce sont des complications graves, les plus grandes pourvoyeuses de mortalité. elles s'expliquent par la contiguïté de la cavité opératoire des structures vitales .

elles peuvent s'installer très rapidement et mettre en jeu le pronostic vital .Le plus souvent, elles surviennent dans les 24 à 48 premières heures d'où l'intérêt d'une surveillance vigilante durant les 48 premières heures. Leur fréquence dans les grandes séries est de 1 à 7% [[365](#), [383](#)].

4.2.4.5.2.1 L'hématome de l'APC

justifie son appellation de « bloody angle » par Cushing . Sa reprise chirurgicale est toujours difficile, notamment après une voie rétrosigmoïde, son installation peut être :

- Rapidement progressive , marquée par une somnolence croissante chez un malade qui devrait se réveiller dans les heures qui suivent l'intervention .puis installation des troubles du rythme cardiaque et de la pression artérielle, d'où l'indication d'une TDM en urgence devant tout retard de réveil.

Sterkers, sur 910 patients opérés, a rapporté 3 infarctus du tronc cérébral mortels et 5 hématomes de l'APC dont deux mortels .Il insistait sur l'indispensable vigilance postopératoire après toute chirurgie de l'APC [[411](#)].

De son côté Samii et Matthie, sur 1000 NA opérés font état de 22 hémorragies postopératoires symptomatiques, nécessitant 15 reprises chirurgicales [[105](#)].

L'hémorragie aiguë et précoce dans 7 cas, située dans l'APC dans 4 cas, en intrapontique dans 2 cas et extradurale dans 1 cas. Les conséquences à distances, 2 décès, 1 hémiparésie et une tétraparésie.

- Comme elle peut être lentement progressive : l'opéré bien réveillé depuis plusieurs heures, présente une somnolence, un syndrome confusionnel avec des troubles neurovégétatifs : troubles du rythme cardiaque, HTA réactionnelle

à l'HIC, des troubles respiratoires, un déficit moteur controlateral avec signe de Babinski peuvent être associés ou bien tardive mais brutale : le patient est confus puis evolution dramatique vers le coma.

Samii et Matthies [365] ont rapporté 15 hémorragies subaigues, 13 cas dans l'APC et 2 cas en extradural dont 8 ont été réopérés avec un décès.

Sade [412] a réalisé une étude rétrospective sur 391 patients opérés d'un NA au cours d'une période de 24 ans. Les deux voies RS et TLE ont été respectivement utilisés 338 et 75 cas.

- Des complications vasculaires postopératoires ont été rencontrées dans 11 cas (2,7%), et leur incidence était la même pour les deux vois RS et TL.
- Parmi ces complications, 8 étaient hémorragiques : 2 hématomes de l'APC, 1 intra-cérébelleux et 5 hématomes extraduraux et 3 étaient de nature ischémique.
- 5 patients (45,4%) ont eu une récupération complète et 4 patients (36,4%) une récupération partielle; 2 patients (18,2%) sont décédés [412].

Au moindre doute, une TDM est demandée en urgence, la présence d'un hématome implique son évacuation en extreme urgence .

Certains recommandent une T.D.M systématique le soir même de l'intervention pour pallier la difficulté de surveiller l'état de conscience.

Dans notre série, la TDM cérébrale de contrôle a été demandé en urgence dans 19 cas soit dans 38%.

Elle a diagnostiqué :

- 1 petit hématome de l'APC qui a été respecté
- 2 cas d'HDC post opératoire dont une a nécessité une DVP et l'autre une DVE
- 1 pneumocéphalie
- 1 contusion cérébelleuse, 3 cas d'oedème cérébelleux

Dans les cas les plus favorables ,la récupération peut être totale sinon le patient peut garder des sequelles neurologiques après un coma profond plus ou moins prolongée .

4.2.4.5.2.2 HED

il est exceptionnel, évoqué devant l'installation rapide d'obnubilation, de céphalées, d'un déficit moteur controlateral. Il doit être évacué en urgence.

L'HED n'a pas été observé dans notre série .

4.2.4.5.2.3 Ischémie du tronc cérébral

Elle constitue la 2^e cause de mortalité après l'hématome de l'A.P.C. Elle est due à l'interruption d'une branche de l'A.I.C.A qui vascularise une zone essentielle de la région latérale du pont sans suppléance anastomotique.

Il semble qu'elle survient cependant en cas d'A.I.C.A. prédominante par rapport à la P.I.C.A,

Olivecrona rapporte également un infarctus pontique dû à la section de la veine de Dandy. [47]

Enfin, Kobayaski rapporte une hémorragie de l'hémi-T.C. controlatéral après exérèse d'une grosse tumeur.[47]

Tout cela fait recommander, l'absolue nécessité de respecter tout vaisseau qui n'est pas sûrement à destinée tumorale.

L'ischémie peut être localisée, correspondant à l'infarcissement latéro-bulbaire d'Atkinson, qui est évoqué devant une agitation, un encombrement bronchopulmonaire du à des troubles de la déglutition sans modification du rythme respiratoire, un coma progressif sans signes de focalisation.

Sterkers, sur 910 patients opérés, a rapporté 3 infarctus du tronc cérébral mortels [411].

Przemysław Kunert, sur une étude de 212 patients opérés d'un SV a trouvé 0,5% d'AVC du tronc cérébral qui ont évolué favorablement [413].

L'infarctus peut être étendue à un hémi-tronc , il est évoqué face à une obnubilation évoluant vers le coma, l'hémiplégie controlatérale, le syndrome cérébelleux homolatéral et enfin le syndrome de décébration.

L'ischémie du tronc peut survenir dans l'immediat ,simulant l'hématome de l'APC ou différée vers le 10^e jour .

Sami Obaid dans une étude récente de 2018 portant sur 168 patients opérés d'un SV par les deux voies TLE et RS. Les complications vasculaires ont été retrouvées sans différence significative avec les deux voies avec 1 hématome cérébelleux, 1 ischémie pontique et 2 cas en même temps d'une ischémie cérébelleuse et pontique pour la voie TLE alors que pour la voie RS 3 cas d'hématomes cérébelleux ont été notés [414].

Si le malade survit, les sequelles sont très invalidantes comportant un deficit sensitivo-moteur controlatéral, un syndrome cérébelleux homolatéral, troubles de déglutition avec une instabilité neurovégétative.

Dans notre série, les AVC ischémiques n'ont pas été retrouvées chez nos patients .cependant pour la patiente dont l'état de conscience s'est altéré suite à une HDC postopératoire et chez qui la mise en place d'une DVP ne l'a pas améliorée, on pense qu'il s'agit d'une ischémie associée différée non objectivée encore sur la TDM.

4.2.4.5.3 Oedème cérébelleux et cérébral

Généralement secondaire à une rétraction cérébelleuse excessive, à une interruption des veines de drainage ou à une hypoventilation . Même les moindres manipulations peuvent provoquer un œdème cérébelleux en cas de tumeurs volumineuses comprimant longtemps les structures nerveuses voisines, d'où l'importance de leur prévention.

Son traitement repose sur la surélévation de la tête à 30 degré et les antioedémateux. Dans notre série 3 cas d'oedème cérébelleux ont été diagnostiqués suite à des céphalées tenaces qui ont bien répondu au traitement médical

4.2.4.5.4 HDC postopératoire

La dilatation symptomatique du système ventriculaire après l'exérèse tumorale est un phénomène bien connu qui peut entraîner une détérioration aiguë de l'état de conscience du patient.

Une prise en charge active est nécessaire en cas de dilatation progressive des ventricules survenant en cas d'une phase de réveil prolongée, un réveil incomplet ou une détérioration clinique du patient.

Il doit être détecté et traité suffisamment tôt pour éviter des lésions cérébrales irréversibles. La chirurgie en elle-même peut entraver la dynamique normale du LCR et potentialiser ainsi une hydrocéphalie existante ou provoquer le développement d'une nouvelle hydrocéphalie.

A. R. Prabhuraj a publié en 2017, une étude sur 193 SV opérés dont le diamètre tumoral moyen est de 4,41 cm. 75 % des patients ont une HDC dont 48,3% ont bénéficié d'une DVP en préopératoire et 13,3% ont nécessité une DVP en postopératoire [130].

Dans notre série, notre attitude est de traiter systématiquement l'HDC en préopératoire pour améliorer l'état clinique du patient mais aussi pour préparer et mieux sécuriser l'exérèse tumorale en diminuant l'HIC et l'effet compressif de la tumeur sur le tronc cérébral, les nerfs crâniens (V, VII, IX, X) et les artères et les veines (AICA, APICA, veine de Dandy)

Deux de nos patients, l'une sans HDC préopératoire et l'autre avec une HDC ayant bénéficié d'une VCS en préopératoire, ont développé chacune une HDC postopératoire:

- La première est active et précoce ayant nécessité la mise en place d'une DVP, dont l'évolution est fatale.
- La 2e passive survenant dans le cadre d'une méningite qui a évolué favorablement sous DVE et traitement médical.

4.2.4.5.5 Syndrome cérébelleux

Les symptômes cérébelleux s'améliorent généralement après la chirurgie. La plupart des patients se plaignent d'une légère instabilité relative temporaire qui disparaît sur plusieurs jours à plusieurs semaines. En cas de difficultés de marche sévères, de discoordination et de dysarthrie, la période de récupération est bien sûr plus longue.

L'exacerbation de l'instabilité de la marche ou du dysfonctionnement cérébelleux survient rarement après le retrait du SV.

Dans la série de Samii de 1 000 patients opérés de SV, le cervelet était hémorragique ou ischémique chez sept patients. Une ataxie permanente sévère persistait chez eux, tandis que la capacité de marcher librement se rétablissait dans le reste [105].

Le syndrome cérébelleux est retrouvé chez 9 patients de notre série tous de stade V et a évolué favorablement

4.2.4.5.6 Paralysie des nerfs crâniens

Sachant que des artères de l'APC et tout particulièrement l'AICA participent à la vascularisation du NF et des nerfs mixtes donc il convient de signaler la possibilité de PFP d'origine vasculaire surtout lorsque l'intégrité du facial est parfaite de même que la survenue d'une atteinte des nerfs mixtes.

4.2.4.5.7 Méningite

Elle peut donner le même tableau que les complications précédentes. La PL est réalisée lorsque la TDM pratiquée en urgence est normale.

Le taux de méningite rapporté après une chirurgie du SV varie de 0 à 10% [415].

Xiang Huang, sur 1167 patient opérés d'un SV; 9,85% ont développé une méningite [175].

Ana Giordano dans une étude rétrospective de 21 patients ayant subi une résection d'un SV géant, la fréquence de la méningite est de 9,5% [290].

Dans les séries récentes, il est inférieur à 2% avec une tendance à une nouvelle baisse.

Przemysław Kunert a publié une étude en 2015, incluant 220 patients opérés, le taux de méningite rapporté est de 1,8% [413].

Les facteurs de risque rapportés sont essentiellement la durée de l'intervention, la fistule de LCR et la taille tumorale d'où l'intérêt d'une prévention optimisée des fuites de LCR.

Dans notre série, 3 patients ont développés une méningite. Dans deux cas le germe n'a pas été identifié, ils ont tous répondu favorablement à l'antibiothérapie avec guérison.

4.2.4.5.8 Complications locales

La fistule de LCR

Elle est de loin la plus fréquente, la fréquence rapportée est proche de 10% mais peut être plus [416].

Elle se présente sous forme de :

- Fuite par la cicatrice survenant vers le 5^e ou 6^e jour postopératoire.
- La rhinorrhée : son diagnostic est confirmé en position penchée en avant, à l'effort. Elle se tarit le plus souvent en une à deux semaines. Parfois, elle apparait un à deux mois après l'exérèse, révélée éventuellement par un fébricule, des céphalées ou une méningite d'évolution variable.

Devant toute fistule de LCR, le risque de méningite est élevé nécessitant la mise en place d'un drainage lombaire, une antibio-prophylaxie et un contrôle bactériologique quotidien. Ces gestes permettent en général de résoudre le problème sans réintervention.

Si la fuite du LCR persiste au de-là du 6^e jour, la reprise chirurgicale peut s'imposer pour parfaire l'étanchéité. Le trajet fistulaire est situé habituellement autour du méat auditif interne [417].

L'évolution des techniques, notamment dans les voies transpetreuses, permet désormais de tendre vers un taux de fistule cérébrospinale presque nul.

- Une réaction méningée banale aseptique est très fréquente, due à l'irruption de sang dans les espaces sous-arachnoïdiens. Elle explique les céphalées persistantes des premiers jours avec un fébricule. La PL est normale dans ce cas.
- La méningite avec un syndrome méningé franc, survient au cours de la première semaine. Elle est devenue rare. La PL confirme le diagnostic. Une antibiothérapie adaptée, massive est entreprise jusqu'à normalisation du LCR.

L'évolution est le plus souvent favorable en quelques jours, mais peut être fatale en cas de tares associées.

Dans notre série, un seul patient à présenter une collection sous cutanée de LCR qui a disparu après des PL soustractives.

4.2.4.5.9 Les complications pulmonaires

Elles sont généralement secondaires à une atteinte des nerfs mixtes. Ainsi avant toute reprise de l'alimentation la déglutition doit être évaluée avec précision surtout après l'exérèse des gros neurinomes. La pneumopathie par fausse route est rare mais sévère. Le traitement associe une antibiothérapie, une kinésithérapie respiratoire et une sonde nasogastrique jusqu'à normalisation de la déglutition.

8 patients de notre série ont présenté une bronchopneumopathie suite à des troubles de la déglutition, une trachéotomie est réalisée dans 4 cas

4.2.4.5.10 Les complications oculaires

Elles sont fréquentes, elles doivent être redoutées dès la moindre parésie faciale, surtout si elle est associée à une atteinte du trijumeau.

La menace d'un ulcère de cornée exige une surveillance ophtalmologique rapprochée avec un traitement local protecteur.

En cas de paralysie faciale sévère avec kératite persistante, une blépharorrhaphie interne peut être indiquée. L'anesthésie cornéenne impose, elle, le recours à la blépharorrhaphie complète.

4.2.4.5.11 Les complications thrombo-emboliques

Elles restent rares, de l'ordre de 1 à 2 % et font l'objet d'une prévention anticoagulante postopératoire précoce et d'un dépistage systématique. Ces complications ont été retrouvées chez 4 de nos patients.

5 PERSPECTIVES

Actuellement, mais déjà depuis quelques années, neurochirurgiens et otologistes aspirent davantage à améliorer la qualité de vie du patient et pour eux, qui dit qualité de vie après traitement d'un neurinome de l'acoustique signifie que le patient est encore en vie.

La qualité de vie signifie que le patient ne présente pas une morbidité trop lourde pouvant retentir sur sa vie quotidienne, particulièrement la qualité de la motricité faciale, la qualité de l'audition et la présence de troubles fonctionnels dont l'existence est habituellement négligée par les publications. Pour cela, la prise en charge du SV ne cesse de bénéficier de l'apport continu de nouvelles technologies et connaissances qui sont le fruit de travaux de recherche dont certains sont encore à l'essai mais promettent déjà de meilleures répercussions sur les résultats fonctionnels du SV.

5.1 Croissance tumorale

Dans notre série, le fait de trouver chez nos patients de volumineuses tumeurs, histologiquement bénignes, connues généralement pour leur faible potentiel évolutif, nous amène à revoir la littérature sur cette question.

En effet, la croissance tumorale des neurinomes de l'acoustique a intéressé depuis longtemps de nombreux cliniciens, mais elle appartient encore au domaine de la recherche. Plusieurs questions restent toujours posées.

Cushing pensait que tous les neurinomes grossissaient lentement du fait de la longueur de la période symptomatique [228]. Cependant, Henshen notait que cette période pouvait quelquefois être raccourcie suggérant ainsi que certaines tumeurs avaient la possibilité d'avoir un mode évolutif rapide [75].

Malgré les nombreuses études réalisées, le potentiel évolutif des neurinomes reste très difficile à évaluer. Néanmoins, il est admis actuellement que la croissance des neurinomes est généralement lente mais très variable et peut aller de la régression tumorale à une croissance rapide, de façon souvent imprévisible [418].

L'évaluation du potentiel évolutif du SV est réalisée :

- in vitro par le dosage des facteurs hormonaux, par la recherche des différents marqueurs de croissance cellulaire et des facteurs de croissance
- in vivo par des études radiologiques basées sur le contrôle des neurinomes non opérés ou partiellement réséqués.

La prédominance du schwannome vestibulaire chez la femme, dans certaines séries, et le rôle important joué par les récepteurs hormonaux dans la survenue et la croissance des cancers du sein et de la prostate ont fait discuter l'implication des hormones sexuelles et ont motivé la recherche des récepteurs hormonaux stéroïdes.

Cependant, les résultats obtenus ont éliminé tout lien des stéroïdes sexuels, en particulier les oestro-progestatifs, dans son déclenchement ou dans son évolutivité.

Il a été constaté que les SV chez les femmes enceintes seraient plus volumineux et plus vascularisés.

Pour Kasantikul, la femme serait atteinte plus fréquemment de SV à croissance plus rapide, et de consistance plus vasculaire, en outre du fait de l'existence de récepteurs oestrogéniques dans les cellules tumorales [419]. Cela est d'ailleurs fréquemment noté pour d'autres tumeurs intra-craniennes comme le méningiome.

L'hypothèse d'une hormono-dépendance ferait alors envisager la séquence suivante : les oestrogènes activeraient un facteur d'angiogenèse responsable de la prolifération de l'endothélium vasculaire, entraînant l'hyper-vascularisation et l'augmentation de volume tumoral par hypertrophie et hyperplasie. A l'inverse, la testostérone inhiberait la croissance du SV.

Ainsi, Kasantikul retrouve des récepteurs oestrogéniques dans 8 N.A de type A extirpés chez des femmes. Par contre, C. Martin ne retrouve qu'un seul N.A porteur de tels récepteurs (stade I de type A chez un homme) sur 6 expertisés. La recherche de récepteurs progestéroniques, glucocortisoniques ou androgéniques s'avère encore moins fructueuse [420].

Donc, le peu d'études qui a été consacré à la croissance des SV au cours de la grossesse a montré que la grossesse ne stimulait pas la croissance des SV.

D'après Curley [421], « si les neurinomes de l'acoustique ne sont pas hormono-dépendants, alors il faut invoquer d'autres raisons pour expliquer la prédominance féminine ou l'évolutivité différente entre hommes et femmes. Peut-être que l'étude des caractéristiques génétiques des patients porteurs d'un neurinome de l'acoustique apportera la réponse » [421].

C. Martin rapporte 20 tumeurs avec un délai de diagnostic > 5 ans (14,3 ans en moyenne) et une taille réduite pour la plupart (85,7% de stades I et II) ; la moyenne d'âge de ces patients est de 60 ans. Il note par ailleurs que les patients de moins de 30 ans présentent des tumeurs volumineuses dans sa série de 102 cas [422].

Pour Kasantikul, les N.A intracanaux sont découverts surtout chez les patients de plus de 60 ans avec un délai de DC supérieur à 2 ans dans 80 % des cas. Pour le même auteur, les N.A de diamètre supérieur à 2 cm surviennent le plus souvent vers 50 ans après un délai de DC inférieur à 2 ans dans 65 % des cas. La grande majorité des auteurs concluent donc que la croissance tumorale est d'autant plus rapide que le patient est jeune

5.1.1 Marqueurs de la croissance tumorale

5.1.1.1 Facteurs de croissance

L'apparition d'un SV est liée à un dysfonctionnement de certaines séquences biochimiques intervenant dans la régulation de la prolifération des cellules de schwann dans le nerf vestibulaire. Le mécanisme qui en est responsable reste mal connu.

Il existe plusieurs facteurs de croissance qui assure la régulation de la croissance nerveuse, les plus impliqués sont le NGF (nerve growth factor), le GGF (glial growth factor), PDGF: platelet derived growth factor), TGF Beta1: transforming growth factor beta, FGF: fibroblast growth factor, EGF: epidermal growth factor

Actuellement, ces facteurs sont incriminés dans la croissance des SV, d'autres études sont nécessaires pour connaître leur mécanisme d'action.

5.1.1.2 Marqueurs de la prolifération cellulaire

Comme toute croissance cellulaire, celle des SV obéit aussi à un cycle passant par les phases de : mitose (M), post-mitotique (G1), synthèse d'ADN(S), pré-mitotique(G2) et

état stationnaire (G0).

L'étude de la prolifération cellulaire est réalisée par différentes techniques :

- histochimie pour l'analyse de l'ADN par la cytométrie du flux.
- immuno-histochimie basée sur les marqueurs nucléaires tels NOR, le Ki-67 ou le PCNA.
- radiologie fonctionnelle combinée à des marqueurs de prolifération cellulaire.

5.1.1.2.1 L'étude de l'ADN par cytométrie de flux

Elle consiste à calculer le nombre de cellules en phase S, leur nombre élevé est synonyme d'une activité de croissance importante.

Les résultats des études réalisés sur le SV varient de 1 à 21 % et aucune corrélation n'a été constatée entre l'âge du patient, la durée des symptômes et le volume tumoral [\[423\]](#).

5.1.1.2.2 MIB-1

C'est un anticorps utilisé pour la mise en évidence du Ki- 67 qui est un antigène nucléaire présent en phases M, G1, S et G2.

C'est un indicateur de la prolifération cellulaire et par conséquent de la croissance tumorale.

Son taux est exprimé en pourcentage de cellules en prolifération par rapport à l'ensemble des cellules.

Il a été identifié dans l'ensemble des cellules des SV mais son taux varie considérablement.

Il a été constaté une relation statistique entre la rapidité de l'évolution clinique et un taux de prolifération très élevé ainsi qu'un taux de Ki- 67 significativement plus bas dans les formes kystiques qui sont pourtant connues pour être plus évolutives [\[424\]](#).

5.1.1.2.3 PCNA

Le PCNA (Proliferative cell nuclear antigen) est une protéine auxiliaire de l'ADN

polymérase delta. C'est un marqueur de la croissance tumorale qui se trouve dans le noyau des cellules en phase S du cycle cellulaire.

