



République Algérienne Démocratique et Populaire

Ministère de l'Enseignement Supérieur et de

la Recherche Scientifique

UNIVERSITÉ SALAH BOUBNIDER - CONSTANTINE 3 -

Faculté de Médecine

Département de Médecine

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

**LES SCHWANNOMES VESTIBULAIRES KYSTIQUES
PARTICULARITES CLINIQUES ET THERAPEUTIQUES**

PRESENTÉE PAR

DR BOUNAH MOHAMED KARAM

Année Universitaire 2024-2025



République Algérienne Démocratique et Populaire

Ministère de l'Enseignement Supérieur et de

la Recherche Scientifique

UNIVERSITÉ SALAH BOUBNIDER - CONSTANTINE 3 -

Faculté de Médecine

Département de Médecine

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

LES SCHWANNOMES VESTIBULAIRES KYSTIQUES PARTICULARITES CLINIQUES ET THERAPEUTIQUES

PRESENTÉE PAR

DR BOUNAH MOHAMED KARAM

Maître-assistant en Neurochirurgie

Soutenue le 08/07/2025

Jury

Président du Jury	Pr DJAAFER Miloud	Faculté de Médecine d'Alger
Directeur de Thèse	Pr BOUBLATA Lotfi	Faculté de Médecine de Constantine
Membres du Jury		
	Pr HAOUAM Fahmi	Faculté de Médecine de Constantine
	Pr BENRABAH Chahrazed	Faculté de médecine de Constantine
	Pr MESSAOUDI Karim	Faculté de médecine de Ouargla
	Pr SAKER Mohamed Redha	Faculté de médecine de Constantine

Année Universitaire 2024-2025

Remerciements

À mon directeur de thèse le professeur BOUBLATA Lotfi,

« Le meilleur professeur est celui qui te dit où regarder sans te dire ce que tu dois voir ».

Je vous suis plus que reconnaissant pour la confiance que vous m'avez accordée en acceptant d'encadrer ce travail. Par votre confiance, patience et soutien, par votre orientation et tous les conseils que vous avez prodigués, par votre présence continue, j'ai pu approfondir mes connaissances et développer mes compétences.

En tant qu'un de vos élèves, je mesure la chance que j'ai eu de vous avoir comme maître et mentor. J'espère être digne du bagage scientifique et technique que vous m'avez légué. Enfin vous m'avez ouvert les portes de l'univers de la micro neurochirurgie, qui me passionne tant et je vous dis cher professeur « Je ne vous remercierai jamais assez ».

À monsieur le professeur DJAAFER Miloud,

Je tiens à vous exprimer mes sincères remerciements pour l'immense honneur que vous m'avez fait en acceptant de présider le jury de ma thèse. C'est pour moi un véritable privilège de bénéficier de votre expertise et de votre expérience acquise tout au long de votre carrière remarquable. Votre présidence a véritablement apporté une grande valeur ajoutée, et vos commentaires et suggestions ont été d'une grande aide pour mon travail. Merci encore professeur.

À monsieur le professeur HAOUAM Fahmi,

Je tiens à vous exprimer mes sincères remerciements pour avoir accepté de faire partie du jury d'évaluation de mon travail. Votre temps et votre expertise ont été d'une importance capitale pour moi, et je suis reconnaissant de l'opportunité qui m'a été offerte de bénéficier de vos précieuses remarques. Grâce à votre participation, j'ai pu améliorer significativement mon travail. Vos commentaires constructifs et vos suggestions ont été d'une grande aide pour moi, et m'ont permis de comprendre mes forces et mes faiblesses, tout en me donnant une nouvelle perspective sur mon travail.

À madame la professeure BENRABAH Chahrazed,

Je tiens à vous exprimer ma sincère gratitude pour avoir accepté de faire partie de mon jury. Je suis reconnaissant pour la générosité dont vous avez fait preuve en consacrant du temps pour lire et corriger mon manuscrit. Vos remarques constructives et votre regard critique ont été d'une grande aide pour moi, et ont permis d'enrichir considérablement mon travail.

J'estime être honoré de vous voir comme membre de jury lors de ma soutenance. Durant mon passage dans le service, je reste marqué par votre rigueur et votre dévouement pour les patients et la recherche. Je vous suis profondément reconnaissant.

À monsieur le professeur MESSAOUDI Karim,

Je tenais à vous exprimer ma profonde gratitude et mes sincères remerciements pour votre contribution en tant que membre de mon jury de thèse. Votre disponibilité et le temps que vous avez consacré à lire et à corriger mon manuscrit ont été d'une aide précieuse pour moi.