Sa recherche dans les SV a conclu à une concordance entre l'élévation du taux de PCNA et celui du Ki -67.

Pour Pellet, le taux de croissance est inférieur à 1 mm par an pour plus de 60% des patients et supérieur à 3 mm par an pour 12%. L'indice ki -67 moyen se situe entre 1,86 et 1,99% [1].

Cependant, certaines différences en termes d'indice ki-67 ont été rapportées entre les SV unilatéraux et bilatéraux ainsi qu'entre ceux en croissance et ceux stables. La valeur pronostique de telles divergences a été jugée incertaine et nécessiterait une étude ultérieure. La dégénérescence maligne est extrêmement rare [24].

5.1.2 Surveillance radiologique et croissance naturelle des SV

Les progrès considérables de la neuro -imagerie en particulier la TDM mais surtout l'IRM ont rendu possible la surveillance radiologique des SV.

Cette alternative peut être proposée devant le mauvais état général du patient, son âge avancé, son refus pour la chirurgie mais aussi en cas de tumeurs bilatérales ou survenant sur oreille unique pour ménager aussi longtemps que possible l'audition restante [425].

De nombreuses études ont été consacrées à cette surveillance radiologique, les résultats étaient très variables car il n'y avait pas un consensus pour l'évaluation des dimensions de la tumeur.

Dans la majorité des cas, les dimensions de la tumeur sont basées sur la mesure du diamètre antéro-postérieur et ou médio-transversal

Pour Pellet et all [1] :

- un tiers environ ont une croissance très faible qui n'excède pas 0,2mm par an et par conséquent, elles vont augmenter de 1cm en 50 ans.

- pour le reste, l'évolution peut être 2 fois sur 3 modérée, ne dépassant pas les 2mm par an comme elle peut être rapide dans 1 fois sur 3 pouvant atteindre le 1 cm par an.

Le seul élément qui semble corrélé avec la taille de la tumeur est le type histologique avec présence d'un plus grand nombre de zones d'Antoni B, des remaniements inflammatoires et une très grande richesse vasculaire dans les tumeurs volumineuses.

5.1.3 Les facteurs pronostiques

L'étude des différents facteurs pronostiques notamment les récepteurs hormonaux, les marqueurs du cycle cellulaire, l'expression du gène suppresseur n'a pas abouti jusqu'à ce jour à des résultats concluants.

Cependant, une méta-analyse, récente, portant sur plus de 4000 patients est sortie avec les constatations suivantes :

- un tiers des SV nouvellement diagnostiqués augmentera après 1 à 3 ans.
- cependant, au bout de 5 ans, jusqu'à la moitié va augmenter de taille.
- la croissance au cours de la première année d'observation est un facteur prédictif puissant de la croissance tumorale.
- le taux de croissance moyen d'un SV est compris entre 0,99 et 1,11 mm / an. Cependant, le taux de croissance prévu pour les SV qui ont augmenté au premier suivi, est de 3 mm / an.
- les facteurs pouvant prédire une croissance de la tumeur supérieure à 4 mm / an sont les caractères kystiques et hémorragiques de la tumeur ainsi que le traitement hormonal [334].
- la cinétique de croissance tumorale est encore très mal connue. Elle est imprévisible, mais la croissance semble diminuer chez le patient âgé et parfois augmenter lors de grossesse. Elle est évaluée au mieux par l'I.R.M itérative. Il semble exister des SV de génies évolutifs différents.
- les méthodes immunohistochimiques (marquage des antigènes monoclonaux Ki-67 Et des organisateurs nucléolaires) constituent la voie de recherche susceptible d'améliorer la connaissance de la croissance tumorale.

- elle est en cours d'exploitation et permettra peut-être à l'avenir de pondérer certaines indications thérapeutiques délicates.

5.1.4 Applications cliniques

Actuellement, les applications cliniques concernant la croissance tumorale restent certes limitées mais non négligeables.

La lenteur de la cinétique de croissance habituellement de règle chez le vieillard permet de proner le plus souvent l'abstention en cas de tumeur de volume réduit, d'autant plus s'il existe des risques vitaux importants. Il ne faut cependant jamais oublier la possibilité de poussée évolutive soudaine malgré le grand âge, même si elles restent heureusement exceptionnelles

Les données qui précèdent sont également à la base de la surveillance des tumeurs pour qui la chirurgie a dû être récusée. La plupart des auteurs prônent la surveillance par T.D.M. et/ou I.R.M. itératives tous les 6 mois à un an selon les cas, ce que nous pratiquons également.

5.2 Perspectives de la neuroimagerie

De progrès en progrès et de défi vers un autre, l'histoire du schwannome vestibulaire s'enrichit de plusieurs exploits en matière d'exploration permettant à l'avenir de prévoir en préopératoire la position du NF, les difficultés de dissection ainsi que d'autres intérêts :

5.2.1 Futur de d'hypersignal en T2 du tronc cérébral dorsal

En effet, Okamoto et al. ont évalué certaines modalités plus avancées de la neuroimagerie. Ils ont démontré qu'un faible foyer d'hypersignal en T2 pouvait être observé dans le tronc cérébral dorsal homolatéral à la tumeur. Ils ont émis l'hypothèse que ce signal résultait vraisemblablement de la dégénérescence du noyau vestibulaire associé au SV [426].

5.2.2 Tractographie par IRM en tenseur de diffusion

C'est la visualisation, en préopératoire, et en 3 dimensions du neurinome et ses rapports avec les nerfs crâniens grâce à la tractographie par IRM en tenseur de

diffusion.

Cette méthode qui offre, en neuroimagerie, la possibilité d'étudier, in vivo et de manière non invasive, les grands faisceaux anatomiques qui composent l'encéphale et la moelle épinière a été exploitée par MojganHodaie et all [427].

Leur étude a utilisé une IRM 3 tesla incluant un tenseur de diffusion et des images anatomiques chez trois sujets porteurs d'un schwannome vestibulaire pour suivre le trajet du trijumeau, du pathétique, du facial et du cochléo-vestibulaire leurs rapports avec la tumeur en trois dimensions [397].

Gerganov et al ont utilisé cette technique chez 21 patients porteurs d'un SV géant, ils ont rapporté que la position du nerf facial et ses rapports avec la tumeur ont pu être précisés dans 91 % des cas [3, 24].

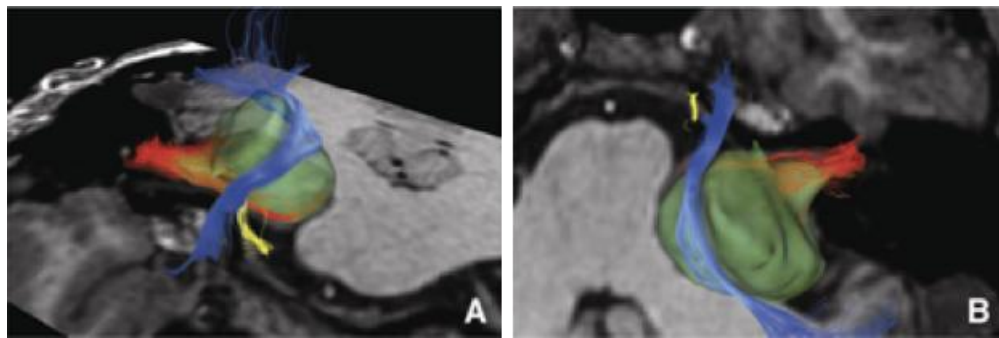


Figure 228: Rapports vasculo-nerveux détaillés d'un volumineux SV droit en coupes axiales 3D[397]

- La tumeur en vert
- Nerf trijumeau (bleu) distordu
- Trajet antérieur du nerf cochléo-vestibulaire (rouge)
- Nerf abducens en jaune
- Une méta-analyse très récente a été réalisée, incluant 234 SV ayant bénéficié d'une identification préopératoire des nerfs facial et cochléaire grâce à la tractographie. Ceci pour une meilleure planification chirurgicale des gros neurinomes dépassant les 2,5 mm de diamètre.
- Cette méthode a identifié le nerf facial en préopératoire avec succès le long de tout son trajet dans 96,6% des SV et elle était exacte dans 90,6% des cas [428, 429].

- Cette étude va sûrement ouvrir le chemin à d'autres études exploitant cette méthode dans la microchirurgie des SV géants et la radiochirurgie du neurinome de l'acoustique avec de meilleurs résultats sur la fonction du facial et du cochléaire [9, 374].

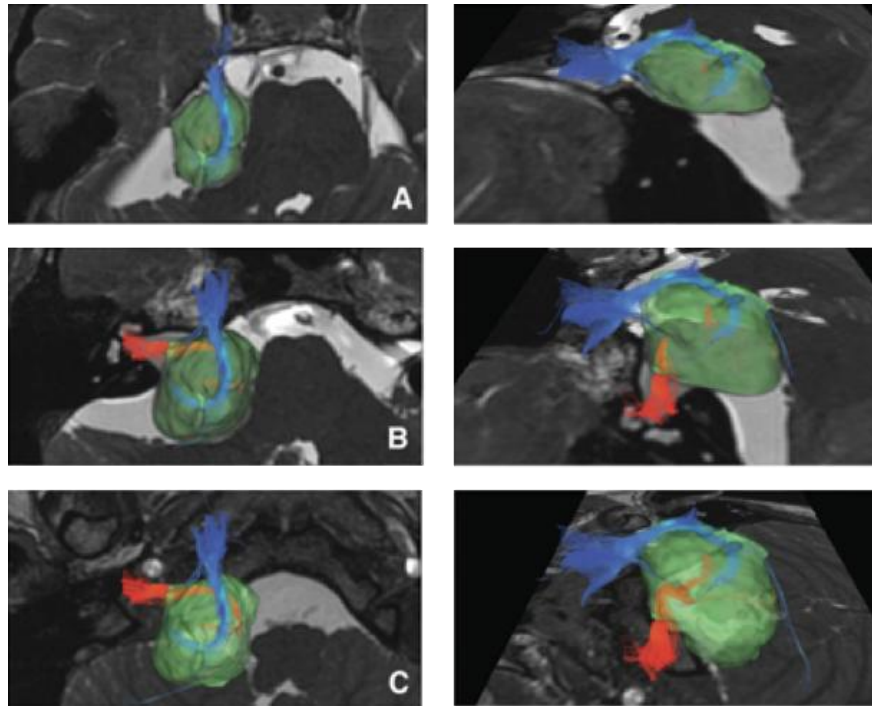


Figure 229: Séquences axiales et obliques d'un SV géant.

Le trajet du complexe acoustico-facial est antéro-inférieur par rapport à la tumeur. Le ganglion de Gasser et ses branches sont visibles[397]

5.2.3 Elastographie ou « Slip Interface Imaging »

- Ziyang Yin a développé une technique d'élastographie appelée « Slip Interface Imaging » (SII). Comparée à l'imagerie par résonance magnétique conventionnelle qui repose sur les caractéristiques statiques des tissus, la technique SII dynamique présentée dans ce travail fournit une mesure directe de l'adhésion en évaluant la connectivité des pulsations à travers l'interface entre une tumeur et le tissu cérébral adjacent. Une interface adhésive peut présenter une continuité de déplacement des pulsations à travers l'interface, c'est-à-dire que la tumeur et le tissu cérébral de chaque côté de l'interface bougent ensemble lors de mouvements de pulsation [122].

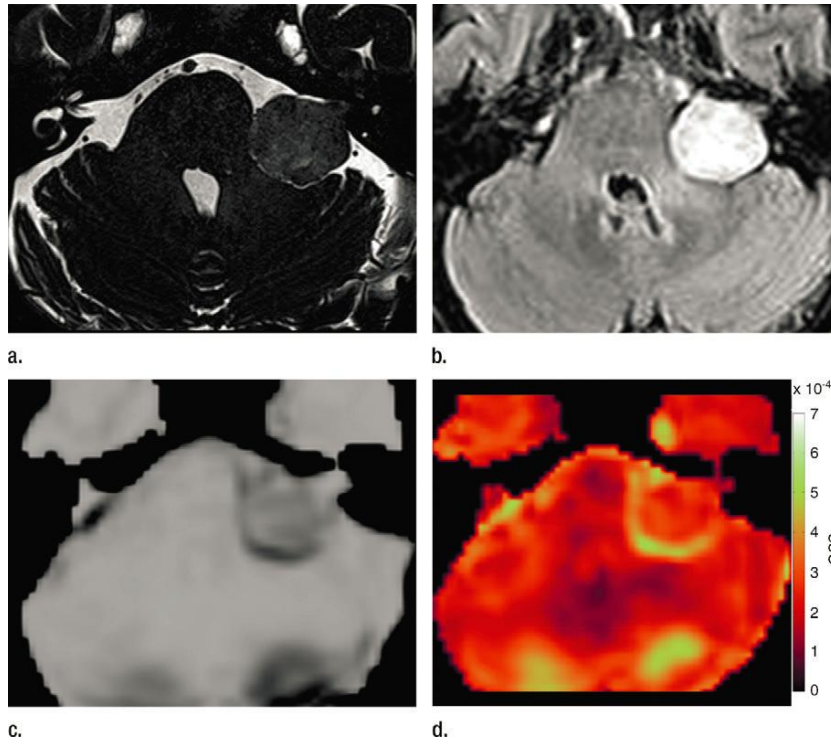


Figure 230: Présence de l'interface liquidienne en CISS (a), T2 flair(b), Séquence SII(c, d) [122]

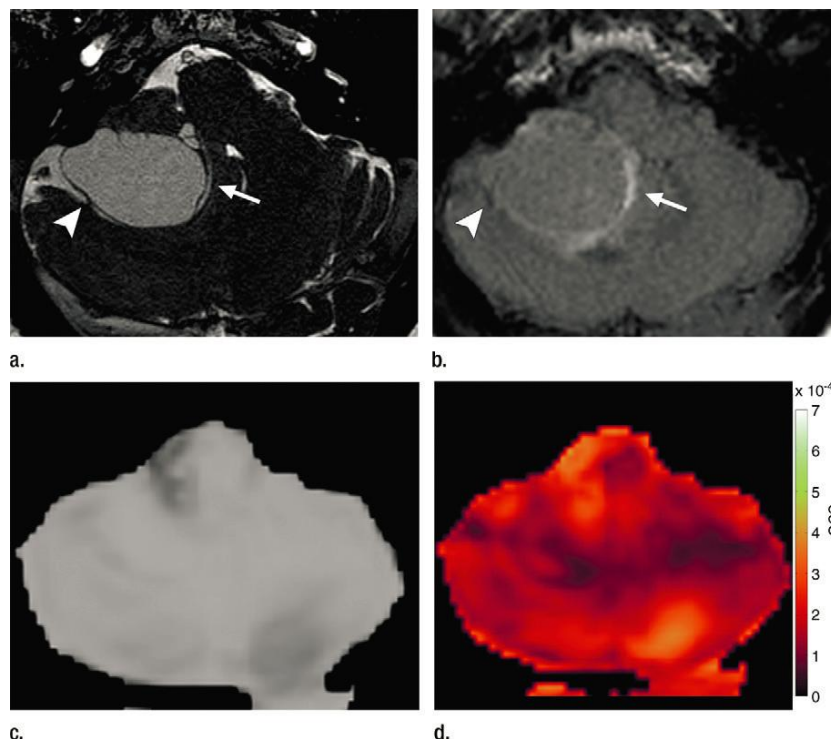


Figure 231: Absence de l'interface liquidienne en séquence CISS, T2 flair et en séquence SII[122]

5.3 Perspectives thérapeutiques

5.3.1 Endoscope flexible pour le contrôle du CAI

Les techniques assistées par endoscopie dans le traitement chirurgical des tumeurs de l'APC ont été bien étudiées depuis des décennies. Récemment, d'excellents résultats chirurgicaux ont été décrits, mais cette fois-ci par endoscope flexible, pour obtenir une meilleure exérèse tumorale des lésions intracanalaires [162, 430].



Figure 232: Endoscope flexible pour le contrôle du CAI [24]

L'assistance de l'endoscope offre une vue optimale dans le fond du CAI permettant l'accès à la partie la plus latérale de la tumeur sous contrôle visuel [431, 432].

Par conséquent, l'utilisation de l'endoscope diminue l'étendue du fraisage osseux du mur postérieur du CAI et le risque de lésion des CSC supérieur et postérieur.

De plus, comme démontré dans un article récent d'Abolfotoh et al., l'assistance endoscopique améliore l'évaluation de l'étendue de l'exérèse en peropératoire [430].

En effet, l'utilisation exclusive du microscope a une faible fiabilité dans l'évaluation peropératoire de la qualité d'exérèse des tumeurs de l'APC avec extension profonde dans le CAI [430]. De plus, la visualisation endoscopique du fond du CAI permet au chirurgien de détecter la position exacte de la tumeur résiduelle dans le CAI, guidant ainsi la dissection microchirurgicale et permettant une exérèse tumorale totale.

Turek G et al a publié un article récent décrivant l'utilité de la technique d'endoscopie dans la prise en charge chirurgicale des SV intracanalaires [433].

Corrivetti et al. ont rapporté le traitement chirurgical de trois cas de SV intracanaux opérés par voie rétro-sigmoïde micro-neurochirurgicale au moyen d'un endoscope flexible (4 mm × 65 cm, Karl Storz, Inc.) [434].

5.3.2 Substitut osseux liquide pour la fermeture osseuse

Un substitut osseux liquide à base d'hydroxyapatite céramique (HAC) en forme d'une substance injectable épaissie est actuellement à l'essai. Il est utilisé pour réaliser une cranioplastie rétro-sigmoïdienne et éviter ses complications.

Les résultats de HAC dans la craniectomie rétro-sigmoïde sont rares et incohérents, certains groupes rapportent des succès et d'autres des taux de complications inacceptablement élevés [435, 436]. Encore moins sont les résultats de HAC dans la craniectomie rétro-sigmoïde après résection du SV tel que Kveton et al. qui ont rapporté une reconstruction réussie du défaut osseux rétro-sigmoïdien chez cinq des sept patients. Le taux de fistule postopératoire de LCR n'a pas été signalé, un patient a développé une méningite aseptique [437].

5.3.3 Administration de l'aspirine pour le contrôle des résidus millimétriques tumoraux

L'émergence des thérapies dans la chirurgie du SV sont le résultat d'un grand nombre d'études de recherche menées au cours des dernières années, plusieurs domaines ont été explorés.

En ce qui concerne la thérapie médicale, de nouveaux détails sur le rôle des voies inflammatoires dans la pathogenèse moléculaire des SV ont inspiré les chercheurs à expérimenter l'aspirine et les anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) dans le traitement de la tumeur.

Des recommandations ont été prises pour que l'administration d'aspirine puisse être envisagée chez les patients subissant une surveillance radioclinique pour prévenir la croissance tumorale [390], cependant, des résultats controversés ont été rapportés dans la littérature récente et c'est un sujet qui reste à l'étude.

6 CONCLUSION

Le neurinome de l'acoustique ou schwannome vestibulaire est une tumeur bénigne, rare, lentement évolutive. Elle est la plus fréquente au niveau de l'APC, se voit dans la cinquième décennie avec une discrète prédominance féminine.

La classique symptomatologie stéréotypée révélatrice d'un volumineux SV n'est plus de mise. Le plus souvent, le diagnostic est fait à un stade précoce avec une séméiologie clinique peu bruyante et atypique. N'empêche que les gros neurinomes n'ont pas disparus et sont surtout découverts dans un tableau pauci-symptomatique.

L'IRM reste le gold standard du diagnostic. Elle doit être pratiquée en cas de forte suspicion clinique même si les P.E.A restent normaux, elle est encore plus fiable que la T.D.M et peut faire le diagnostic d'un NA de 2 à 3 mm.

Le traitement du SV solitaire est actuellement bien codifié pour la plupart des auteurs. Se pose alors la question de la prise en charge thérapeutique.

Les modalités sont nombreuses, allant de la simple surveillance à la chirurgie avec ses différentes techniques, en passant par le gamma knife et la radiothérapie fractionnée.

Les petites tumeurs stade I sont volontiers surveillées si elles entraînent peu de symptômes car elles évoluent le plus souvent très lentement.

Les tumeurs volumineuses stade III et IV conduisent plutôt à une intervention chirurgicale compte tenu des complications aiguës de la radiothérapie liées à l'oedème précoce.

Reste la question des tumeurs de stade II pour lesquelles il n'existe pas de consensus entre la chirurgie et le gamma knife. De plus, la conservation de l'audition et de la fonction faciale sont au coeur du débat actuellement car le risque vital lié à la chirurgie a beaucoup diminué.

L'exérèse est complète dans plus de 90 % des cas, la motricité faciale est évaluée avec précision grâce à la classification de House et Brackmann. Elle est préservée dans 80 à 90 % des cas au grade 1 ou 2. Le monitoring du N.F devient indispensable en peropératoire et améliore cette préservation.

La préservation de la motricité faciale dépend essentiellement du volume tumoral, de la position du N.F par rapport à la tumeur et de l'adhérence au N.F.

La récupération d'un déficit de la motricité faciale dépend de la valeur fonctionnelle du N.F. au réveil de l'opéré. En cas de sacrifice du N.F, les meilleurs résultats sont obtenus par anastomose termino-terminale.

Notre série est constituée majoritairement de jeunes patients avec une légère prédominance féminine. Le délai moyen du Dc rejoint celui de la littérature, cependant la discordance nette entre ce délai, le tableau clinique tardif et la taille volumineuse du SV chez nos patients nous pousse à parler d'un retard diagnostique.

Ce retard diagnostique doit faire renforcer l'éducation au diagnostic précoce qui repose sur la reconnaissance des formes inaugurales atypiques, paucy-symptomatique avec exploration de toute symptomatologie cochléo-vestibulaire unilatérale et isolée. La suspicion clinique conduit à pratiquer au moindre doute les PEA qui sont fiables dans 97% des cas, mieux encore l'IRM cérébrale .

La majorité de nos patients sont porteurs de SV volumineux voir géants comprimant le tronc cérébral avec des signes neurologiques et d'HIC. Devant des tumeurs de taille pareille, compliquées d'une hydrocéphalie menaçant le pronostic vital, une gestion du LCR en urgence s'est imposée pour plus de la moitié des cas.

Le traitement de ces volumineux schwannomes vestibulaires est chirurgical, par voie rétro-sigmoïdienne même si la taille tumorale est le principal facteur de risque vital et de lésion des nerfs crâniens. Dans quelques cas, en tenant compte du volume considérable de la tumeur et/ou des difficultés en peropératoire, l'exérèse est réalisée en deux temps programmés ou décidés en peropératoire.

Dans ces cas, nous acceptons le compromis entre sauver le pronostic vital, la conservation de la fonction du nerf facial et un moins bon contrôle tumoral, avec des résultats post-opératoires encourageants.

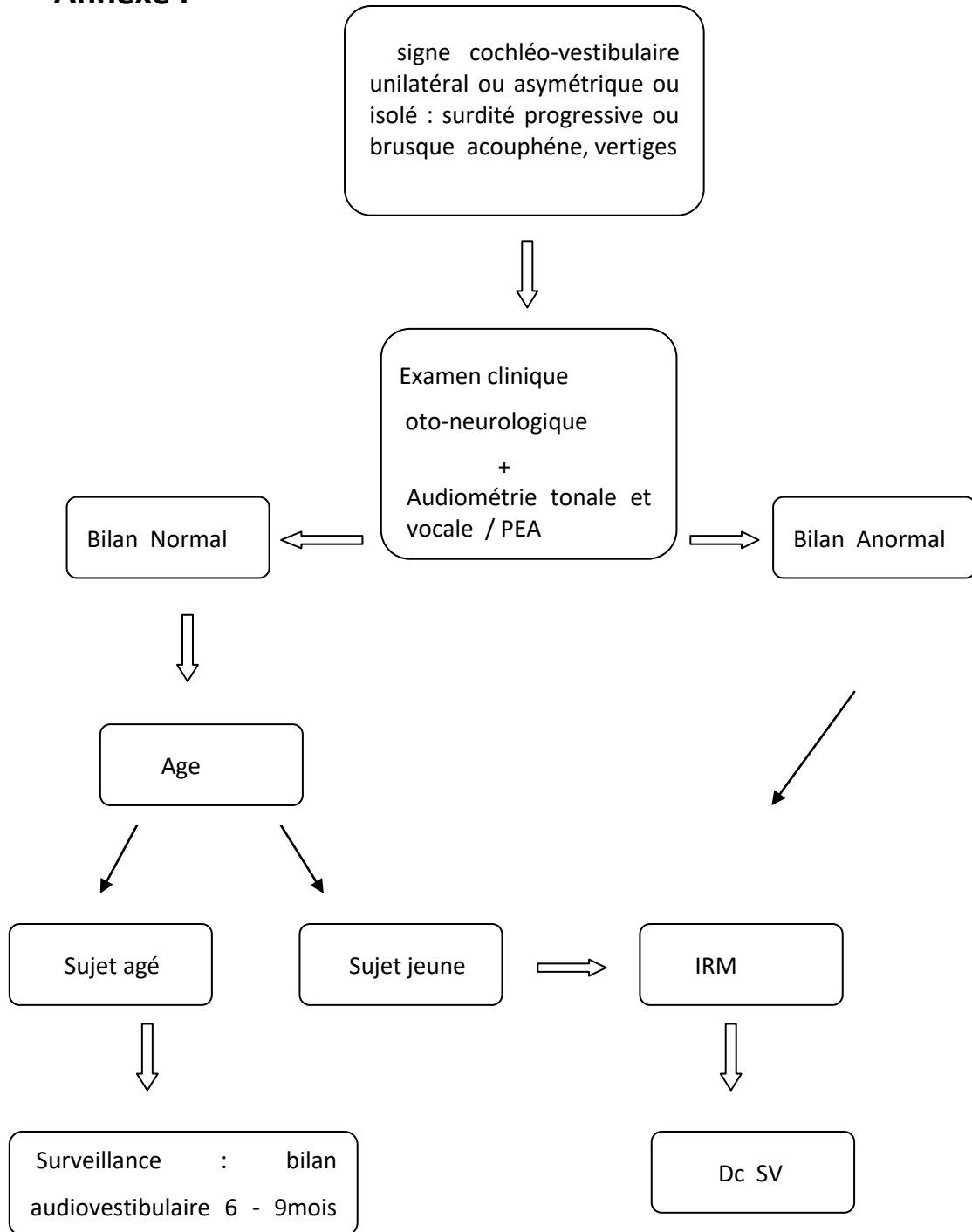
La mortalité pour ces cas doit tendre vers zéro avec une morbidité négligeable et toutes les mesures de sécurité opératoire doivent être prises dans ce sens.

Les techniques de microchirurgie sont utiles pour l'exérèse totale du N.A et la préservation anatomique des nerfs facial et cochléaire. Cependant, bien que l'exérèse totale soit le but principal de la chirurgie, l'adoption de stratégies d'exérèse subtotale ou "presque totale" dans certains cas présentant des adhérences sévères avec le N.F et / ou le tronc cérébral peuvent améliorer les résultats post-opératoires et réduire la durée et les risques de la chirurgie.

L'expérience de l'équipe médicale, la collaboration multidisciplinaire, l'utilisation des technologies modernes et la connaissance des résultats à long terme des différentes options thérapeutiques influencent la qualité du traitement.

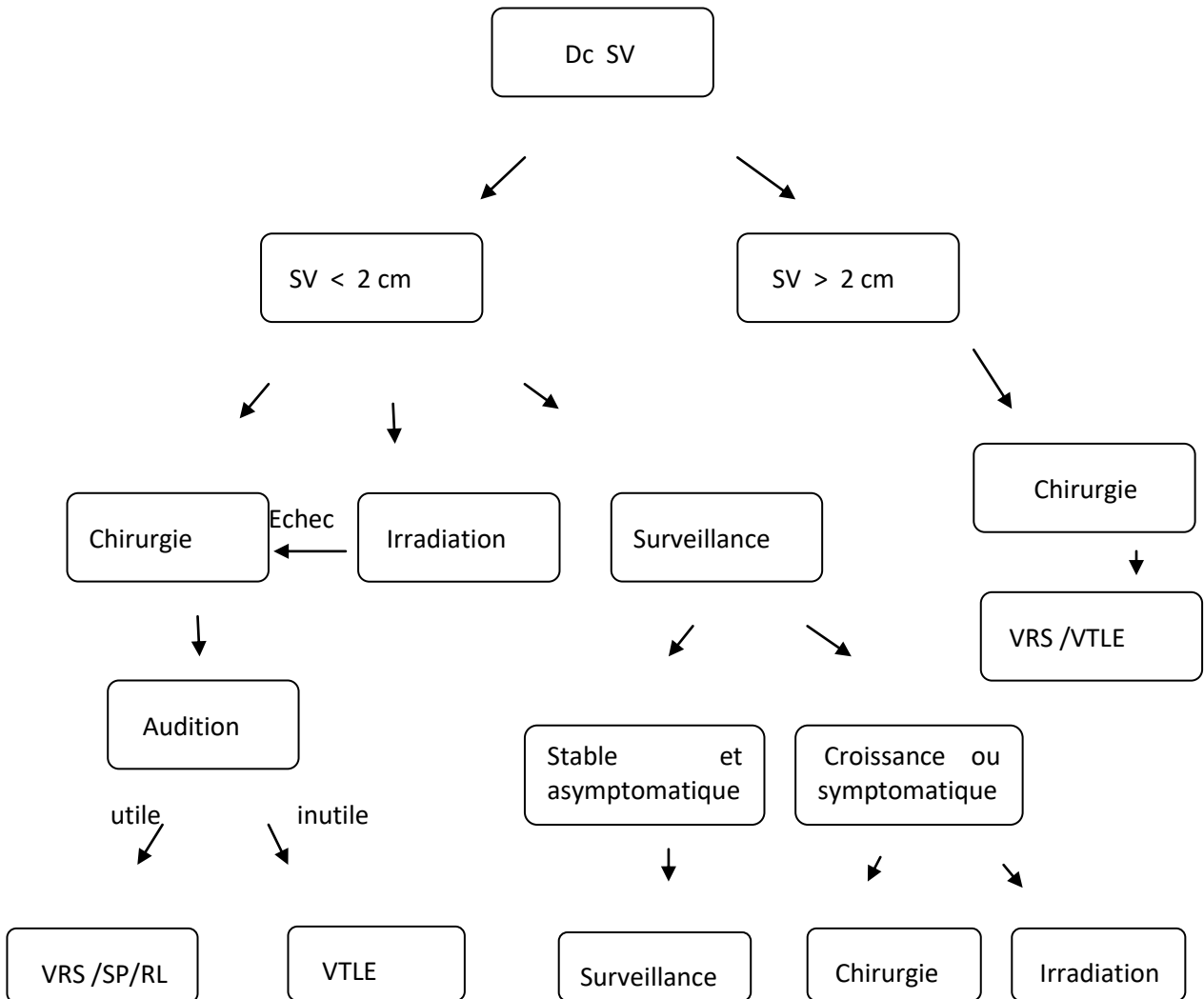
ANNEXES

Annexe I



Arbre décisionnel diagnostique du SV

Annexe II



Arbre décisionnel thérapeutique du SV

FICHE D'EXPLOITATION

I. Identité

- Nom-Prénom :
- Numéro de dossier :
- Sexe : féminin masculin
- Age au moment du diagnostic :
- Antécédents :
- Profession

II. La Clinique :

- Délai entre le premier symptôme et le diagnostic
- Motif de consultation
 - ❖ Signes cochléo-vestibulaires
 - Hypoacousie progressive : Oui non
 - Surdit  brusque: Oui non
 - Acouph ne : Oui non
 - Vertiges : Oui non
 - Instabilit  : Oui non
 - ❖ Signes neurologiques
 - N vralgie du trijumeau : oui non
 - Engourdissement de la joue oui non
 - Paralyse faciale p riph rique oui non
 - Troubles de d glutition : oui non
 - C phal es banales : oui non
 - ❖ Signes d'H.I.C. :
 - C phal es : oui non
 - Naus es : oui non
 - Vomissements : oui non
 - Troubles visuels : oui non
 - ❖ D couverte fortuite : Absence de signes fonctionnels et cliniques, d couverte fortuite lors d'une IRM ou TDM r alis es pour une autre indication
- Signes fonctionnels au moment du diagnostic
- Signes physiques
 - ❖ Syndrome vestibulaire
 - Nystagmus : oui non
 - D viation des index : oui non
 - ❖ Signes neurologiques
 - R flexe corn en diminu e ou aboli : Oui non
 - Atteinte de la sensibilit  faciale : Oui non

- Signe des cils de souques : Oui
- Trouble de la déglutition : Oui
- Diplopie : Oui
- Incoordination motrice : Oui
- Signes d'irritation pyramidale : Oui
- Stase papillaire au fond d'oeil : Oui

III. Bilan paraclinique préopératoire

1. Bilan cochléo-vestibulaire

- Audiométrie tonale : normale perturbée non faite
- Audiométrie vocale : normale perturbée non faite
- Potentiel évoqué auditif (P.E.A.) :
Droit : normal perturbé
Gauche : normal perturbé

2. T.D.M. des conduits auditifs internes (C.A.I.) et des angles ponto-cérébelleux (A.P.C.)

- Localisation :
Droit
Gauche
- Taille : mesure du grand axe
- Morphologie et densité de la lésion :
- Les caractéristiques à l'injection :
 - Prise de contraste : hétérogène homogène
 - Intense modérée
- Les rapport de la lésion :
 - Dilatation du C.A.I. : oui non
 - Compression du T.C. : oui non
 - Compression du cervelet : oui non
 - Dilatation du système ventriculaire sustentoriel : oui

3. I.R.M. des C.A.I. et des A.P.C.

- Classification du S.V.
- Localisation
Droit
Gauche
- Taille : mesure du grand axe
- Les caractéristiques en séquence T1 et T2 et à l'injection :
- Les rapports de la lésion :
 - Dilatation du C.A.I. : oui non
 - Compression du T.C. : oui non
 - Compression du cervelet : oui non
 - Dilatation du système ventriculaire sustentoriel : oui

IV. Diagnostic différentiel

V. Traitement :

1) Médicale

- Antalgiques : oui non
- Corticothérapie: oui non
- Traitement anti-coagulant : oui non

2) Surveillance (clinique et radiologique) oui

3) Radiothérapie : oui non

4) Chirurgie :

- Date :
- D.V.P : non en préopératoire en post-opératoire
- V.C.S : non en préopératoire en post-opératoire
- Qualité de l'exérèse : complète subtotale partielle
- Caractéristiques de la tumeur : consistance, vascularisation, adhérences au
nerf facial, tronc cérébral, cervelet et nerfs mixtes.
- nerf facial
 - Monitoring du nerf facial en per-opératoire ou non.
 - Position par rapport au SV: antérieur, supérieur, postérieur, inférieur.
 - Préservation : totale, traction, blessure, section

VI - Complications postopératoires :

- Décès :
- Fonction faciale selon la classification de House et Brackmann :

1 2 3 4 5 6

- Paralysie des nerfs : V

VI

IX

X

XI

XII

- Complications vasculaires : Hématome de l'APC

Hématome du cervelet

Infarctus du tronc cérébral

- Syndrome cérébelleux :

- Hypertension intracrânienne :

-Imagerie de contrôle

7- Classifications

- Fonction du facial : classification de House –Brackmann
- Fonction auditive : classification de Gardner –Robertson
- Taille du neurinome : classification de Koos modifiée
- Qualité de l'exérèse

BIBLIOGRAPHIE

1. Pellet, W. and P.-H. Roche, *Microchirurgie du schwannome vestibulaire : les interrogations persistantes*. Neurochirurgie, 2004. **50**(N° 2-3 - juin): p. 195-243.
2. Baidya, N., M. Berhouma, and M. Ammirati, *Endoscope-assisted retrosigmoid resection of a medium size vestibular schwannoma tumor model: A cadaveric study*. Clinical neurology and neurosurgery, 2014. **119**: p. 35-8.
3. Samii, M., et al., *Surgery of cerebellopontine lesions with chapters on microsurgical anatomy by A.L. Rhoton and neuropathology by G.F. Walter*. 2013, Berlin: Springer. 1 ressource dématérialisée.
4. Mohyuddin, A., et al., *Molecular genetic analysis of the NF2 gene in young patients with unilateral vestibular schwannomas*. J Med Genet, 2002. **39**(5): p. 315-22.
5. Pellet, W. and P.H. Roche, *[Evolution of vestibular schwannoma surgery]*. Neurochirurgie, 2004. **50**(2-3 Pt 2): p. 160-94.
6. Webster, G., et al., *Atypical manifestation of vestibular schwannoma*. Int Arch Otorhinolaryngol, 2013. **17**(4): p. 419-20.
7. Baker, R., et al., *Should patients with asymmetrical noise-induced hearing loss be screened for vestibular schwannomas?* Clin Otolaryngol Allied Sci, 2003. **28**: p. 346-51.
8. Yoshino, M., et al., *Combined use of diffusion tensor tractography and multifused contrast-enhanced FIESTA for predicting facial and cochlear nerve positions in relation to vestibular schwannoma*. J Neurosurg, 2015. **123**: p. 1480-8.
9. Song, F., et al., *In vivo visualization of the facial nerve in patients with acoustic neuroma using diffusion tensor imaging-based fiber tracking*. J Neurosurg, 2016. **125**(4): p. 787-794.
10. Schwartz, M.S. and G.P. Lekovic, *Use of a flexible hollow-core carbon dioxide laser for microsurgical resection of vestibular schwannomas*. Neurosurg Focus, 2018. **44**(3): p. E6.
11. Kazim, S.F., et al., *Microsurgical excisions of vestibular schwannomas: A tumor-size-based analysis of neurological outcomes and surgical complications*. Surg Neurol Int, 2011. **2**: p. 41.
12. Rameh, C. and J. Magnan, *Quality of life of patients following stages III-IV vestibular schwannoma surgery using the retrosigmoid and translabyrinthine approaches*. Auris Nasus Larynx, 2010. **37**(5): p. 546-52.
13. Soulier, G., et al., *Quality of Life in 807 Patients with Vestibular Schwannoma: Comparing Treatment Modalities*. Otolaryngol Head Neck Surg, 2017. **157**(1): p. 92-98.
14. Kondziolka, D., et al., *Long-term outcomes after radiosurgery for acoustic neuromas*. N Engl J Med, 1998. **339**(20): p. 1426-33.
15. Cruveilhier, J., *Anatomie pathologique du corps humain; ou, Descriptions, avec figures lithographiées et coloriées, des diverses altérations morbides dont le corps humain est susceptible*. 1829, Paris etc.: Chez J.B. Baillière.
16. Machinis, T.G., et al., *History of acoustic neurinoma surgery*. Neurosurg Focus, 2005. **18**(4): p. e9.

17. Koos, W.T., C. Matula, and J. Lang, *Color atlas of microneurosurgery of acoustic neurinomas : endoscope-asisted techniques, neuronavigational techniques, radiosurgery*. 2002, Stuttgart ; New York: Thieme. xiv, 326 p.
18. Philip, R., et al., *Surgical management of large acoustic neuromas: a review*. Med J Malaysia, 2009. **64**(4): p. 294-7.
19. Régis, J. and P.-H. Roche, *Modern management of acoustic neuroma*. Progress in neurological surgery, . 2008, Basel ; New York: Karger. xv, 261 p.
20. House, J.W. and D.E. Brackmann, *Facial nerve grading system*. Otolaryngol Head Neck Surg, 1985. **93**(2): p. 146-7.
21. Fischer, G., C. Fischer, and J. Remond, *Hearing preservation in acoustic neurinoma surgery*. J Neurosurg, 1992. **76**(6): p. 910-7.
22. Gardner, G. and J.H. Robertson, *Hearing preservation in unilateral acoustic neuroma surgery*. Ann Otol Rhinol Laryngol, 1988. **97**(1): p. 55-66.
23. Noren, G., *Gamma knife radiosurgery of acoustic neurinomas. A historic perspective*. Neurochirurgie, 2004. **50**(2-3 Pt 2): p. 253-6.
24. Mastronardi, L., et al., *Advances in vestibular schwannoma microneurosurgery : improving results with new technologies*. 1 online resource (xi, 174 pages).
25. Baskaya, M.K., et al., *Vestibular schwannoma surgery : a video guide*. 1 online resource (xi, 168 pages).
26. J. Chazal , T.M., P. Avan. *Schwannomes vestibulaires ou Neurinomes de l'acoustique*.
27. Rouvière, H. and A. Delmas, *Anatomie humaine 1 Tête et cou*. 12e éd. révisée et augmentée ed. 1985, Paris New York Barcelone: Masson. XXXV-608.
28. Brizon, J. and J. Castaing, *Les Feuilletts d'anatomie 10 Ostéologie de la tête. 1*. [Nouvelle éd.] ed. 1972, Paris: Maloine. 60 _ [33] f.
29. Thomassin, J.M., et al., *Anatomie de l'oreille moyenne*. EMC - Oto-rhino-laryngologie, 2008.
30. F, V., *imagerie de l'oreille et de l'os temporal*. 1994. **1**.
31. Ala Eddine, C., M. Williams, and D. Ayache, *[Useful imaging of the ear]*. J Radiol, 2006. **87**(11 Pt 2): p. 1728-42.
32. http://fr.wikipedia.org/w/index.php?title=Canaux_semi-circulaires&action=history. canaux semi-circulaires 2019; wikipedia:[
33. Veillon, F., et al., *Imaging of the facial nerve*. Eur J Radiol, 2010. **74**(2): p. 341-8.
34. Cannoni, M., et al., *[Results of surgery of acoustic neuroma via translabyrinth and suprapetrous approaches. Development of a classification by House and Brackmann based on facial function]*. Ann Otolaryngol Chir Cervicofac, 1990. **107**(2): p. 81-100.
35. Sun, M.Z., et al., *Neuroanatomical correlation of the House-Brackmann grading system in the microsurgical treatment of vestibular schwannoma*. Neurosurg Focus, 2012. **33**(3): p. E7.
36. Lazorthes, G., *Le Système nerveux central description, systématisation, exploration*. 3 éd. revue et augmentée ed. 1983, Paris New York Barcelone: Masson. XIV-414.
37. Rhoton, A.L., Jr., *Microsurgical anatomy of the brainstem surface facing an acoustic neuroma*. Surg Neurol, 1986. **25**(4): p. 326-39.

38. Rhoton, A.L., Jr., *The cerebellar arteries*. Neurosurgery, 2000. **47**(3 Suppl): p. S29-68.
39. Colasanti, R., et al., *Expanding the Horizon of the Suboccipital Retrosigmoid Approach to the Middle Incisural Space by Cutting the Tentorium Cerebelli: Anatomic Study and Illustration of 2 Cases*. World Neurosurg, 2016. **92**: p. 303-312.
40. Rhoton, A.L., Jr., *The cerebellopontine angle and posterior fossa cranial nerves by the retrosigmoid approach*. Neurosurgery, 2000. **47**(3 Suppl): p. S93-129.
41. Matsunaga, T. and J. Kanzaki, *Morphological evidence that impaired intraneural microcirculation is a possible mechanism of eighth nerve conduction block in acoustic neuromas*. Eur Arch Otorhinolaryngol, 2000. **257**(8): p. 412-7.
42. Ylikoski, J., T. Palva, and Y. Collan, *Eighth nerve in acoustic neuromas. Special reference to superior vestibular nerve function and histopathology*. Arch Otolaryngol, 1978. **104**(9): p. 532-7.
43. Leal, A.G., E.B. Silva, Jr., and R. Ramina, *Surgical exposure of the internal auditory canal through the retrosigmoid approach with semicircular canals anatomical preservation*. Arq Neuropsiquiatr, 2015. **73**(5): p. 425-30.
44. Rhoton, A.L., Jr., *Microsurgery of the internal acoustic meatus*. Surg Neurol, 1974. **2**(5): p. 311-8.
45. Haidara, A., et al., *Microsurgical Anatomy of the Labyrinthine Artery and Clinical Relevance*. Turk Neurosurg, 2015. **25**(4): p. 539-43.
46. Lescanne, E., et al., *The internal acoustic meatus and its meningeal layers: a microanatomical study*. J Neurosurg, 2002. **97**(5): p. 1191-7.
47. Sterkers, O., *Le neurinome de l'acoustique : diagnostic, traitement et suivi*, ed. S.t.f.a.d.O.-r.-l.e.d.c.d.l.f.e.d. cou. 2001, Paris.
48. Shao, K.N., M. Tatagiba, and M. Samii, *Surgical management of high jugular bulb in acoustic neurinoma via retrosigmoid approach*. Neurosurgery, 1993. **32**(1): p. 32-6; discussion 36-7.
49. Tanriover, N. and A.L. Rhoton, Jr., *The anteroinferior cerebellar artery embedded in the subarcuate fossa: a rare anomaly and its clinical significance*. Neurosurgery, 2005. **57**(2): p. 314-9; discussion 314-9.
50. Rovit, R.L., R. Murali, and P.J. Jannetta, *Trigeminal neuralgia*. 1990, Baltimore: Williams & Wilkins. xii, 288 p.
51. Yasargil, M.G. and J.L. Fox, *The microsurgical approach to acoustic neurinomas*. Surg Neurol, 1974. **2**(6): p. 393-8.
52. /2208148742259181011, h.g.c.m. *Anatomical representation of the basilar cisterns*.
53. Yasargil, M.G., *The internal acoustic meatus*. J Neurosurg, 2002. **97**(5): p. 1014-5; discussion 1015-7.
54. Tarlov, E., *Total one-stage suboccipital microsurgical removal of acoustic neuromas of all sizes: with emphasis on arachnoid planes and on saving the facial nerve*. Surg Clin North Am, 1980. **60**(3): p. 565-91.
55. Kohno, M., et al., *Is an acoustic neuroma an epiarachnoid or subarachnoid tumor?* (1524-4040 (Electronic)).
56. Vellutini, E.A., et al., *The extracisternal approach in vestibular schwannoma surgery and facial nerve preservation*. Arq Neuropsiquiatr, 2014. **72**(12): p. 925-30.

57. Tomio, R., et al., *The outermost "dura-like membrane" of vestibular schwannoma*. Surg Neurol Int, 2016. **7**: p. 71.
58. Koutsimpelas, D., et al., *Expression of vascular endothelial growth factor and basic fibroblast growth factor in sporadic vestibular schwannomas correlates to growth characteristics*. Otol Neurotol, 2007. **28**(8): p. 1094-9.
59. Matsushima, K., et al., *Suprajugular extension of the retrosigmoid approach: microsurgical anatomy*. J Neurosurg, 2014. **121**(2): p. 397-407.
60. Sampath, P., D. Rini, and D.M. Long, *Microanatomical variations in the cerebellopontine angle associated with vestibular schwannomas (acoustic neuromas): a retrospective study of 1006 consecutive cases*. J Neurosurg, 2000. **92**(1): p. 70-8.
61. Seizinger, B.R., R.L. Martuza, and J.F. Gusella, *Loss of genes on chromosome 22 in tumorigenesis of human acoustic neuroma*. Nature, 1986. **322**(6080): p. 644-7.
62. Roche, J.P., *Radiochirurgie Gamma Knife des schwannomes vestibulaires associés à une neurofibromatose de type 2*. Neurochirurgie, 2004. **50**(N° 2-3 - juin): p. pp. 367-376.
63. Trofatter, J.A., et al., *A novel moesin-, ezrin-, radixin-like gene is a candidate for the neurofibromatosis 2 tumor suppressor*. Cell, 1993. **72**(5): p. 791-800.
64. Ahmad, I., et al., *Merlin status regulates p75(NTR) expression and apoptotic signaling in Schwann cells following nerve injury*. Neurobiol Dis, 2015. **82**: p. 114-122.
65. Rouleau, G.A., et al., *Genetic linkage of bilateral acoustic neurofibromatosis to a DNA marker on chromosome 22*. Nature, 1987. **329**(6136): p. 246-8.
66. Papi, L., et al., *Somatic mutations in the neurofibromatosis type 2 gene in sporadic meningiomas*. Hum Genet, 1995. **95**(3): p. 347-51.
67. Rouleau, G.A., et al., *Alteration in a new gene encoding a putative membrane-organizing protein causes neuro-fibromatosis type 2*. Nature, 1993. **363**(6429): p. 515-21.
68. Roche, P.H., et al., *Genesis and biology of vestibular schwannomas*. Prog Neurol Surg, 2008. **21**: p. 24-31.
69. Scoles, D.R., et al., *Neurofibromatosis 2 tumour suppressor schwannomin interacts with betall-spectrin*. Nat Genet, 1998. **18**(4): p. 354-9.
70. Schulz, A., et al., *Neuronal merlin influences ERBB2 receptor expression on Schwann cells through neuregulin 1 type III signalling*. Brain, 2014. **137**(Pt 2): p. 420-32.
71. Cushing, H., *Tumors of the nervus acusticus and the syndrome of the cerebellopontine angle*. By Harvey Cushing, M.D., Professor of Surgery at Harvard University, Surgeon-in-Chief to the Peter Bent Brigham Hospital, etc. Philadelphia and London: W. B. Saunders Co. The Laryngoscope, 1918. **28**(9): p. 709-710.
72. Martuza, R.L., D.T. MacLaughlin, and R.G. Ojemann, *Specific estradiol binding in schwannomas, meningiomas, and neurofibromas*. Neurosurgery, 1981. **9**(6): p. 665-71.
73. Darrouzet, V., *Neurinome de l'acoustique*, in EMC-Oto-rhino-laryngologie. 2004, Elsevier: [Paris].
74. Louis, D.N., et al., *The 2016 World Health Organization Classification of Tumors of the Central Nervous System: a summary*. Acta Neuropathol, 2016. **131**(6): p. 803-20.
75. Henschen, F., *Zur histologie und pathogenese der kleinhirnbruckenwinkel tumoren*. Arch Psychiatriy, 1915. **56**: p. 21– 122.

76. HARDY, M. and S.J. CROWE, *EARLY ASYMPTOMATIC ACOUSTIC TUMOR: REPORT OF SIX CASES*. Archives of Surgery, 1936. **32**(2): p. 292-301.
77. Perez De Moura, L.F., R.C. Hayden, Jr., and G.H. Conner, *Further observations on acoustic neurinoma*. Trans Am Acad Ophthalmol Otolaryngol, 1969. **73**(1): p. 60-70.
78. Sterkers, J.M., et al., *The origin of acoustic neuromas*. Acta Otolaryngol, 1987. **103**(5-6): p. 427-31.
79. Skinner, H., *The Origin of Acoustic Nerve Tumors*. British Journal of Surgery, 2005. **16**: p. 440-463.
80. Heman-Ackah, S.E., J.G. Golfinos, and J.T. Roland, Jr., *Management of surgical complications and failures in acoustic neuroma surgery*. Otolaryngol Clin North Am, 2012. **45**(2): p. 455-70, x.
81. Charabi, S., *Acoustic neuroma/vestibular schwannoma in vivo and in vitro growth models. A clinical and experimental study*. Acta Otolaryngol Suppl, 1997. **530**: p. 1-27.
82. Bittencourt, A.G., et al., *Intracochlear schwannoma: diagnosis and management*. Int Arch Otorhinolaryngol, 2014. **18**(3): p. 322-4.
83. Escourolle, R. and J. Poirier, *[Electron microscope study of nervous system tumors]*. Neurochirurgie, 1971. **17**: p. Suppl 1:25-49.
84. Foncin, J.F., et al., *[The origin of acoustic neurinoma. An ultrastructural study of operated neurinoma incipiens (author's transl)]*. Ann Otolaryngol Chir Cervicofac, 1979. **96**(1-2): p. 11-22.
85. Kuo, T.C., et al., *Are acoustic neuromas encapsulated tumors?* Otolaryngol Head Neck Surg, 1997. **117**(6): p. 606-9.
86. Antoni, N., *Über Rückenmarkstumoren und Neurofibrome*, J.F. Bergmann, Editor. 1920: Munich.
87. Papiez, J., M.V. Rojiani, and A.M. Rojiani, *Vascular alterations in schwannoma*. Int J Clin Exp Pathol, 2014. **7**(7): p. 4032-8.
88. Charabi, S., et al., *Cystic vestibular schwannomas: neuroimaging and growth rate*. J Laryngol Otol, 1994. **108**(5): p. 375-9.
89. Cushing, H., *Tumors of the nervus acusticus and the syndrome of the cerebellopontile angle*. 1917, Philadelphia: Saunders. viii, 296 p.
90. Sobel, R.A., *Vestibular (acoustic) schwannomas: histologic features in neurofibromatosis 2 and in unilateral cases*. J Neuropathol Exp Neurol, 1993. **52**(2): p. 106-13.
91. Sonig, A., V. Gandhi, and A. Nanda, *From the cell of Schwann to schwannoma--a century's fruition*. World Neurosurg, 2014. **82**(5): p. 906-11.
92. Kranzinger, M., et al., *Hypofractionated stereotactic radiotherapy of acoustic neuroma: volume changes and hearing results after 89-month median follow-up*. Strahlenther Onkol, 2014. **190**(9): p. 798-805.
93. Yashar, P., et al., *Extent of resection and early postoperative outcomes following removal of cystic vestibular schwannomas: surgical experience over a decade and review of the literature*. Neurosurg Focus, 2012. **33**(3): p. E13.
94. Tos, M., J. Thomsen, and S. Charabi, *Incidence of acoustic neuromas*. Ear Nose Throat J, 1992. **71**(9): p. 391-3.

95. Schmidt, R.F., et al., *Incidental vestibular schwannomas: a review of prevalence, growth rate, and management challenges*. Neurosurg Focus, 2012. **33**(3): p. E4.
96. Stangerup, S.E., et al., *True incidence of vestibular schwannoma?* Neurosurgery, 2010. **67**(5): p. 1335-40; discussion 1340.
97. Berkowitz, O., et al., *Epidemiology and Environmental Risk Factors Associated with Vestibular Schwannoma*. World Neurosurg, 2015. **84**(6): p. 1674-80.
98. Pinna, M.H., R.F. Bento, and R.V. Neto, *Vestibular schwannoma: 825 cases from a 25-year experience*. Int Arch Otorhinolaryngol, 2012. **16**(4): p. 466-75.
99. Pertuiset, B., *[Neurinoma of the acoustic nerve developed in the ponto-cerebellar cerebellopontile angle]*. Neurochirurgie, 1970. **16**: p. Suppl 1:1-147.
100. Talfer, S., et al., *Surgical treatment of large vestibular schwannomas (stages III and IV)*. Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis, 2010. **127**(2): p. 63-9.
101. Sterkers, J.-M., *Chirurgie du neurinome de l'acoustique*. Monographies en chirurgie ORL et cervico-faciale. 1991, Paris: Arnette. [VI]-57.
102. Lee, S.H., et al., *Otologic manifestations of acoustic neuroma*. Acta Otolaryngol, 2015. **135**(2): p. 140-6.
103. Kilicarslan, R., et al., *Magnetic resonance spectroscopy features of Heschl's gyri in patients with unilateral acoustic neuroma: preliminary study*. Acad Radiol, 2014. **21**(12): p. 1501-5.
104. Chays, A., et al., *Sudden deafness and neurinoma*. Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis, 2011. **128**(1): p. 24-9.
105. Samii, M. and C. Matthies, *Management of 1000 vestibular schwannomas (acoustic neuromas): the facial nerve--preservation and restitution of function*. Neurosurgery, 1997. **40**(4): p. 684-94; discussion 694-5.
106. Matthies, C. and M. Samii, *Management of 1000 vestibular schwannomas (acoustic neuromas): clinical presentation*. Neurosurgery, 1997. **40**(1): p. 1-9; discussion 9-10.
107. Selesnick, S.H. and R.K. Jackler, *Atypical hearing loss in acoustic neuroma patients*. Laryngoscope, 1993. **103**(4 Pt 1): p. 437-41.
108. Imholz, B., T. Lombardi, and P. Scolozzi, *[Toothache: At what point has a pontocerebellar angle tumor to be evoked?]*. Rev Stomatol Chir Maxillofac Chir Orale, 2015. **116**(3): p. 161-5.
109. Vincent, C., P. Verbauwhede, and F.M. Vaneecloo, *[Intraoperative auditory monitoring in acoustic neurinoma surgery]*. Ann Otolaryngol Chir Cervicofac, 2004. **121**(3): p. 133-9.
110. Aihara, N., et al., *Preoperative characteristics of auditory brainstem response in acoustic neuroma with useful hearing: importance as a preliminary investigation for intraoperative monitoring*. Neurol Med Chir (Tokyo), 2014. **54**(4): p. 267-71.
111. Murofushi, T., M. Matsuzaki, and M. Mizuno, *Vestibular evoked myogenic potentials in patients with acoustic neuromas*. Arch Otolaryngol Head Neck Surg, 1998. **124**(5): p. 509-12.
112. Fortnum, H., et al., *The role of magnetic resonance imaging in the identification of suspected acoustic neuroma: a systematic review of clinical and cost effectiveness and natural history*. Health Technol Assess, 2009. **13**(18): p. iii-iv, ix-xi, 1-154.

113. Robson, A.K., et al., *MRI as a single screening procedure for acoustic neuroma: a cost effective protocol*. J R Soc Med, 1993. **86**(8): p. 455-7.
114. Carlson, M.L., et al., *Magnetic resonance imaging surveillance following vestibular schwannoma resection*. Laryngoscope, 2012. **122**(2): p. 378-88.
115. Miller, M.E., et al., *Long-term MRI surveillance after microsurgery for vestibular schwannoma*. Laryngoscope, 2017. **127**(9): p. 2132-2138.
116. Kremer, P., et al., *MR enhancement of the internal auditory canal induced by tissue implant after resection of acoustic neurinoma*. AJNR Am J Neuroradiol, 1998. **19**(1): p. 115-8.
117. Placko-Parola, G., et al., *Imagerie de l'angle pontocérébelleux et du méat auditif interne normale et pathologique*. EMC - Oto-rhino-laryngologie, 2009. **4**: p. 1-24.
118. Abele, T.A., et al., *Diagnostic accuracy of screening MR imaging using unenhanced axial CISS and coronal T2WI for detection of small internal auditory canal lesions*. AJNR Am J Neuroradiol, 2014. **35**(12): p. 2366-70.
119. Renowden, S., *Imaging of the cerebellopontine angle*. Pract Neurol, 2014. **14**(5): p. 299-309.
120. Sartoretti-Schefer, S., S. Kollias, and A. Valavanis, *Spatial relationship between vestibular schwannoma and facial nerve on three-dimensional T2-weighted fast spin-echo MR images*. AJNR Am J Neuroradiol, 2000. **21**(5): p. 810-6.
121. Cordoliani, Y.S., *Vestibular Schwannoma: Is Gadolinium Necessary for Diagnosis?* Journal de radiologie, 1998. **79**(11 - novembre): p. 1345.
122. Yin, Z., et al., *Slip Interface Imaging Predicts Tumor-Brain Adhesion in Vestibular Schwannomas*. Radiology, 2015. **277**(2): p. 507-17.
123. Farid, N., *Imaging of vestibular schwannoma and other cerebellopontine angle tumors*. Operative Techniques in Otolaryngology-Head and Neck Surgery, 2014. **25**(1): p. 87-95.
124. Zhang, Y., et al., *Calcification of vestibular schwannoma: a case report and literature review*. World J Surg Oncol, 2012. **10**: p. 207.
125. Li, D., A. Tsimpas, and A.V. Germanwala, *Analysis of vestibular schwannoma size: A literature review on consistency with measurement techniques*. Clin Neurol Neurosurg, 2015. **138**: p. 72-7.
126. meeting, C., *Consensus meeting on systems for reporting results in acoustic neuroma. November 7-9, 2001. Tokyo, Japan. Abstracts*. Keio J Med, 2001. **50 Suppl 4**: p. 13-77.
127. Pirouzmand, F., C.H. Tator, and J. Rutka, *Management of hydrocephalus associated with vestibular schwannoma and other cerebellopontine angle tumors*. Neurosurgery, 2001. **48**(6): p. 1246-53; discussion 1253-4.
128. Tanaka, Y., et al., *Clinical and neuroimaging characteristics of hydrocephalus associated with vestibular schwannoma*. J Neurosurg, 2003. **98**(6): p. 1188-93.
129. Ramina, R., P.H.P. Aguiar, and M. Tatagiba, *Samii's essentials in neurosurgery*. 2014, New York: Springer. pages cm.
130. Prabhuraj, A.R., et al., *Hydrocephalus Associated with Large Vestibular Schwannoma: Management Options and Factors Predicting Requirement of Cerebrospinal Fluid Diversion after Primary Surgery*. J Neurosci Rural Pract, 2017. **8**(Suppl 1): p. S27-S32.

131. Tos, M., D. Drozdiewicz, and J. Thomsen, *Medial acoustic neuromas. A new clinical entity*. Arch Otolaryngol Head Neck Surg, 1992. **118**(2): p. 127-33.
132. Inamasu, J., et al., *Medial (intra-cisternal) acoustic neuromas*. Acta Otolaryngol, 2000. **120**(5): p. 623-6.
133. Strauss, C., et al., *Hearing preservation in medial vestibular schwannomas*. J Neurosurg, 2008. **109**(1): p. 70-6.
134. Curtin, H.D. and W.L. Hirsch, Jr., *Imaging of acoustic neuromas*. 1992. Neurosurg Clin N Am, 2008. **19**(2): p. 175-205, v.
135. Thakur, J.D., et al., *Do cystic vestibular schwannomas have worse surgical outcomes? Systematic analysis of the literature*. Neurosurg Focus, 2012. **33**(3): p. E12.
136. Moon, K.S., et al., *Cystic vestibular schwannomas: a possible role of matrix metalloproteinase-2 in cyst development and unfavorable surgical outcome*. J Neurosurg, 2007. **106**(5): p. 866-71.
137. Sugihara, S., et al., *Multicystic acoustic schwannoma with intratumoral hemorrhage: a report of two cases*. Magn Reson Med Sci, 2004. **3**(2): p. 101-4.
138. Piccirillo, E., et al., *Cystic vestibular schwannoma: classification, management, and facial nerve outcomes*. Otol Neurotol, 2009. **30**(6): p. 826-34.
139. Hoa, M., et al., *The approach to the patient with incidentally diagnosed vestibular schwannoma*. Neurosurg Focus, 2012. **33**(3): p. E2.
140. Htun, H.M., et al., *Incidental findings on magnetic resonance imaging of the internal auditory meatus performed to investigate audiovestibular symptoms*. J Laryngol Otol, 2017. **131**(1): p. 32-36.
141. Daultrey, C.R., J.W. Rainsbury, and R.M. Irving, *Size as a Risk Factor for Growth in Conservatively Managed Vestibular Schwannomas: The Birmingham Experience*. Otolaryngol Clin North Am, 2016. **49**(5): p. 1291-5.
142. Mastronardi, L., et al., *Position and Course of Facial Nerve and Postoperative Facial Nerve Results in Vestibular Schwannoma Microsurgery*. World Neurosurg, 2016. **94**: p. 174-180.
143. Kim, E. and S.I. Nam, *Staging in vestibular schwannoma surgery: a modified technique*. J Korean Neurosurg Soc, 2008. **43**(1): p. 57-60.
144. Milhe de Saint-Victor, S., et al., *Schwannomes vestibulaires stade II : facteurs predictifs de surdit e et de paralysie faciale postop eratoires*. Annales Franaises d'Oto-Rhino-Laryngologie et de pathologie cervico-faciale, 2012. **129**(2): p. 110-115.
145. Apicella, G., et al., *Radiotherapy for vestibular schwannoma: Review of recent literature results*. Rep Pract Oncol Radiother, 2016. **21**(4): p. 399-406.
146. Zanoletti, E., C. Faccioli, and A. Martini, *Surgical treatment of acoustic neuroma: Outcomes and indications*. Rep Pract Oncol Radiother, 2016. **21**(4): p. 395-8.
147. Presutti, L., et al., *Combined endoscopic-microscopic approach for vestibular schwannoma removal: outcomes in a cohort of 81 patients*. Acta Otorhinolaryngol Ital, 2014. **34**(6): p. 427-33.
148. Bozorg-Grayeli, A., et al., *Neurinomes de l'acoustique et l'audition utile : le choix de la voie d'abord*. Neurochirurgie, 2002. **48**(6): p. 479-486.

149. Bowers, C.A., et al., *Surgical Treatment of Vestibular Schwannoma: Does Age Matter?* World Neurosurg, 2016. **96**: p. 58-65.
150. Burks, J.D., et al., *Management of Intracranial Meningiomas Using Keyhole Techniques.* Cureus, 2016. **8**(4): p. e588.
151. Malis, L.I., *Nuances in acoustic neuroma surgery.* Neurosurgery, 2001. **49**(2): p. 337-41.
152. Sepehrnia, A. and H. Borghei-Razavi, *Vestibular schwannoma between 1 and 3 cm: importance of the tumor size in surgical and functional outcome.* Clin Neurol Neurosurg, 2015. **129**: p. 21-6.
153. Chamoun, R., et al., *Surgical approaches for resection of vestibular schwannomas: translabyrinthine, retrosigmoid, and middle fossa approaches.* Neurosurg Focus, 2012. **33**(3): p. E9.
154. Juliano, A.F., D.T. Ginat, and G. Moonis, *Imaging Review of the Temporal Bone: Part II. Traumatic, Postoperative, and Noninflammatory Nonneoplastic Conditions.* Radiology, 2015. **276**(3): p. 655-72.
155. Ginat, D.T. and R.L. Martuza, *Postoperative imaging of vestibular schwannomas.* Neurosurg Focus, 2012. **33**(3): p. E18.
156. da Silva, E.B., Jr., et al., *Image-guided surgical planning using anatomical landmarks in the retrosigmoid approach.* Acta Neurochir (Wien), 2010. **152**(5): p. 905-10.
157. Amenta, P.S. and J.J. Morcos, *Left-sided retrosigmoid craniotomy for the resection of a vestibular schwannoma.* Neurosurg Focus, 2014. **36**(1 Suppl): p. 1.
158. Sheth, S.A., J.L. Tirino, and R.L. Martuza, *Vestibular schwannoma: suboccipital approach.* Neurosurg Focus, 2014. **36**(1 Suppl): p. 1.
159. Modest, M.C., et al., *Ultrasonic bone aspirator (Sonopet) for meatal bone removal during retrosigmoid craniotomy for vestibular schwannoma.* Laryngoscope, 2017. **127**(4): p. 805-808.
160. Ceylan, D., et al., *Surgical Exposure Gained in an Extended Retrosigmoid Approach to the Cerebellopontine Angle Compared to the Traditional Retrosigmoid Approach.* Turk Neurosurg, 2015. **25**(5): p. 728-36.
161. Abolfotoh, M., I.F. Dunn, and O. Al-Mefty, *Transmastoid retrosigmoid approach to the cerebellopontine angle: surgical technique.* Neurosurgery, 2013. **73**(1 Suppl Operative): p. ons16-23; discussion ons23.
162. Tatagiba, M.S., et al., *The retrosigmoid endoscopic approach for cerebellopontine-angle tumors and microvascular decompression.* World Neurosurg, 2014. **82**(6 Suppl): p. S171-6.
163. Ojemann, R.G., *Retrosigmoid approach to acoustic neuroma (vestibular schwannoma).* Neurosurgery, 2001. **48**(3): p. 553-8.
164. Forbes, J.A., et al., *Retrosigmoid craniotomy for resection of acoustic neuroma with hearing preservation: a video publication.* Neurosurg Focus, 2014. **36**(1 Suppl): p. 1-2.
165. Azad, T., et al., *Fat graft-assisted internal auditory canal closure after retrosigmoid transmeatal resection of acoustic neuroma: Technique for prevention of cerebrospinal fluid leakage.* J Clin Neurosci, 2016. **24**: p. 124-7.

166. Fang, B., et al., *Skull Anatomic Landmarks for Retrosigmoid Craniotomy in a Chinese Cohort: A 3D-Computed Tomography Study in Vivo*. Turk Neurosurg, 2016. **26**(4): p. 564-7.
167. Tubbs, R.S., et al., *Surface landmarks for the junction between the transverse and sigmoid sinuses: application of the "strategic" burr hole for suboccipital craniotomy*. Neurosurgery, 2009. **65**(6 Suppl): p. 37-41; discussion 41.
168. Teranishi, Y., et al., *Determination of the keyhole position in a lateral suboccipital retrosigmoid approach*. Neurol Med Chir (Tokyo), 2014. **54**(4): p. 261-6.
169. Xia, L., et al., *Localization of transverse-sigmoid sinus junction using preoperative 3D computed tomography: application in retrosigmoid craniotomy*. Neurosurg Rev, 2012. **35**(4): p. 593-8; discussion 598-9.
170. Li, R.C., et al., *A novel reference coordinate system to locate the inferomedial point of the transverse-sigmoid sinus junction*. Acta Neurochir (Wien), 2014. **156**(11): p. 2209-13.
171. Ribas, G.C., et al., *Suboccipital burr holes and craniectomies*. Neurosurg Focus, 2005. **19**(2): p. E1.
172. Hoshida, R., et al., *Keyhole retrosigmoid approach for large vestibular schwannomas: strategies to improve outcomes*. Neurosurg Focus, 2018. **44**(3): p. E2.
173. Kulwin, C.G. and A.A. Cohen-Gadol, *Technical nuances of resection of giant (> 5 cm) vestibular schwannomas: pearls for success*. Neurosurg Focus, 2012. **33**(3): p. E15.
174. Setty, P., et al., *Endoscopic Resection of Vestibular Schwannomas*. J Neurol Surg B Skull Base, 2015. **76**(3): p. 230-8.
175. Huang, X., et al., *Complications and Management of Large Intracranial Vestibular Schwannomas Via the Retrosigmoid Approach*. World Neurosurg, 2017. **99**: p. 326-335.
176. Darrouzet, V. and V. Franco-Vidal, *Chirurgie du méat auditif interne*. Techniques chirurgicales - Tête et cou, 2007. **1-15 [Article 46-010]**.
177. Zhang, J., et al., *Facial and Cochlear Nerve Complications following Microsurgical Resection of Vestibular Schwannomas in a Series of 221 Cases*. Med Sci Monit, 2015. **21**: p. 1674-8.
178. Goksu, N., et al., *Surgical exposure in retrosigmoid approach: do we need cerebellar retractors?* Surg Neurol, 2006. **65**(6): p. 631-4; discussion 634.
179. Kurucz, P., et al., *Endoscopic approach-routes in the posterior fossa cisterns through the retrosigmoid keyhole craniotomy: an anatomical study*. Neurosurg Rev, 2017. **40**(3): p. 427-448.
180. Poshataev, V.K., et al., *[Endoscopic assistance in surgery of cerebellopontine angle tumors]*. Zh Vopr Neirokhir Im N N Burdenko, 2014. **78**(4): p. 42-9.
181. Cappabianca, P., et al., *Endoscopic examination of the cerebellar pontine angle*. Clin Neurol Neurosurg, 2002. **104**(4): p. 387-91.
182. Tatagiba, M., et al., *Vestibular schwannoma surgery via the retrosigmoid transmeatal approach*. Acta Neurochir (Wien), 2014. **156**(2): p. 421-5; discussion 425.
183. Kolagi, S., et al., *Suboccipital retrosigmoid surgical approach for internal auditory canal--a morphometric anatomical study on dry human temporal bones*. Indian J Otolaryngol Head Neck Surg, 2010. **62**(4): p. 372-5.

184. Yamakami, I., S. Ito, and Y. Higuchi, *Retrosigmoid removal of small acoustic neuroma: curative tumor removal with preservation of function*. J Neurosurg, 2014. **121**(3): p. 554-63.
185. Blevins, N.H. and R.K. Jackler, *Exposure of the lateral extremity of the internal auditory canal through the retrosigmoid approach: a radioanatomic study*. Otolaryngol Head Neck Surg, 1994. **111**(1): p. 81-90.
186. Umezu, H. and Y. Seki, *Postoperative magnetic resonance imaging after acoustic neuroma surgery: influence of packing materials in the drilled internal auditory canal on assessment of residual tumor*. Neurol Med Chir (Tokyo), 1999. **39**(2): p. 141-7; discussion 147-9.
187. Tschan, C., et al., *Waterjet dissection of the vestibulocochlear nerve: an experimental study*. J Neurosurg, 2009. **110**(4): p. 656-61.
188. Bruzzo, M., et al., *[Our current results with acoustic neurinoma surgery]*. Ann Otolaryngol Chir Cervicofac, 2000. **117**(2): p. 110-7.
189. Bae, C.W., et al., *The anatomical location and course of the facial nerve in vestibular schwannomas : a study of 163 surgically treated cases*. J Korean Neurosurg Soc, 2007. **42**(6): p. 450-4.
190. Xi, J., et al., *[Protection of the superior petrosal vein in microneurosurgery for acoustic neuroma]*. Zhong Nan Da Xue Xue Bao Yi Xue Ban, 2013. **38**(7): p. 695-8.
191. Schmerber, S., et al., *Long-term control of vestibular schwannoma after a translabyrinthine complete removal*. Neurosurgery, 2005. **57**(4): p. 693-8; discussion 693-8.
192. Lanman, T.H., et al., *Report of 190 consecutive cases of large acoustic tumors (vestibular schwannoma) removed via the translabyrinthine approach*. J Neurosurg, 1999. **90**(4): p. 617-23.
193. Samii, M., M. Tatagiba, and C. Matthies, *Vestibular schwannomas: surgical approach*. J Neurosurg, 2001. **94**(1): p. 144-6.
194. Memari, F., F. Hassannia, and S.H. Abtahi, *Surgical Outcomes of Cerebellopontine angle Tumors in 50 Cases*. Iran J Otorhinolaryngol, 2015. **27**(78): p. 29-34.
195. Liu, J.K., V.N. Dodson, and R.W. Jyung, *Translabyrinthine Approach for Resection of Large Cystic Acoustic Neuroma: Operative Video and Technical Nuances of Subperineural Dissection for Facial Nerve Preservation*. J Neurol Surg B Skull Base, 2019. **80**(Suppl 3): p. S267-S268.
196. Fagan, P.A., et al., *The cerebellopontine angle: does the translabyrinthine approach give adequate access?* Laryngoscope, 1998. **108**(5): p. 679-82.
197. Cole, T., et al., *Retrosigmoid Versus Translabyrinthine Approach for Acoustic Neuroma Resection: An Assessment of Complications and Payments in a Longitudinal Administrative Database*. Cureus, 2015. **7**(10): p. e369.
198. Rhothon, A.L., *RETROLABYRINTHINE, TRANSLABYRINTHINE, AND TRANSCOCHLEAR APPROACHES*. Neurosurgery, 2007. **61**(suppl_4): p. S4-153-S4-168.
199. Roche, P.H., et al., *High jugular bulb in the translabyrinthine approach to the cerebellopontine angle: anatomical considerations and surgical management*. Acta Neurochir (Wien), 2006. **148**(4): p. 415-20.

200. Sterkers, J.-M. *Hydro-dissection et la division de la tumeur dans la chirurgie des neurinomes de l'acoustique*. 2006; Available from: <https://www.yumpu.com/fr/document/read/16984787/hydro-dissection-et-la-division-de-la-tumeur-dans-la-chirurgie-des->.
201. Wu, H., et al., *Comparison of different wound closure techniques in translabyrinthine acoustic neuroma surgery*. *Skull Base Surg*, 1999. **9**(4): p. 239-42.
202. Kosty, J.A., et al., *Middle Fossa Approach for Resection of Vestibular Schwannomas: A Decade of Experience*. *Oper Neurosurg (Hagerstown)*, 2019. **16**(2): p. 147-158.
203. Vega-Celiz, J., et al., *Our experience with facial nerve monitoring in vestibular schwannoma surgery under partial neuromuscular blockade*. *Acta Otorrinolaringol Esp*, 2015. **66**(4): p. 192-8.
204. Sampath, P., et al., *Facial nerve injury in acoustic neuroma (vestibular schwannoma) surgery: etiology and prevention*. *J Neurosurg*, 1997. **87**(1): p. 60-6.
205. Copeland, W.R., et al., *Use of preoperative MRI to predict vestibular schwannoma intraoperative consistency and facial nerve outcome*. *J Neurol Surg B Skull Base*, 2013. **74**(6): p. 347-50.
206. Milhe de Saint Victor, S., et al., *Stage II vestibular schwannoma: predictive factors for postoperative hearing loss and facial palsy*. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis*, 2012. **129**(2): p. 87-92.
207. Gurgel, R.K., et al., *Facial nerve outcomes after surgery for large vestibular schwannomas: do surgical approach and extent of resection matter?* *Neurosurg Focus*, 2012. **33**(3): p. E16.
208. Torres, R., et al., *Multivariate Analysis of Factors Influencing Facial Nerve Outcome following Microsurgical Resection of Vestibular Schwannoma*. *Otolaryngol Head Neck Surg*, 2017. **156**(3): p. 525-533.
209. Duarte-Costa, S., et al., *Predictive value of intraoperative neurophysiologic monitoring in assessing long-term facial function in grade IV vestibular schwannoma removal*. *Acta Neurochir (Wien)*, 2015. **157**(11): p. 1991-7; discussion 1998.
210. Song, F., et al., *In vivo visualization of the facial nerve in patients with acoustic neuroma using diffusion tensor imaging-based fiber tracking*. *J Neurosurg*, 2016. **125**: p. 787-794.
211. House, J.W., *Iatrogenic facial paralysis*. *Ear Nose Throat J*, 1996. **75**(11): p. 720, 723.
212. Mohamed, A., et al., *Outcome of different facial nerve reconstruction techniques*. *Braz J Otorhinolaryngol*, 2016. **82**(6): p. 702-709.
213. Tate, J.R. and T.T. Tollefson, *Advances in facial reanimation*. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg*, 2006. **14**(4): p. 242-8.
214. McRackan, T.R., et al., *Bone-anchored hearing device placement with translabyrinthine tumor removal*. *Otolaryngol Head Neck Surg*, 2015. **152**(2): p. 314-8.
215. Boucek, J., et al., *Baha implant as a hearing solution for single-sided deafness after retrosigmoid approach for the vestibular schwannoma: audiological results*. *Eur Arch Otorhinolaryngol*, 2017. **274**(1): p. 133-141.
216. Dos Santos Neto, P.H., et al., *Simultaneous cochlear implantation as a therapeutic option in vestibular schwannoma surgery: case report*. *Neurosurg Focus*, 2018. **44**(3): p. E9.

217. Pellet, W., et al., *[Functional results of the surgery of unilateral acoustic neuroma]*. Neurochirurgie, 1993. **39**(1): p. 24-40; discussion 40-1.
218. Silverstein, H., H. Norrell, and E.E. Smouha, *Retrosigmoid-internal auditory canal approach vs. retrolabyrinthine approach for vestibular neurectomy*. Otolaryngol Head Neck Surg, 1987. **97**(3): p. 300-7.
219. Della Pepa, G.M., et al., *Craniotomy repair with the retrosigmoid approach: the impact on quality of life of meticulous reconstruction of anatomical layers*. Acta Neurochir (Wien), 2011. **153**(11): p. 2255-8.
220. Weber, J.D., et al., *Reduction of bone dust with ultrasonic bone aspiration: implications for retrosigmoid vestibular schwannoma removal*. Otolaryngol Head Neck Surg, 2015. **152**(6): p. 1102-7.
221. Golub, J.S., et al., *Feasibility of the Ultrasonic Bone Aspirator in Retrosigmoid Vestibular Schwannoma Removal*. Otolaryngol Head Neck Surg, 2015. **153**(3): p. 427-32.
222. Ramina, R., et al., *Treatment of large and giant residual and recurrent vestibular schwannomas*. Skull Base, 2007. **17**(2): p. 109-17.
223. Beaussier, I., *Conduite à tenir devant un neurinome de l'acoustique intracanalalaire*, Thèse Université de Lyon 1, in Médecine 2000, Lyon 1: Lyon.
224. Prasad, S.C., et al., *Decision Making in the Wait-and-Scan Approach for Vestibular Schwannomas: Is There a Price to Pay in Terms of Hearing, Facial Nerve, and Overall Outcomes?* Neurosurgery, 2018. **83**(5): p. 858-870.
225. El Bakkouri, W., et al., *Histoire naturelle et facteurs prédictifs d'évolution du neurinome de l'acoustique. Analyse de 386 cas*. Neurochirurgie, 2007. **53**(5 - novembre): p. 426-.
226. Roche, P.H., S. Robitail, and J. Regis, *Two- and three dimensional measures of vestibular schwannomas and posterior fossa--implications for the treatment*. Acta Neurochir (Wien), 2007. **149**(3): p. 267-73; discussion 273.
227. Lawson McLean, A.C., A.L. McLean, and S.K. Rosahl, *Evaluating vestibular schwannoma size and volume on magnetic resonance imaging: An inter- and intra-rater agreement study*. Clin Neurol Neurosurg, 2016. **145**: p. 68-73.
228. Niemczyk, K., et al., *Étude volumétrique de la croissance des neurinomes de l'acoustique : Implications cliniques*. Annales Françaises d'Oto-Rhino-Laryngologie et de pathologie cervico-faciale, 2002. **119**(N° 5 - novembre): p. 259-26.
229. Jethanamest, D., et al., *Conservative management of vestibular schwannoma: Predictors of growth and hearing*. Laryngoscope, 2015. **125**(9): p. 2163-8.
230. Gonzalez-Orus Alvarez-Morujo, R.J., et al., *Conservative management of vestibular schwannoma*. Acta Otorrinolaringol Esp, 2014. **65**(5): p. 275-82.
231. Miller, T., et al., *Reporting success rates in the treatment of vestibular schwannomas: are we accounting for the natural history?* J Clin Neurosci, 2014. **21**(6): p. 914-8.
232. Ogawa, K., et al., *Progression of hearing loss in acoustic neuromas*. Acta Otolaryngol Suppl, 1991. **487**: p. 133-7.
233. Sterkers, O., et al. *Slow versus rapid growing acoustic neuroma*. in *Acoustic neuroma : Proceedings of the First International Conference on Acoustic Neuroma*. August 25-29, 1991. Copenhagen, Denmark: Kugler Publications.

234. Shin, Y.J., et al., *Effectiveness of conservative management of acoustic neuromas*. Am J Otol, 2000. **21**(6): p. 857-62.
235. Fucci, M.J., et al., *Acoustic tumor growth: implications for treatment choices*. Am J Otol, 1999. **20**(4): p. 495-9.
236. Régis, J., et al., *Résultats fonctionnels de la radiochirurgie des schwannomes vestibulaires. À propos de 1 000 cas successifs et revue de la littérature*. Neurochirurgie, 2004. **50**(2-3): p. 301-311.
237. Régis, J., *Que devient la prise en charge des schwannomes vestibulaires à l'ère de la radiochirurgie moderne ?*. Neurochirurgie, 2004. **Vol 50**(N° 2-3 - juin): p. 153-155.
238. Klijn, S., et al., *Gamma Knife radiosurgery for vestibular schwannomas: evaluation of tumor control and its predictors in a large patient cohort in The Netherlands*. J Neurosurg, 2016. **124**(6): p. 1619-26.
239. Regis, J., et al., *[Role of radiosurgery and stereotactic radiotherapy in the management of vestibular schwannomas]*. Cancer Radiother, 2012. **16 Suppl**: p. S70-8.
240. Kondziolka, D.S., *Benign Tumor Radiosurgery*. 2003. **14**(5): p. 1.
241. Chen, C.C., et al., *Proton radiosurgery in neurosurgery*. Neurosurg Focus, 2007. **23**(6): p. E5.
242. BR, S., et al., - *Stereotactic radiosurgery in the management of acoustic neuromas associated with*. - J Neurosurg. 1999 May;90(5):815-22. doi: 10.3171/jns.1999.90.5.0815., (- 0022-3085 (Print)): p. - 815-22.
243. Porcheron, D. and J. Régis, *La Radiochirurgie : Principes*. Neurochirurgie, 2004. **50**(2-3): p. 265-269.
244. Gomez-Brouchet, A., et al., *Vestibular schwannomas: correlations between magnetic resonance imaging and histopathologic appearance*. Otol Neurotol, 2001. **22**(1): p. 79-86.
245. BM, S. and F. WA, - *Linear accelerator stereotactic radiosurgery for metastatic brain tumors: 17*. - Neurosurgery. 2008 May;62(5):1018-31; discussion 1031-2. doi:, (- 1524-4040 (Electronic)): p. - 1018-31; discussion 1031-2.
246. Rykaczewski, B. and M. Zabek, *A meta-analysis of treatment of vestibular schwannoma using Gamma Knife radiosurgery*. Contemp Oncol (Pozn), 2014. **18**(1): p. 60-6.
247. Levivier, M., N. Massager, and P. David, *Évaluation in vivo de la réponse du tissu tumoral à la radiochirurgie. Application aux schwannomes vestibulaires*. Neurochirurgie, 2004. **50**(2-3): p. 320-326.
248. Hasegawa, T., et al., *Stereotactic radiosurgery for vestibular schwannomas: analysis of 317 patients followed more than 5 years*. Neurosurgery, 2005. **57**(2): p. 257-65; discussion 257-65.
249. Mindermann, T. and I. Schlegel, *How to distinguish tumor growth from transient expansion of vestibular schwannomas following Gamma Knife radiosurgery*. Acta Neurochir (Wien), 2014. **156**(6): p. 1121-3.
250. Hasegawa, T., et al., *Evaluation of tumor expansion after stereotactic radiosurgery in patients harboring vestibular schwannomas*. Neurosurgery, 2006. **58**(6): p. 1119-28; discussion 1119-28.

251. Iwai, Y., et al., *Surgery after radiosurgery for acoustic neuromas: surgical strategy and histological findings*. Neurosurgery, 2007. **60**(2 Suppl 1): p. ONS75-82; discussion ONS82.
252. Foote, R.L., et al., *Stereotactic radiosurgery using the gamma knife for acoustic neuromas*. Int J Radiat Oncol Biol Phys, 1995. **32**(4): p. 1153-60.
253. Lee, C.C., et al., *Delayed microsurgery for vestibular schwannoma after gamma knife radiosurgery*. J Neurooncol, 2010. **98**(2): p. 203-12.
254. Jayarao, M. and L.S. Chin, *Robotics and its applications in stereotactic radiosurgery*. 2007. **23**(6): p. E5.
255. Régis, J.D., P.; Wikler, D.; Porcheron, D.; , *imagerie stéréotaxique de repérage dans le traitement radiochirurgical des schwannomes vestibulaires* Neurochirurgie 2004. **50**: p. 270 - 281.
256. Wikler, D., et al., *Imagerie pour le traitement stéréotaxique des schwannomes vestibulaires*. Neurochirurgie, 2008. **1105**(2): p. 83.
257. Wangerid, T., et al., *Implication of using MRI co-registered with CT in Leksell Gamma Knife((R)) dose planning for patients with vestibular schwannoma*. Clin Neurol Neurosurg, 2015. **138**: p. 10-5.
258. Hayashi, M., et al., *Image-guided microradiosurgery for skull base tumors: advantages of using gadolinium-enhanced constructive interference in steady-state imaging*. J Neurosurg, 2006. **105 Suppl**: p. 12-7.
259. Lipski, S.M., et al., *Modern Gamma Knife radiosurgery of vestibular schwannomas: treatment concept, volumetric tumor response, and functional results*. Neurosurg Rev, 2015. **38**(2): p. 309-18; discussion 318.
260. Niranjana, A., et al., *Gamma knife radiosurgery for acoustic tumors*. Operative Techniques in Neurosurgery, 2001. **4**(1): p. 36-42.
261. RÉGIS, J., M. TAMURA, and D. PORCHERON, *Radiobiologie de la radiochirurgie*. Neurochirurgie, 2004. **50**(N° 2-3 - juin): p. 257-264.
262. Nakamura, H., et al., *Serial follow-up MR imaging after gamma knife radiosurgery for vestibular schwannoma*. AJNR Am J Neuroradiol, 2000. **21**(8): p. 1540-6.
263. Shuto, T. and S. Matsunaga, *Two cases of cystic enlargement of vestibular schwannoma as a late complication following gamma knife surgery*. J Clin Neurosci, 2016. **33**: p. 239-241.
264. Delsanti, C., et al., *Dynamique des résultats radiologiques, pièges et critères d'échec*. Neurochirurgie. **1105**(2): p. 83.
265. Arribas, L., et al., *Non surgical treatment of vestibular schwannoma*. Acta Otorrinolaringol Esp, 2015. **66**(4): p. 185-91.
266. Flickinger, J.C., et al., *Results of acoustic neuroma radiosurgery: an analysis of 5 years' experience using current methods*. J Neurosurg, 2001. **94**(1): p. 1-6.
267. Gabert, K., et al., *Préservation de l'audition dans le traitement par radiochirurgie gamma knife des schwannomes vestibulaires unilatéraux*. Neurochirurgie, 2004. **50**(2-3): p. 350-357.

268. Hasegawa, T., et al., *Long-term outcomes in patients with vestibular schwannomas treated using gamma knife surgery: 10-year follow up*. J Neurosurg, 2005. **102**(1): p. 10-6.
269. Roche, P.-H., et al., *Résultats et indications de la radiochirurgie Gamma Knife des schwannomes vestibulaires de gros volume*. Neurochirurgie, 2004. **50**(N° 2-3 - juin): p. 377-382.
270. Roos, D.E., et al., *When is an acoustic neuroma not an acoustic neuroma? Pitfalls for radiosurgeons*. J Med Imaging Radiat Oncol, 2015. **59**(4): p. 474-9.
271. Spiegelmann, R., et al., *Linear accelerator radiosurgery for vestibular schwannoma*. J Neurosurg, 2001. **94**(1): p. 7-13.
272. Prasad, D., *Vestibular schwannomas: linear accelerator radiosurgery*. J Neurosurg, 2001. **94**(1): p. 142-4.
273. Meijer, O.W., et al., *Linear accelerator-based stereotactic radiosurgery for bilateral vestibular schwannomas in patients with neurofibromatosis type 2*. Neurosurgery, 2008. **62**(5 Suppl): p. A37-42; discussion A42-3.
274. Radu, A., et al., *[Indications and results of stereotactic radiosurgery with LINAC for the treatment of acoustic neuromas: preliminary results]*. Ann Otolaryngol Chir Cervicofac, 2007. **124**(3): p. 110-4.
275. Parsa, A.T., *Acoustic neuroma. Preface*. Neurosurg Clin N Am, 2008. **19**(2): p. xi-xii.
276. Cauley, K.A., et al., *Communicating hydrocephalus after gamma knife radiosurgery for vestibular schwannoma: an MR imaging study*. AJNR Am J Neuroradiol, 2009. **30**(5): p. 992-4.
277. Bailo, M., et al., *Gamma Knife Radiosurgery as Primary Treatment for Large Vestibular Schwannomas: Clinical Results at Long-Term Follow-Up in a Series of 59 Patients*. World Neurosurg, 2016. **95**: p. 487-501.
278. Darrouzet, V. *Faut-il encore opérer les neurinomes en 2007 ?* Le Journal Faxé de l'ORL 2007; Available from: <https://www.yumpu.com/fr/document/read/38513782/faut-il-encore-opacerer-les-neurinomes-en-2007-regifax>.
279. Lobato-Polo, J., et al., *Gamma knife radiosurgery in younger patients with vestibular schwannomas*. Neurosurgery, 2009. **65**(2): p. 294-300; discussion 300-1.
280. Darrouzet, V., et al., *[Fractionated radiation therapy long-term effectiveness in the treatment of cerebello-pontine angle schwannomas: 12 years of experience in 30 cases]*. Ann Otolaryngol Chir Cervicofac, 2000. **117**(5): p. 267-73.
281. Flickinger, J.C., D. Kondziolka, and L. Lunsford, *Fractionation of radiation treatment in acoustics. Rationale and evidence in comparison to radiosurgery*. Neurochirurgie, 2004. **50**(2-3 Pt 2): p. 421-6.
282. Darrouzet, V., et al., *Efficacité à long terme de la radiothérapie fractionnée dans le traitement des schwannomes de l'angle ponto-cérébelleux : expérience de 12 ans sur 30 cas*. Annales Françaises d'Oto-Rhino-Laryngologie et de pathologie cervico-faciale, 2000. **117**(5 - novembre): p. 267-273.
283. Kondziolka, D., L.D. Lunsford, and J.C. Flickinger, *Acoustic neuroma radiosurgery. Origins, contemporary use and future expectations*. Neurochirurgie, 2004. **50**(2-3 Pt 2): p. 427-35.

284. McClelland, S., 3rd, et al., *The treatment of a large acoustic tumor with fractionated stereotactic radiotherapy*. J Robot Surg, 2007. **1**(3): p. 227-30.
285. Litre, F., et al., *Fractionated stereotactic radiotherapy for acoustic neuromas: a prospective monocenter study of about 158 cases*. Radiother Oncol, 2013. **106**(2): p. 169-74.
286. Andrews, D.W., et al., *Stereotactic radiosurgery and fractionated stereotactic radiotherapy for the treatment of acoustic schwannomas: comparative observations of 125 patients treated at one institution*. Int J Radiat Oncol Biol Phys, 2001. **50**(5): p. 1265-78.
287. Prass, R.L. and H. Luders, *Acoustic (loudspeaker) facial electromyographic monitoring: Part 1. Evoked electromyographic activity during acoustic neuroma resection*. Neurosurgery, 1986. **19**(3): p. 392-400.
288. Myrseth, E., et al., *Treatment of vestibular schwannomas. Why, when and how?* Acta Neurochir (Wien), 2007. **149**(7): p. 647-60; discussion 660.
289. Boublata, L., et al., *Facial Nerve Function and Quality of Resection in Large and Giant Vestibular Schwannomas Surgery Operated By Retrosigmoid Transmeatal Approach in Semi-sitting Position with Intraoperative Facial Nerve Monitoring*. World Neurosurg, 2017. **103**: p. 231-240.
290. Giordano, A.I., et al., *[Results in the surgical treatment of giant acoustic neuromas]*. Acta Otorrinolaringol Esp, 2012. **63**(3): p. 194-9.
291. Lapsiwala, S.B., et al., *Correlation between auditory function and internal auditory canal pressure in patients with vestibular schwannomas*. J Neurosurg, 2002. **96**(5): p. 872-6.
292. Thakur, J.D., et al., *An update on unilateral sporadic small vestibular schwannoma*. Neurosurg Focus, 2012. **33**(3): p. E1.
293. Saunders, J.E., et al., *Sudden hearing loss in acoustic neuroma patients*. Otolaryngol Head Neck Surg, 1995. **113**(1): p. 23-31.
294. el Gareem, H., et al., *[Management of intracanalicular acoustic neurinoma]*. Ann Otolaryngol Chir Cervicofac, 1998. **115**(5): p. 259-63.
295. Portmann, M., et al., *[Initial clinical symptoms of acoustic neurinoma]*. Rev Laryngol Otol Rhinol (Bord), 1988. **109**(5): p. 401-4.
296. Nedzelski, J.M., et al., *Conservative management of acoustic neuromas*. Otolaryngol Clin North Am, 1992. **25**(3): p. 691-705.
297. Thomsen, J. and M. Tos, *Management of acoustic neuromas*. Ann Otolaryngol Chir Cervicofac, 1993. **110**(4): p. 179-91.
298. Sterkers, O., F. Barres, and J.M. Sterkers, *[The stapes reflex in acoustic tumors (92 cas) (author's transl)]*. Ann Otolaryngol Chir Cervicofac, 1980. **97**(7-8): p. 597-607.
299. Moffat, D.A., et al., *The operative learning curve and its effect on facial nerve outcome in vestibular schwannoma surgery*. Am J Otol, 1996. **17**(4): p. 643-7.
300. Harner, S.G. and E.R. Laws, Jr., *Clinical findings in patients with acoustic neurinoma*. Mayo Clin Proc, 1983. **58**(11): p. 721-8.

301. Sterkers, O., et al., *[Trans-petrous surgery in acoustic neuroma. Value of preoperative audiovestibular and facial investigation in the risk evaluation of facial nerve function]*. Ann Otolaryngol Chir Cervicofac, 1997. **114**(5): p. 176-83.
302. Brackmann, D.E., et al., *Prognostic factors for hearing preservation in vestibular schwannoma surgery*. Am J Otol, 2000. **21**(3): p. 417-24.
303. Yamakami, I., et al., *Prognostic significance of changes in the internal acoustic meatus caused by vestibular schwannoma*. Neurol Med Chir (Tokyo), 2002. **42**(11): p. 465-70; discussion 470-1.
304. Badie, B., et al., *Elevation of internal auditory canal pressure by vestibular schwannomas*. Otol Neurotol, 2001. **22**(5): p. 696-700.
305. Patel, N.S., et al., *Prevalence and Surgical Implications of Dural Enhancement at the Porus Acusticus in Vestibular Schwannomas*. Otolaryngol Head Neck Surg, 2016. **155**(6): p. 1021-1027.
306. Sekhar, L.N., W.B. Gormley, and D.C. Wright, *The best treatment for vestibular schwannoma (acoustic neuroma): microsurgery or radiosurgery?* Am J Otol, 1996. **17**(4): p. 676-82; discussion 683-9.
307. Jeanbourquin, D., E. Le Marec, and G. Galidie, *[Radiological aspects of acoustic neurinoma]*. Ann Radiol (Paris), 1992. **35**(1-2): p. 16-21.
308. Cantet, P., et al., *Interet des sequences T2 HR injectee pour le reperage du nerf facial dans les neurinomes vestibulaires*. Journal de radiologie, 2007. **88**(10): p. 1445.
309. Daniels, R.L., et al., *Causes of unilateral sensorineural hearing loss screened by high-resolution fast spin echo magnetic resonance imaging: review of 1,070 consecutive cases*. Am J Otol, 2000. **21**(2): p. 173-80.
310. Zealley, I.A., et al., *MRI screening for acoustic neuroma: a comparison of fast spin echo and contrast enhanced imaging in 1233 patients*. Br J Radiol, 2000. **73**(867): p. 242-7.
311. Mohr, G., et al., *Preservation of hearing in patients undergoing microsurgery for vestibular schwannoma: degree of meatal filling*. J Neurosurg, 2005. **102**(1): p. 1-5.
312. Somers, T., et al., *Prognostic value of magnetic resonance imaging findings in hearing preservation surgery for vestibular schwannoma*. Otol Neurotol, 2001. **22**(1): p. 87-94.
313. Forgues, M., et al., *Non-contrast magnetic resonance imaging for monitoring patients with acoustic neuroma*. J Laryngol Otol, 2018. **132**(9): p. 780-785.
314. Sarrazin, J., O. Helie, and Y. Cordoliani, *[Cerebellopontine angle tumors in adults]*. J Radiol, 2000. **81**(6 Suppl): p. 675-90.
315. Strasilla, C. and V. Sychra, *[Imaging-based diagnosis of vestibular schwannoma]*. HNO, 2017. **65**(5): p. 373-380.
316. Hakyemez, B., et al., *Evaluation of different cerebral mass lesions by perfusion-weighted MR imaging*. J Magn Reson Imaging, 2006. **24**(4): p. 817-24.
317. Tomogane, Y., et al., *Usefulness of PRESTO magnetic resonance imaging for the differentiation of schwannoma and meningioma in the cerebellopontine angle*. Neurol Med Chir (Tokyo), 2013. **53**(7): p. 482-9.
318. Ishikura, R., et al., *High Resolution Three-dimensional T(2)*-weighted Imaging at 3T: Findings of Cerebellopontine Angle Schwannomas and Meningiomas*. Magn Reson Med Sci, 2010. **9**(4): p. 177-8.

319. Samii, M., et al., *Surgical treatment of epidermoid cysts of the cerebellopontine angle*. J Neurosurg, 1996. **84**(1): p. 14-9.
320. Kallmes, D.F., et al., *Typical and atypical MR imaging features of intracranial epidermoid tumors*. AJR Am J Roentgenol, 1997. **169**(3): p. 883-7.
321. Bordi, L., J. Compton, and L. Symon, *Trigeminal neuroma. A report of eleven cases*. Surg Neurol, 1989. **31**(4): p. 272-6.
322. Symon, L., et al., *Neuromas of the facial nerve: a report of 12 cases*. Br J Neurosurg, 1993. **7**(1): p. 13-22.
323. Hasegawa, T., et al., *Gamma Knife surgery for patients with facial nerve schwannomas: a multiinstitutional retrospective study in Japan*. J Neurosurg, 2016. **124**(2): p. 403-10.
324. Lee, J.D. and W.S. Lee, *Surgical findings to differentiate between facial nerve schwannoma and vestibular schwannoma*. Clin Exp Otorhinolaryngol, 2014. **7**(3): p. 157-9.
325. Erdogan, N., et al., *MRI assessment of internal acoustic canal variations using 3D-FIESTA sequences*. Eur Arch Otorhinolaryngol, 2013. **270**(2): p. 469-75.
326. Héran, F., M. Williams, and D. Ayache, *IRM du temporal*. Journal de radiologie, 2006. **87**(11-C2 - novembre): p. 1783-1794.
327. Stangerup, S.E., et al., *The natural history of vestibular schwannoma*. Otol Neurotol, 2006. **27**(4): p. 547-52.
328. Sughrue, M.E., et al., *The natural history of untreated sporadic vestibular schwannomas: a comprehensive review of hearing outcomes*. J Neurosurg, 2010. **112**(1): p. 163-7.
329. Godefroy, W.P., et al., *Conservative treatment of vestibular schwannoma: a follow-up study on clinical and quality-of-life outcome*. Otol Neurotol, 2009. **30**(7): p. 968-74.
330. Charabi, S., et al., *Acoustic neuroma (vestibular schwannoma): growth and surgical and nonsurgical consequences of the wait-and-see policy*. Otolaryngol Head Neck Surg, 1995. **113**(1): p. 5-14.
331. Hajioff, D., et al., *Conservative management of vestibular schwannomas: third review of a 10-year prospective study*. Clin Otolaryngol, 2008. **33**(3): p. 255-9.
332. Raut, V.V., et al., *Conservative management of vestibular schwannomas - second review of a prospective longitudinal study*. Clin Otolaryngol Allied Sci, 2004. **29**(5): p. 505-14.
333. Whitehouse, K., et al., *Vestibular schwannomas - when should conservative management be reconsidered?* Br J Neurosurg, 2010. **24**(2): p. 185-90.
334. Paldor, I., A.S. Chen, and A.H. Kaye, *Growth rate of vestibular schwannoma*. J Clin Neurosci, 2016. **32**: p. 1-8.
335. Nonaka, Y., et al., *Surgical management of vestibular schwannomas after failed radiation treatment*. Neurosurg Rev, 2016. **39**(2): p. 303-12; discussion 312.
336. Teggi, R., et al., *Vestibular assessment in patients with vestibular schwannomas: what really matters?* Acta Otorhinolaryngol Ital, 2014. **34**(2): p. 123-8.
337. Tran Ba Huy, P., R. Kania, and M.-S. Legac. *Schwannome vestibulaire (neurinome de l'acoustique)*. Histoire naturelle et qualité de vie. 2008; Available from:

<http://www.academie-medecine.fr/schwannome-vestibulaire-neurinome-de-lacoustique-histoire-naturelle-et-qualite-de-vie/>.

338. Subach, B.R., et al., *Stereotactic radiosurgery in the management of acoustic neuromas associated with neurofibromatosis Type 2*. J Neurosurg, 1999. **90**(5): p. 815-22.
339. Kondziolka, D., et al., *Outcomes after gamma knife radiosurgery in solitary acoustic tumors and neurofibromatosis Type 2*. Neurosurg Focus, 1998. **5**(3): p. e2.
340. Foote, K.D., et al., *Analysis of risk factors associated with radiosurgery for vestibular schwannoma*. J Neurosurg, 2001. **95**(3): p. 440-9.
341. Iwai, Y., et al., *Radiosurgery for acoustic neuromas: results of low-dose treatment*. Neurosurgery, 2003. **53**(2): p. 282-87; discussion 287-8.
342. Kapitza, S., et al., *Acute necrosis after Gamma Knife surgery in vestibular schwannoma leading to multiple cranial nerve palsies*. J Clin Neurosci, 2016. **30**: p. 141-142.
343. Kondziolka, D. and L.D. Lunsford, *Preservation of hearing in acoustic neurinoma surgery*. J Neurosurg, 1993. **78**(1): p. 154-6.
344. Yang, I., et al., *A comprehensive analysis of hearing preservation after radiosurgery for vestibular schwannoma*. J Neurosurg, 2010. **112**(4): p. 851-9.
345. Pollack, A.G., et al., *Acute neurological complications following gamma knife surgery for vestibular schwannoma. Case report*. J Neurosurg, 2005. **103**(3): p. 546-51.
346. Ouaknine, M., et al., *Effets posturaux du traitement par gamma knife des neurinomes de l'acoustique (schwannomes vestibulaires)*. Neurochirurgie, 2004. **50**(2-3): p. 358-366.
347. Hirato, M., et al., *Gamma Knife radiosurgery for acoustic schwannoma: effects of low radiation dose and functional prognosis*. Stereotact Funct Neurosurg, 1996. **66 Suppl 1**: p. 134-41.
348. Vermeulen, S., et al., *Stereotactic radiosurgery toxicity in the treatment of intracanalicular acoustic neuromas: the Seattle Northwest gamma knife experience*. Stereotact Funct Neurosurg, 1998. **70 Suppl 1**: p. 80-7.
349. Demetriades, A.K., et al., *Malignant transformation of acoustic neuroma/ vestibular schwannoma 10 years after gamma knife stereotactic radiosurgery*. Skull Base, 2010. **20**(5): p. 381-7.
350. Lunsford, L.D., et al., *Radiosurgery of vestibular schwannomas: summary of experience in 829 cases*. J Neurosurg, 2005. **102 Suppl**: p. 195-9.
351. Wangerid, T., et al., *Long-term quality of life and tumour control following gamma knife radiosurgery for vestibular schwannoma*. Acta Neurochir (Wien), 2014. **156**(2): p. 389-96.
352. Nicolli, E.A. and M. Ruckenstein. *What Is the Risk of Malignant Transformation of Vestibular Schwannoma Following Radiosurgery?* 2016; Available from: <https://www.enttoday.org/article/risk-malignant-transformation-vestibular-schwannoma-following-radiosurgery/>.
353. Roche, P.H., et al., *[Surgical removal of unilateral vestibular schwannomas after failed Gamma Knife radiosurgery]*. Neurochirurgie, 2004. **50**(2-3 Pt 2): p. 383-93.
354. Ikeda, K., et al., *Effective preoperative irradiation of highly vascular cerebellopontine angle neurinomas*. Neurosurgery, 1988. **22**(3): p. 566-73.

355. Di Maio, S. and R. Akagami, *Prospective comparison of quality of life before and after observation, radiation, or surgery for vestibular schwannomas*. J Neurosurg, 2009. **111**(4): p. 855-62.
356. Yamakami, I., et al., *Conservative management, gamma-knife radiosurgery, and microsurgery for acoustic neurinomas: a systematic review of outcome and risk of three therapeutic options*. Neurol Res, 2003. **25**(7): p. 682-90.
357. Combs, S.E., et al., *Long-term outcome after highly advanced single-dose or fractionated radiotherapy in patients with vestibular schwannomas - pooled results from 3 large German centers*. Radiother Oncol, 2015. **114**(3): p. 378-83.
358. Maniakas, A. and I. Saliba, *Microsurgery versus stereotactic radiation for small vestibular schwannomas: a meta-analysis of patients with more than 5 years' follow-up*. Otol Neurotol, 2012. **33**(9): p. 1611-20.
359. Carlson, M.L., et al., *Long-term quality of life in patients with vestibular schwannoma: an international multicenter cross-sectional study comparing microsurgery, stereotactic radiosurgery, observation, and nontumor controls*. J Neurosurg, 2015. **122**(4): p. 833-42.
360. Briggs, R.J., et al., *Management of hydrocephalus resulting from acoustic neuromas*. Otolaryngol Head Neck Surg, 1993. **109**(6): p. 1020-4.
361. Atlas, M.D., et al., *Evolution of the management of hydrocephalus associated with acoustic neuroma*. Laryngoscope, 1996. **106**(2 Pt 1): p. 204-6.
362. Bloch, J., et al., *Non-obstructive hydrocephalus associated with intracranial schwannomas: hyperproteinorrhachia as an etiopathological factor?* Acta Neurochir (Wien), 2003. **145**(1): p. 73-8.
363. Roche, P.-H., et al., *Hydrocéphalie et radiochirurgie gamma knife des schwannomes vestibulaires*. Neurochirurgie, 2004. **50**(2-3 - juin): p. 345-349.
364. O Sacko, O., et al., *Endoscopic Third Ventriculostomy: Outcome Analysis in 636 Procedures*. e-mémoires de l'Académie Nationale de Chirurgie, 2015. **4**(14): p. 065-069.
365. Samii, M. and C. Matthies, *Management of 1000 vestibular schwannomas (acoustic neuromas): surgical management and results with an emphasis on complications and how to avoid them*. Neurosurgery, 1997. **40**(1): p. 11-21; discussion 21-3.
366. Kartush, J.M. and L.B. Lundy, *Facial nerve outcome in acoustic neuroma surgery*. Otolaryngol Clin North Am, 1992. **25**(3): p. 623-47.
367. Kemink, J.L., et al., *Operative management of acoustic neuromas: the priority of neurologic function over complete resection*. Otolaryngol Head Neck Surg, 1991. **104**(1): p. 96-9.
368. Samii, M. and C. Matthies, *Management of 1000 vestibular schwannomas (acoustic neuromas): hearing function in 1000 tumor resections*. Neurosurgery, 1997. **40**(2): p. 248-60; discussion 260-2.
369. Sheptak, P.E. and P.J. Jannetta, *The two-stage excision of huge acoustic neurinomas*. J Neurosurg, 1979. **51**(1): p. 37-41.
370. Comey, C.H., et al., *Staged removal of acoustic tumors: techniques and lessons learned from a series of 83 patients*. Neurosurgery, 1995. **37**(5): p. 915-20; discussion 920-1.
371. Patni, A.H. and J.M. Kartush, *Staged resection of large acoustic neuromas*. Otolaryngol Head Neck Surg, 2005. **132**(1): p. 11-9.

372. Iwai, Y., K. Yamanaka, and T. Ishiguro, *Surgery combined with radiosurgery of large acoustic neuromas*. *Surg Neurol*, 2003. **59**(4): p. 283-9; discussion 289-91.
373. Fuentes, S., et al., *Management of large vestibular schwannomas by combined surgical resection and gamma knife radiosurgery*. *Prog Neurol Surg*, 2008. **21**: p. 79-82.
374. Yoshino, M., et al., *Combined use of diffusion tensor tractography and multifused contrast-enhanced FIESTA for predicting facial and cochlear nerve positions in relation to vestibular schwannoma*. *J Neurosurg*, 2015. **123**(6): p. 1480-8.
375. El-Kashlan, H.K., et al., *Recurrence of acoustic neuroma after incomplete resection*. *Am J Otol*, 2000. **21**(3): p. 389-92.
376. Syed, M.I., et al., *The behaviour of residual tumour after the intentional incomplete excision of a vestibular schwannoma: is it such a bad thing to leave some behind?* *Clin Otolaryngol*, 2017. **42**(1): p. 92-97.
377. Kasbekar, A.V., et al., *Growth Patterns of Residual Tumor in Preoperatively Growing Vestibular Schwannomas*. *J Neurol Surg B Skull Base*, 2018. **79**(4): p. 319-324.
378. Bloch, D.C., et al., *The fate of the tumor remnant after less-than-complete acoustic neuroma resection*. *Otolaryngol Head Neck Surg*, 2004. **130**(1): p. 104-12.
379. Wiet, R.J., et al., *Long-term results of the first 500 cases of acoustic neuroma surgery*. *Otolaryngol Head Neck Surg*, 2001. **124**(6): p. 645-51.
380. Samii, M., V. Gerganov, and A. Samii, *Improved preservation of hearing and facial nerve function in vestibular schwannoma surgery via the retrosigmoid approach in a series of 200 patients*. *J Neurosurg*, 2006. **105**(4): p. 527-35.
381. Darrouzet, V., et al., *Vestibular schwannoma surgery outcomes: our multidisciplinary experience in 400 cases over 17 years*. *Laryngoscope*, 2004. **114**(4): p. 681-8.
382. Zhang, X., et al., *Facial nerve function after excision of large acoustic neuromas via the suboccipital retrosigmoid approach*. *J Clin Neurosci*, 2005. **12**(4): p. 405-8.
383. Briggs, R.J., et al., *Translabyrinthine removal of large acoustic neuromas*. *Neurosurgery*, 1994. **34**(5): p. 785-90; discussion 790-1.
384. Sterkers, J.M., et al., *Preservation of facial, cochlear, and other nerve functions in acoustic neuroma treatment*. *Otolaryngol Head Neck Surg*, 1994. **110**(2): p. 146-55.
385. Tos, M., J. Thomsen, and A. Harmsen, *Results of translabyrinthine removal of 300 acoustic neuromas related to tumour size*. *Acta Otolaryngol Suppl*, 1988. **452**: p. 38-51.
386. Strauss, C., et al., *Split facial nerve course in vestibular schwannomas*. *J Neurosurg*, 2006. **105**(5): p. 698-705.
387. Kunert, P., et al., *Surgery for sporadic vestibular schwannoma. Part III: Facial and auditory nerve function*. *Neurol Neurochir Pol*, 2015. **49**(6): p. 373-80.
388. Acioly, M.A., et al., *Quantitative parameters of facial motor evoked potential during vestibular schwannoma surgery predict postoperative facial nerve function*. *Acta Neurochir (Wien)*, 2011. **153**(6): p. 1169-79.
389. Neff, B.A., et al., *Facial nerve monitoring parameters as a predictor of postoperative facial nerve outcomes after vestibular schwannoma resection*. *Otol Neurotol*, 2005. **26**(4): p. 728-32.

390. Van Gompel, J.J., et al., *Congress of Neurological Surgeons Systematic Review and Evidence-Based Guidelines on Emerging Therapies for the Treatment of Patients With Vestibular Schwannomas*. Neurosurgery, 2018. **82**(2): p. E52-E54.
391. Fischer, G., et al., [*Complete excision of acoustic neurinoma. Preservation of the facial nerve and hearing*]. Neurochirurgie, 1987. **33**(3): p. 169-83.
392. Fischer G. et al., *Exérèse complète des neurinomes de l'acoustique*, in *Neurinomes de l'acoustique 2 acquisitions et controverses*, B. Fraysse and Y. Lazorthes, Editors. 1988, P. Fabre: Lavaur. p. 119 - 146.
393. Bouchene, M., et al., [*Predictive factors of facial palsy of the acoustic neurinoma after retrosigmoid surgery: 230 cases*]. Ann Otolaryngol Chir Cervicofac, 2006. **123**(6): p. 319-24.
394. Pellet, W., et al., [*Acoustic neurinoma. Otoneurosurgical approach*]. Rev Neurol (Paris), 1987. **143**(8-9): p. 614-9.
395. Magliulo, G., R. D'Amico, and P. Di Cello, *Delayed facial palsy after vestibular schwannoma resection: clinical data and prognosis*. J Otolaryngol, 2003. **32**(6): p. 400-4.
396. Sampath, P., et al., *Late-onset facial nerve degeneration after vestibular schwannoma surgery: incidence, putative mechanisms, and prevention*. Neurosurg Focus, 1998. **5**(3): p. e6.
397. Chen, D.Q., et al., *Three-dimensional in vivo modeling of vestibular schwannomas and surrounding cranial nerves with diffusion imaging tractography*. Neurosurgery, 2011. **68**(4): p. 1077-83.
398. Silverstein, H., A.B. McDaniel, and H. Norrell, *Hearing preservation after acoustic neuroma surgery using intraoperative direct eighth cranial nerve monitoring*. Am J Otol, 1985. **Suppl**: p. 99-106.
399. Brackmann, D.E. and J.D. Green, *Translabyrinthine approach for acoustic tumor removal*. Otolaryngol Clin North Am, 1992. **25**(2): p. 311-29.
400. Forton, G.E., C.W. Cremers, and E.E. Offeciers, *Acoustic neuroma ingrowth in the cochlear nerve: does it influence the clinical presentation?* Ann Otol Rhinol Laryngol, 2004. **113**(7): p. 582-6.
401. Colletti, V. and F. Fiorino, *Middle fossa versus retrosigmoid-transmeatal approach in vestibular schwannoma surgery: a prospective study*. Otol Neurotol, 2003. **24**(6): p. 927-34.
402. Tatagiba, M., et al., *The significance for postoperative hearing of preserving the labyrinth in acoustic neurinoma surgery*. J Neurosurg, 1992. **77**(5): p. 677-84.
403. Matthies, C., M. Samii, and S. Krebs, *Management of vestibular schwannomas (acoustic neuromas): radiological features in 202 cases--their value for diagnosis and their predictive importance*. Neurosurgery, 1997. **40**(3): p. 469-81; discussion 481-2.
404. Matthies, C. and M. Samii, *Management of vestibular schwannomas (acoustic neuromas): the value of neurophysiology for evaluation and prediction of auditory function in 420 cases*. Neurosurgery, 1997. **40**(5): p. 919-29; discussion 929-30.
405. Matthies, C. and M. Samii, *Direct brainstem recording of auditory evoked potentials during vestibular schwannoma resection: nuclear BAEP recording. Technical note and preliminary results*. J Neurosurg, 1997. **86**(6): p. 1057-62.

406. Ahsan, S.F., et al., *Long-term Hearing Preservation After Resection of Vestibular Schwannoma: A Systematic Review and Meta-analysis*. Otol Neurotol, 2017. **38**(10): p. 1505-1511.
407. Gjuric, M. and M. Rudic, *What is the best tumor size to achieve optimal functional results in vestibular schwannoma surgery?* Skull Base, 2008. **18**(5): p. 317-25.
408. Yates, P.D., et al., *Is it worthwhile to attempt hearing preservation in larger acoustic neuromas?* Otol Neurotol, 2003. **24**(3): p. 460-4.
409. Ebner, F.H., et al., *Step-by-step education of the retrosigmoid approach leads to low approach-related morbidity through young residents*. Acta Neurochir (Wien), 2010. **152**(6): p. 985-8; discussion 988.
410. Kalamarides, M., et al., *Chirurgie des schwannomes vestibulaires solitaires*. Neurochirurgie, 2007. **53**(5): p. 428-429.
411. Sterkers, J.M., *[Life-threatening complications and severe neurologic sequelae in surgery of acoustic neurinoma]*. Ann Otolaryngol Chir Cervicofac, 1989. **106**(4): p. 245-50.
412. Sade, B., G. Mohr, and J.J. Dufour, *Vascular complications of vestibular schwannoma surgery: a comparison of the suboccipital retrosigmoid and translabyrinthine approaches*. J Neurosurg, 2006. **105**(2): p. 200-4.
413. Kunert, P., et al., *Surgery for sporadic vestibular schwannoma. Part II. Complications (not related to facial and auditory nerves)*. Neurol Neurochir Pol, 2016. **50**(2): p. 90-7.
414. Obaid, S., et al., *Morbidity Rate of the Retrosigmoid versus Translabyrinthine Approach for Vestibular Schwannoma Resection*. J Audiol Otol, 2018. **22**(4): p. 236-243.
415. Briggs, R.J., G. Fabinyi, and A.H. Kaye, *Current management of acoustic neuromas: review of surgical approaches and outcomes*. J Clin Neurosci, 2000. **7**(6): p. 521-6.
416. Lim, S.L. and S.H. Wong, *Review of an 11-year Experience in Retrosigmoid Approach for Treatment of Acoustic Neuromas*. Med J Malaysia, 2013. **68**(3): p. 253-8.
417. Lucke-Wold, B., et al., *Minimally invasive endoscopic repair of refractory lateral skull base cerebrospinal fluid rhinorrhea: case report and review of the literature*. Neurosurg Focus, 2018. **44**(3): p. E8.
418. Tomita, Y., et al., *Growth of Primary and Remnant Vestibular Schwannomas: A Three-Year Follow-Up Study*. World Neurosurg, 2015. **83**(6): p. 937-44.
419. Kasantikul, V., et al., *Acoustic neurilemmoma. Clinicoanatomical study of 103 patients*. J Neurosurg, 1980. **52**(1): p. 28-35.
420. Martin, C., *De l'évolutivité du neurinome de l'acoustique*, in *Neurinomes de l'acoustique 1 acquisitions et controverses*, B. Frayssé and Y. Lazorthes, Editors. 1988, P. Fabre: Lavalur. p. 253.
421. Curley, J.W., et al., *Oestrogen and progesterone receptors in acoustic neuroma*. J Laryngol Otol, 1990. **104**(11): p. 865-7.
422. Martin C. et al., *De la particulière lenteur d'évolution de certains neurinomes de l'acoustique*. Ann. Otorinol., 1985. **102**: p. 19-29.
423. Rasmussen, N., et al., *Implications of DNA characterization of human acoustic neuromas*. Acta Otolaryngol Suppl, 1984. **406**: p. 278-81.

424. Charabi, S., et al., *Cystic vestibular schwannoma--clinical and experimental studies*. Acta Otolaryngol Suppl, 2000. **543**: p. 11-3.
425. Mirz, F., et al., *Incidence and growth pattern of vestibular schwannomas in a Danish county, 1977-98*. Acta Otolaryngol Suppl, 2000. **543**: p. 30-3.
426. Okamoto, K., et al., *Focal T2 hyperintensity in the dorsal brain stem in patients with vestibular schwannoma*. AJNR Am J Neuroradiol, 2006. **27**(6): p. 1307-11.
427. Zolal, A., et al., *Comparison of probabilistic and deterministic fiber tracking of cranial nerves*. J Neurosurg, 2017. **127**(3): p. 613-621.
428. Shelton, C., *Preoperative identification of the facial nerve achieved using fast spin-echo MR imaging: can it help the surgeon?* AJNR Am J Neuroradiol, 2000. **21**(5): p. 805.
429. Savardekar, A.R., et al., *Preoperative diffusion tensor imaging-fiber tracking for facial nerve identification in vestibular schwannoma: a systematic review on its evolution and current status with a pooled data analysis of surgical concordance rates*. Neurosurg Focus, 2018. **44**(3): p. E5.
430. Abolfotoh, M., et al., *The combined microscopic-endoscopic technique for radical resection of cerebellopontine angle tumors*. J Neurosurg, 2015. **123**(5): p. 1301-11.
431. Fukushima, T., *Endoscopy of Meckel's cave, cisterna magna, and cerebellopontine angle*. Technical note. J Neurosurg, 1978. **48**(2): p. 302-6.
432. Takemura, Y., et al., *Comparison of microscopic and endoscopic approaches to the cerebellopontine angle*. World Neurosurg, 2014. **82**(3-4): p. 427-41.
433. Turek, G., et al., *Endoscopic assistance in retrosigmoid transmeatal approach to intracanalicular vestibular schwannomas - An alternative for middle fossa approach*. Technical note. Neurol Neurochir Pol, 2017. **51**(2): p. 111-115.
434. Corrivetti, F., et al., *Flexible Endoscopic-Assisted Microsurgical Radical Resection of Intracanalicular Vestibular Schwannomas by a Retrosigmoid Approach: Operative Technique*. World Neurosurg, 2018. **115**: p. 229-233.
435. Benson, A.G. and H.R. Djalilian, *Complications of hydroxyapatite bone cement reconstruction of retrosigmoid craniotomy: two cases*. Ear Nose Throat J, 2009. **88**(11): p. E1-4.
436. Luryi, A.L., K.R. Bulsara, and E.M. Michaelides, *Hydroxyapatite bone cement for suboccipital retrosigmoid cranioplasty: A single institution case series*. Am J Otolaryngol, 2017. **38**(4): p. 390-393.
437. Kveton, J.F., et al., *Reconstruction of suboccipital craniectomy defects with hydroxyapatite cement: a preliminary report*. Laryngoscope, 1995. **105**(2): p. 156-9.

LISTE DES FIGURES

Figure 1: Anatomie pathologique du corps humain montrant un SV géant [17].....	19
Figure 2: "The intracapsular debulking of the acoustic neuroma" réalisé par Cushing[17]	21
Figure 3: Anatomie schématique microchirurgicale de l'APC[26].....	29
Figure 4: Os temporal droit, vue latérale [29].....	30
Figure 5: Face endocranienne de l'os temporal [30].....	32
Figure 6: Face inférieure de l'os temporal [30]	33
Figure 7: Labyrinthe osseux et membraneux [31].....	37
Figure 8: canaux semi-circulaires [32].....	38
Figure 9: Trajet intra-pétreux du nerf facial [31]	39
Figure 10: Vascularisation du nerf facial sur tout son trajet [17, 35]	41
Figure 11: Vue antéro-supérieure de l'APC [32].....	43
Figure 12: Les trois pédicules vasculo-nerveux de l'APC [38].....	45
Figure 13: Nerf trijumeau [39]	45
Figure 14: APC lors d'un abord rétro-sigmoïdien droit [40].....	47
Figure 15: Anatomie du segment cisternal et méatal du paquet acoustico-facial [41].....	48
Figure 16: Mesure de la longueur du CAI (9 mm) sur TDM en haute résolution [43]	50
Figure 17: Disposition du paquet acoustico-facial au fond du CAI [44].....	51
Figure 18: Vue supérieure de l'APC [45].....	52
Figure 19: Vue supérieure du MAI après résection de son toit [47].....	54
Figure 20: Illustration des 3 grades de la position du bulbe de la jugulaire d'après Shao[48]....	55
Figure 21: AICA /PICA[40]	56
Figure 22: Variations de position de la boucle méatale de l'AICA[17].....	57
Figure 23: Les collatérales de l'AICA[49]	57
Figure 24: Affluences de la veine de Dandy - Veine de la fissure ponto-cérébelleuse [40, 50] ..	58
Figure 25: Les nerfs mixtes [37].....	59
Figure 26 : Les citernes de l'APC [52].....	61
Figure 27: Conception de Yasargil du Développement extra-arachnoïdien du SV [5, 51, 53]....	62
Figure 28: LCR dans le fundus en T2 séquence CISS [31].....	62
Figure 29: Schémas d'un SV extra-arachnoïdien (orangé) et sous-arachnoïdien (marron) [55].	64
Figure 30: Feuillet arachnoïdien (flèche) reconnu à la surface du SV [55].....	64

Figure 31: « Dura-like membrane » schématique et en peropératoire [57].....	65
Figure 32: Vue antérieure de l'APC [37]	65
Figure 33: Rapports vasculo-nerveux d'un SV [37].....	67
Figure 34: Pathogénie du SV solitaire [4].....	74
Figure 35: Jonction glio-schwannienne respectivement en turquoise et en bleu foncé - petit SV en rouge au niveau la jonction glio-schwannienne [3, 17]	77
Figure 36: Origine du SV d'après Koos [17].....	78
Figure 37: Volumineux SV lors d'une autopsie [3].....	80
Figure 38: SV type A d'Antoni / Nodules de Verocay [3]	81
Figure 39: SV mixte / Gaine de myéline rouge comprimée non envahie par un SV[3].....	82
Figure 40: Classification du SV d'après "WHO 2016"	82
Figure 41: La protéine S100 positive dans les cellules de Schwann[87].....	84
Figure 42: Audiogramme tonal en cas d'un petit SV gauche[25].....	96
Figure 43: Tracé normal de PEA[24].....	97
Figure 44: Allongement pathologique de l'intervalle I-III=4,6 ms[24]	98
Figure 45: Abord du CAI par VRS va endommager le labyrinthe et le BJ procident [3].....	100
Figure 46: Variation de la position du CSCA par rapport au CAI [3].....	100
Figure 47: Hyperpneumatisation du rocher [3].....	100
Figure 48: MAI et APC en séquence CISS[119]	102
Figure 49: Vue sagittale oblique perpendiculaire au plan du MAI. Nerf cochléaire plus volumineux que les nerfs vestibulaires [31]	102
Figure 50: SV médial avec un CAI libre [3].....	104
Figure 51: Interface liquidienne en séquence CISS[3].....	104
Figure 52: SV kystique gauche [3]	105
Figure 53: IRM montrant un SV avec présence de calcifications en fenêtre osseuse[124]	106
Figure 54: Les différentes mensurations du SV[125].....	107
Figure 55: Tumeur strictement intra-canalair (< 1cm)[17]	107
Figure 56: Tumeur accouchée dans l'angle mais n'atteignant pas le tronc cérébral (1 à 2cm) 107	
Figure 57: Grosse tumeur, comblant tout l'angle pontocérébelleux, pouvant déformer le tronc cérébral mais ne déplaçant pas le quatrième ventricule (2 à 3cm)	108
Figure 58: Tumeur volumineuse, déplaçant le tronc cérébral et le quatrième ventricule (> 3cm)	108
Figure 59: SV géant droit avec hydrocéphalie obstructive	111

Figure 60: SV droit avec HDC communicante active et un V4 en place.....	111
Figure 61: SV médial droit.....	112
Figure 62: Représentation schématique de la classification de Piccirillo [138]	115
Figure 63: SV kystique	116
Figure 64: Position demi-assise[129]	123
Figure 65: Position latérale [24].....	125
Figure 66: incision en S italique - incision légèrement incurvée [3]	127
Figure 67: Incision légèrement incurvée [24].....	127
Figure 68: Incision en "L "inversée	128
Figure 69: Limites de la craniectomie [24].....	129
Figure 70: Veine émissaire variable dans son siège et sa taille en fenêtré osseuse[3].....	129
Figure 71: Key hole d'après Teranishi [168].....	130
Figure 72: Repère de la JSS d'après Lang et Samii [168].....	131
Figure 73: Repère de la JSS selon Ribas[168]	131
Figure 74: Position du key hole sur l'astérior [129].....	132
Figure 75: Incision curviligne de la D-M suivant le sinus transverse et le sinus sigmoïde [129].....	132
Figure 76: Incision curviligne de la dure-mère [173].....	133
Figure 77: Ouverture de la citerne cérébello-latéro-médullaire [129].....	133
Figure 78: Flèche correspond aux plis dure-mériens verticaux sur la face postérieure de l'os pétreux - Fraisage au-dessous de cette ligne correspond au CAI. [182]	135
Figure 79: Risque du fraisage du mur postérieur du CAI en cas de procidence du BJ[3].....	136
Figure 80: Ouverture du CAI et de sa dure-mère. [129].....	136
Figure 81: TDM pré et post-opératoire montrant l'approche du CAI par VRS [185].....	137
Figure 82: Réalisation d'un évidement intratumoral[3].....	139
Figure 83: Dissection des nerfs crâniens utilisant les deux mains [3]	139
Figure 84: Position du nerf facial par rapport SV [189].....	140
Figure 85: Dissection aux micro-ciseaux en cas de forte adhérence [3]	140
Figure 86: Étapes d'exérèse d'un volumineux SV [17].....	142
Figure 87: Comblement de l'ouverture du CAI par de la graisse[3]	143
Figure 88: Position opératoire et incision cutanée [24]	146
Figure 89: Repères anatomiques de la mastoïdectomie [198].....	147
Figure 90: Limites de la mastoïdectomie[24].....	147

Figure 91: Progression de la mastoïdectomie [24].....	148
Figure 92: Exposition de la D-M temporale, SS, bloc osseux labyrinthique [198]	149
Figure 93: Libération du bord latéral du sac endolymphatique de la D-M [198].....	150
Figure 94: Squelettisation du NF et fraisage des CSC postérieur et supérieur [198].....	151
Figure 95: Vestibule sous la portion tympanique du NF après fraisage du CSC latéral [198]...	151
Figure 96: Ouverture de la D-M du CAI[24].....	152
Figure 97: Coupe cadavérique de la fosse cérébrale moyenne[202].....	155
Figure 98: Voie sus-pétreuse [176].....	156
Figure 99: Voie sus-pétreuse[176].....	157
Figure 100: Voie sus-pétreuse élargie[176].....	159
Figure 105: Appareillage auditif à ancrage osseux (BAHA®) en arrière de l'oreille [73].....	161
Figure 106: Evaluation du follow-up du SV en mesurant le volume - axes bidimensionnels [226]	167
Figure 107: Collimateurs intégrés dans le casque d'un Gamma Knife[254]	176
Figure 108: Cadre stéréotaxique de Leksell [17]	178
Figure 109: Nerf facial, non rehaussé, accolé à la face antéro-inférieure du SV après fusion d'une image axiale 3D-T2 CISS après injection de gadolinium et d'une TDM en fenêtre osseuse. [255]	179
Figure 110: Planification dosimétrique schématique d'un SV droit grade III de Koos[259].....	180
Figure 111: Planification dosimétrique réelle, la dose marginale : 11-12 Gy[259].....	180
Figure 112: Coupe sagittale d'un CAI[260].....	181
Figure 113: Définition des index de conformité et index de sélectivité [261]	182
Figure 114: Installation du patient pour irradiation[17].....	183
Figure 115: Régression du SV après radiochirurgie [250]	185
Figure 116: Expansion puis régression du SV après radiochirurgie [250]	185
Figure 117: Exemple d'échec typique de la radiochirurgie d'un schwannome vestibulaire[264]	186
Figure 118: Cyberknife (LINAC) monté sur un bras robotisé[254].....	189
Figure 119: Accélérateur linéaire délivrant une arcthérapie (LINAC) [19]	190
Figure 120: Multiples isocentres pour une meilleure dosimétrie [19].....	191
Figure 121: IRM avant radiochirurgie et IRM 9 mois après radiochirurgie[276]	195
Figure 122: IRM de flux en faveur d'une hydrocéphalie communicante [276]	195
Figure 123: Répartition en fonction de l'âge.....	211

<i>Figure 124: Répartition en fonction de l'âge et du sexe</i>	212
<i>Figure 125: Répartition selon le sexe</i>	213
<i>Figure 126: Répartition selon le côté du SV</i>	213
<i>Figure 127: Représentation du délai entre le premier symptôme et le DC</i>	214
<i>Figure 128: Représentation des motifs de consultation</i>	216
<i>Figure 129: Répartition des signes fonctionnels en fonction du stade tumoral</i>	218
<i>Figure 130: Examens complémentaires</i>	219
<i>Figure 131: Aspect tomodensitométrique du SV</i>	221
<i>Figure 132: Répartition en fonction de la forme du SV</i>	221
<i>Figure 133: Modifications osseuses du CAI</i>	222
<i>Figure 134: SV relativement petit avec un élargissement très important du CAI</i>	223
<i>Figure 135: SV grade 2 avec un CAI pratiquement similaire au CAI controlatéral</i>	223
<i>Figure 136: CAI droit largement érodé / CAI droit éclaté</i>	223
<i>Figure 137: Répartition du stade tumoral en fonction du "consensus de Tokyo"</i>	225
<i>Figure 138: SV intracanalair / SV stade II</i>	226
<i>Figure 139: SV grade III / SV grade IV</i>	226
<i>Figure 140: SV grade V</i>	227
<i>Figure 141: Rapport entre l'âge et la taille du SV</i>	228
<i>Figure 142: Répartition en fonction de la forme du SV</i>	229
<i>Figure 143: SV avec un diamètre antéro-postérieur plus long</i>	229
<i>Figure 144: SV ovale avec un diamètre médio latéral plus long</i>	230
<i>Figure 145: SV sphérique</i>	230
<i>Figure 146: Signal du SV en T1 après injection de produit de contraste</i>	231
<i>Figure 147: Séquence CISS avec absence de l'interface liquidienne dans les SV géants</i>	232
<i>Figure 148: Séquence CISS avec présence de l'interface liquidienne</i>	232
<i>Figure 149: Modalités thérapeutiques du SV</i>	234
<i>Figure 150 : Répartition des signes fonctionnels des petits SV ≤ 2 cm</i>	236
<i>Figure 151: SV intracanalair au moment du DC</i>	236
<i>Figure 152: SV gauche de 6 mm en T1 APC / SV de 9 mm, 5 ans après</i>	237
<i>Figure 153: SV stade I / SV stade II, 18 mois après la 1ère IRM</i>	237
<i>Figure 154: Différents types d'HDC</i>	238
<i>Figure 155 Répartition des modalités thérapeutiques de l'HDC</i>	239

<i>Figure 156: SV grade IV avec une hydrocéphalie passive</i>	<i>239</i>
<i>Figure 157: SV grade IV avec une hydrocéphalie modérée et une atrophie cortico-sous corticale</i>	<i>240</i>
<i>Figure 158: Hydrocéphalie obstructive sur SV grade V avec un V4 comprimé.....</i>	<i>240</i>
<i>Figure 159: TDM de contrôle après DVP</i>	<i>241</i>
<i>Figure 160: SV gauche stade IV de Koos avec une hydrocéphalie communicante active</i>	<i>241</i>
<i>Figure 161: Emplacement des différentes électrodes des monitorages peropératoires des nerfs [163, 164]</i>	<i>244</i>
<i>Figure 162: Le NIM avec ses électrodes</i>	<i>246</i>
<i>Figure 163: Position en décubitus dorsal</i>	<i>248</i>
<i>Figure 164: Mise en place des électrodes du NIM.....</i>	<i>248</i>
<i>Figure 165: Incision cutanée</i>	<i>249</i>
<i>Figure 167: Key-hole au-dessous de l'astérion avec la jonction SS-ST [169]</i>	<i>250</i>
<i>Figure 166: Exposition de la surface de craniectomie - craniotomie</i>	<i>250</i>
<i>Figure 168: Craniectomie rétrosigmoidienne gauche</i>	<i>251</i>
<i>Figure 169: Craniotomie rétrosigmoidienne réalisée à partir du key hole - Exposition du Sinus transverse - coude- sinus sigmoïde</i>	<i>251</i>
<i>Figure 170 : Voie rétrosigmoidienne droite - Ouverture curviligne de la dure-mère le long du sinus transverse-sinus sigmoïde.....</i>	<i>252</i>
<i>Figure 171: Voie rétrosigmoidienne droite - Lambeau dural controlatéral suspendu par deux points de suture.....</i>	<i>253</i>
<i>Figure 172: VRS pour un SV stade V - Ouverture de la dure-mère - Tension cérébelleuse avec turgescence veineuse</i>	<i>253</i>
<i>Figure 173: VRS gauche : Exposition de la Citerne cérébello-latéro-médullaire - Ouverture de son arachnoïde Ecoulement du LCR - Aspiration [3]</i>	<i>254</i>
<i>Figure 174: SV stade III abordé par VRS gauche Discrète rétraction du cervelet - Ouverture de la CCM et Visualisation des nerfs mixtes [3]</i>	<i>255</i>
<i>Figure 175: Voie rétro-sigmoïdienne gauche - Dure mère suspendue par deux fils de traction - Discrète traction cérébelleuse par une spatule - Libération progressive du feutrage arachnoïdien - Amélioration de l'angle de vision.....</i>	<i>256</i>
<i>Figure 176: VRS droite -Ouverture de la citerne cérébello-médullaire -Affaissement du cervelet Tumeur au fond dans l'APC sans aucune rétraction [172].....</i>	<i>256</i>
<i>Figure 177: Voie rétrosigmoidienne droite - SV accouché à travers le porus dans</i>	<i>257</i>
<i>Figure 178: VRS gauche - Volumineux SV comblant l'APC - Les éléments vasculo-nerveux non encore identifiés</i>	<i>257</i>

<i>Figure 179: Volumineux SV avec le feuillet arachnoïdien parcouru de vaisseaux.....</i>	<i>258</i>
<i>Figure 180: Coagulation et ouverture du feuillet arachnoïdien</i>	<i>259</i>
<i>Figure 181: Début de l'évidement intratumoral -Tumeur jaune chamois.....</i>	<i>260</i>
<i>Figure 182: Réalisation d'un large débulking.....</i>	<i>260</i>
<i>Figure 183: Début de la libération du pôle inférieur</i>	<i>261</i>
<i>Figure 184: Exérèse du pôle inférieur et libération des nerfs mixtes après réduction tumorale</i>	<i>263</i>
<i>Figure 185: Nerf Cochléaire à la face inférieure d'un SV stade III.....</i>	<i>263</i>
<i>Figure 186:libération du tronc cérébral</i>	<i>264</i>
<i>Figure 187: Nerf Facial étalé libéré progressivement de la tumeur</i>	<i>265</i>
<i>Figure 188: Reliquat tumoral adhérent au NF au niveau du porus.....</i>	<i>266</i>
<i>Figure 189: Libération du pôle supérieur et du nerf trijumeau de la tumeur.....</i>	<i>268</i>
<i>Figure 190: Dissection progressive du NF aminci au pôle externe</i>	<i>269</i>
<i>Figure 191: Structures nerveuses en fin d'intervention - nerf V - Veine de Dandy - nerf VII – Les nerfs mixtes.....</i>	<i>270</i>
<i>Figure 192: Fermeture de la dure-mère</i>	<i>270</i>
<i>Figure 193: Tumeur molle</i>	<i>272</i>
<i>Figure 194: Tumeur ferme.....</i>	<i>272</i>
<i>Figure 195: SV kystique</i>	<i>273</i>
<i>Figure 196: Le VII à la face inférieure de la tumeur, après debulking et soulèvement de la tumeur[17]</i>	<i>275</i>
<i>Figure 197: VII sur la face supérieure de la tumeur</i>	<i>276</i>
<i>Figure 198: Fonction faciale postopératoire précoce en fonction du stade tumoral</i>	<i>277</i>
<i>Figure 199: SV stade V comprimant le V4 avec HDC active</i>	<i>284</i>
<i>Figure 200: Hématome de l'APC en J2 postopératoire ave HDC valvée en préopératoire.....</i>	<i>284</i>
<i>Figure 201: SV stade V avec pneumocéphalie intraventriculaire postopératoire</i>	<i>285</i>
<i>Figure 202: Exérèse subtotale d'un SV stade V</i>	<i>285</i>
<i>Figure 203: Reliquat postopératoire intraméatique d'un SV multikystique.....</i>	<i>286</i>
<i>Figure 204: Reliquat tumoral intraméatique et contre le tronc cérébral d'un SV stade V.....</i>	<i>286</i>
<i>Figure 205: 1er temps opératoire d'un SV stade V très hémorragique.....</i>	<i>287</i>
<i>Figure 206: 2ème temps opératoire avec une contusion cérébelleuse</i>	<i>287</i>
<i>Figure 207: Collection sous-cutanée de LCR après exérèse d'un SV.....</i>	<i>288</i>
<i>Figure 208: Reliquat tumoral d'un SV multikystique.....</i>	<i>288</i>

<i>Figure 209: Exérèse presque totale d'un SV stade V</i>	<i>289</i>
<i>Figure 210: SV stade V en sequence de CISS et en T1 avec un CAI éclaté</i>	<i>289</i>
<i>Figure 211: TDM et IRM de contrôle : exérèse totale</i>	<i>290</i>
<i>Figure 212: Classification de Koos [17]</i>	<i>319</i>
<i>Figure 213: Grade 1 - Tumeur occupant moins de la moitié de la longueur du méat.....</i>	<i>322</i>
<i>Figure 214: Grade 2 - Tumeur occupant plus de la moitié du CAI mais respectant son fond ...</i>	<i>322</i>
<i>Figure 215: Grade 3 - Tumeur remplissant la fossette cochléaire au fond du méat</i>	<i>323</i>
<i>Figure 216: Méningiome de la face postérieure du rocher</i>	<i>330</i>
<i>Figure 217: Méningiome intra et extraméatale et le signe de la queue dural.....</i>	<i>331</i>
<i>Figure 218: IRM d'un kyste épidermoïde de l'APC</i>	<i>332</i>
<i>Figure 219: Kyste arachnoïdien en T1 et T2</i>	<i>333</i>
<i>Figure 220: Schwannome du trijumeau</i>	<i>334</i>
<i>Figure 221: Schwannome du nerf facial.....</i>	<i>335</i>
<i>Figure 222: Schwannome des nerfs mixtes. CAI libre.....</i>	<i>335</i>
<i>Figure 223: IRM en T1 Métastase d'un Kc du sein</i>	<i>336</i>
<i>Figure 224: TDM image hypodense de l'APC</i>	<i>337</i>
<i>Figure 225: IRM de l'APC en hypersignal en T1 sans rehaussement.....</i>	<i>337</i>
<i>Figure 226: Anévrisme géant partiellement thrombosé du tronc basilaire dans l'APC.....</i>	<i>339</i>
<i>Figure 227: Boucle vasculaire de l'AICA en conflit avec le paquet acoustico-facial.....</i>	<i>339</i>
<i>Figure 228: IRM d'un hémangioblastome dans le cadre de la maladie de Van Hippel -Lindau</i>	<i>340</i>
<i>Figure 229: Les cinq branches du facial [35]</i>	<i>371</i>
<i>Figure 230: Graphe comparatif du résultat de la fonction faciale entre voie RS et TLE[207] ...</i>	<i>382</i>
<i>Figure 231: Classification de l'audition (consensus de Tokyo)[126].....</i>	<i>389</i>
<i>Figure 232: Rapports vasculo-nerveux détaillés d'un volumineux SV droit en coupes axiales 3D[397].....</i>	<i>413</i>
<i>Figure 233: Séquences axiales et obliques d'un SV géant.....</i>	<i>414</i>
<i>Figure 234: Présence de l'interface liquidienne en CISS (a), T2 flair(b), Séquence SII(c, d) [122]</i>	<i>415</i>
<i>Figure 235: Absence de l'interface liquidienne en séquence CISS, T2 flair et en séquence SII[122]</i>	<i>415</i>
<i>Figure 236: Endoscope flexible pour le contrôle du CAI [24].....</i>	<i>416</i>

LISTE DES TABLEAUX

Tableau 1: Classification de Piccirillo des SV kystiques [138].....	114
Tableau 2: Taux de croissance selon la littérature[47]	168
Tableau 3: Résultats du traitement conservateur des principales séries [224]	169
Tableau 4: Résultats des grandes équipes de la radiochirurgie [259].....	186
Tableau 5: Résultats de la radiochirurgie à base de LINAC [275]	192
Tableau 6: Signes fonctionnels préopératoires	216
Tableau 7: Répartition des signes fonctionnels en fonction du stade tumoral.....	217
Tableau 8: Données audiométriques selon la classification de l'AAO-HNS.....	220
Tableau 9: Répartition des SV selon la classification du "consensus de Tokyo "	225
Tableau 10: Rapport entre l'âge et la taille du SV	227
Tableau 11: SV en T1 après injection de produit de contraste.....	231
Tableau 12: Fréquence des différents types d'hydrocéphalie	238
Tableau 13: Répartition de la consistance tumorale	272
Tableau 14: Résultats de la qualité d'exérèse.....	273
Tableau 15: Etat du nerf facial sans le NIM	274
Tableau 16: Etat du nerf facial avec le NIM.....	274
Tableau 17: Fonction faciale postopératoire précoce.....	276
Tableau 18: Complications post-opératoires précoces	283
Tableau 19: Age moyen selon les auteurs.....	294
Tableau 20: Discrète prédominance féminine selon la littérature	297
Tableau 21: Latéralité	297
Tableau 22: Proportions des signes inauguraux selon les séries [17, 47, 106]	298
Tableau 23: Classification de Sekhar[306]	320
Tableau 24: Classificatin de Samii [3].....	320
Tableau 25: Exemples de variations des dimensions selon les auteurs[1].....	321
Tableau 26: Classification selon le consensus de Tokyo [126]	321
Tableau 27: Tumeurs les plus fréquentes de l'APC selon les plus grandes équipes	328
Tableau 28: Diagnostic différentiel entre SV et méningiome[314]	330
Tableau 29: Principales séries comparatives entre RCS et RTF[145].....	356
Tableau 30: Classification de la qualité d'exérèse de Tokyo[73].....	363

<i>Tableau 31: Motricité faciale. Classification de House et Brackmann</i> [20]	372
<i>Tableau 32: Classification du consensus de Tokyo (House–Brackmann modifiée)</i> [126]	372
<i>Tableau 33: Préservation faciale après chirurgie des gros SV selon la littérature</i> [100]	374
<i>Tableau 34: Résultat de la fonction faciale pour des SV > 3 Cm</i> [192]	375
<i>Tableau 35: Résultats de la fonction faciale en fonction de la taille tumorale</i> [386]	376
<i>Tableau 36: Classification de Gardner et Robertson</i> [3, 22]	388
<i>Tableau 37: Résultats de la conservation de l'audition en postopératoire immédiat et à 5 ans</i> [406]	395

ABRÉVIATIONS

A.I.C.A	Artère cérébelleuse antéro-inférieure
A.P.C	Angle ponto-cérébelleux
B.J	Bulbe jugulaire
C.A.E	Conduit auditif externe
C.A.I	Conduit auditif interne
C.S.C latéral	Canal semi-circulaire latéral
C.S.C.P	Canal semi-circulaire postérieur
C.S.C.S	Canal semi-circulaire supérieur
F.C.P	Fosse cérébrale postérieure
F.C.M	Fosse cérébrale moyenne
G.N.P.S	Grand nerf pétreux supérieur
H. I.C	Hypertension intracranienne
I.R.M	Imagerie par résonnance magnétique
L.C.R	Liquide céphalorachidien
N.A	Neurinome de l'acoustique
N.C	Nerf cochléaire
N.F	Nerf facial
N.V	Nerf vestibulaire
N.V.I	Nerf vestibulaire inférieur
N.V.S	Nerf vestibulaire supérieur
P.E.A	Potentiels évoqués auditifs
P.F.P	Paralysie faciale périphérique
P.I.C.A	Artère cérébelleuse postéro-inférieure
R.S	Rétro-sigmoïde
S.O	Sous-occipitale
S.P.S	Sinus pétreux supérieur
S.P	Sus-pétreuse
SV	Schwannome vestibulaire
T.C	Tronc cérébral
T.D.M	Tomodensitométrie
V.P.S	Veine pétreuse supérieure
V.S.P	Voie sus-pétreuse
VTLE	Voie translabyrinthique élargie

Résumé



Notre série est réalisée au service de neurochirurgie du CHU Blida, de 2011 au 2015. Nous avons colligé 57 patients: l'âge moyen est de $40,94 \pm 14,7$ ans avec des extrêmes de 18 et 73 ans et une légère prédominance féminine dans 64,9%. Le délai moyen du Dc est de 29,5 mois.

Les signes fonctionnels au moment du Dc sont dominés par l'hypoacousie et la surdité progressive dans 94,7 %, les acouphènes dans 64,9%, l'atteinte cérébelleuse dans 50,8%, HIC dans 45,6 %, PFP dans 24,5%, l'atteinte du V dans 22,8%, l'atteinte des nerfs mixtes dans 14 %, coma dans 10,5%, cécité dans 5,2%.

Notre série se répartit en 7 patients porteurs de SV de petite ou moyenne taille qui ont bénéficié d'une surveillance radio-clinique et de 50 patients porteurs de SV géants, dont le plus grand diamètre moyen est de 40,02 mm, qui ont été opérés.

Le traitement de l'HDC s'est imposé dans 52,6 % .Il a consisté en la mise en place d'une DVP dans 20 cas soit dans 35 % et la réalisation d'une VCS dans 10 cas soit dans 17,5 % avec 1,7 % de DVP placée après une HDC postopératoire.

Tous les patients ont été opérés par voie rétrosigmoïdienne en un seul temps dans 84% et en deux temps dans 16%: exérèse totale /presque totale dans 66 %, subtotale dans 30%, partielle dans 4%.

Les complications postopératoires : Mortalité de 8,7%, HDC postopératoire dans 1,7%, méningite dans 5,2%, atteinte des nerfs mixtes dans 14%, broncho-pneumopathie dans 15,8%, complications oculaires dans 8%.

La fonction faciale post-opératoire précoce satisfaisante (grade I-III de HB) dans 38% des cas avec une conservation anatomique du NF dans 80%.

Nos patients ont été opérés avec le plateau technique disponible. Nos résultats seraient meilleurs s'il y avait la présence de la radiochirurgie, la collaboration oto-neurochirurgicale en plus de la réparation du NF.

Abstract:

Our series is realized in the neurosurgery department of Blida, from 2011 to 2015. We collected 57 patients, the mean age is 40.94 ± 14.7 years with extremes of 18 and 73 years and a slight female predominance in 64.9%. The mean delay of the Dc is 29.5 months.

The functional signs at the time of Dc are dominated by hearing loss and progressive deafness in 94.7%, tinnitus in 64.9%, cerebellar involvement in 50.8%, intracranial hypertension in 45.6 %, PFP in 24.5%, trigeminal symptoms in 22.8%, involvement of lower cranial nerves in 15%, coma in 10.5%, blindness in 5.2%.

Our series is divided into 7 patients with small and medium-sized SV, who have benefited from radio-clinical surveillance and 50 patients with giant SV, the mean largest diameter of the SV is 40,02 mm; who have been operated on.

The treatment of hydrocephalus was required in 52.6%. It consisted in a VP shunt placement in 20 cases or in 35 % and the realization of a ventriculostomy in 10 cases or in 17 % with 2% of VP shunt placed after HDC postoperative.

All the patients were operated by retrosigmoid approach in one step in 84% and in two steps in 16%: total removal /near-total in 66 %, sub-total in 30%, partial in 4%.

Postoperative complications: Mortality of 8.7%, postoperative HDC in 1, 7%, meningitis in 5, 2%, lower cranial nerves deficits in 14%, broncho-pneumopathy in 15, 8 %, ocular complications in 8%.

Satisfactory early post-operative facial function (grade I-III) in 38% with anatomical preservation of the FN in 80%.

Our patients were operated with the technical platform available. Our results would be better if there were the presence of radiosurgery, an oto-neurosurgical collaboration in addition to the repair of the FN.