Je tiens également à rendre hommage à votre personne. En tant que collègue à la faculté de médecine de Ouargla, vous avez toujours été dévoué et engagé au service des patients et des confrères. Je tiens à vous exprimer ma profonde reconnaissance pour votre encouragement et vos conseils.

À Monsieur le Professeur SAKER Mohamed Redha

C'est pour moi un très grand honneur de vous avoir parmi notre honorable jury. Vous avez accepté aimablement de juger cette thèse sans aucune hésitation. Vos compétences professionnelles et vos qualités humaines seront pour moi un exemple dans l'exercice de la profession. Grâce à votre participation et à vos conseils, j'ai pu parfaire significativement mon travail.

Je vous témoigne, mon grand respect et de ma profonde considération.

À mes maitres et enseignants,

-Le Professeur ARROUF Lakhdar.

J'ai eu l'occasion et la chance de bénéficier de vos enseignements précieux. Vos qualités humaines, professionnelles et vos compétences d'enseignant m'ont marqué à jamais. Merci pour tout monsieur.

-Dr A. Chabi, Dr S.Louet, Pr F.Laouar, Pr L.K Sahli, Dr F.Amara Korba et Dr K.Benasmane.

Vos compétences, votre dévouement pour le travail et votre savoir-faire m'ont inspiré suscité mon admiration. J'ai appris énormément de vous et je vous suis reconnaissant.

Au professeur Kerdoun Amine,

Pour votre contribution précieuse à la réalisation de ce manuscrit, je vous remercie infiniment.

À toute l'équipe du service de Neurochirurgie du CHU de Constantine.

À Mes collègues de la faculté de médecine de l'université Kasdi Merbah –Ouargla- et de l'EPH Mohamed Boudiaf de Ouargla.

Dédicaces

Je dédie cette thèse à...

Mes chers parents « Kamel et Keltoum »

Cette thèse, vous est tout particulièrement dédiée. Votre dévouement et vos sacrifices ont fait de moi ce que je suis, j'espère pouvoir vous rendre fiers de votre fils qui vous aime plus que tout.

Ma chère épouse « Kahina »

Je te dédie ce travail en témoignage de ton soutien indéfectible et de tout ce que tu as enduré pour me pousser vers l'avant. Tu es la source de mon bonheur. Que dieu nous unisse pour toujours.

Mes chères filles « Kamila » et « Kayla »

Votre venue au monde a été une bénédiction. Ce manuscrit vous est dédié mes chéries, vous êtes ma réalisation la plus précieuse. Que dieu vous protège et vous procure une longue et heureuse vie.

Ma chère sœur « Karima » et mes chers frères « Karim » et « Amine »

Vos encouragements chaleureux et votre aide tout au long de mon parcours ont été l'essence de ma réussite. Je vous suis éternellement reconnaissant mes chers.

Mes nièces « Kawtar », « Maya » et « Nedjma »

Pour la joie et le bonheur que vous procurez à votre oncle à chaque fois qu'il vous voit. Que dieu vous bénisse.

Mes grands-parents, mes oncles et mes tantes « Bounah & Deffous »

La grande famille m'a protégé et fait grandir. Une pensée spéciale pour mes défunts grands parents, Bounah Hafid et Deffous Yamina, vous auriez été fiers de moi. Reposez en paix.

Ma belle-famille « Filali »

C'est l'expression de ma profonde gratitude et mes sincères remerciements pour votre aide inestimable, sans laquelle je n'aurai jamais pu accomplir ce travail.

Mes amis

Vous savez à quel point vous comptez pour moi, j'espère vous avoir toujours à mes côtés, je vous souhaite tout le bonheur du monde.

TABLE DES MATIERES

<i>LISTE DES FIGURES</i>	<i>xvi</i>
<i>LISTE DES TABLEAUX</i>	<i>xxiii</i>
<i>LISTE DES ABREVIATIONS</i>	<i>xxv</i>
<i>RESUME</i>	<i>xxvi</i>

PARTIE THEORIQUE

I- INTRODUCTION	1
II- HISTORIQUE	3
III-EPIDEMIOLOGIE :	7
IV-ANATOMIE :	9
IV.1 Anatomie de l'os temporal.....	9
IV.1.1 Les faces.....	10
IV.1.2 La base	12
IV.1.3 Les bords.....	12
IV.2 Le conduit auditif externe	12
IV.3 La caisse du tympan.....	12
IV.3.1 La paroi latérale : la paroi tympanique	13
IV.3.2 La paroi médiale : la paroi labyrinthique	13
IV.3.3 La paroi postérieure	13
IV.4 L'oreille interne	13
IV.4.1 La cochlée	13

IV.4.2 Le vestibule	14
IV.4.3 Les canaux semi-circulaires	14
IV.5 Le conduit auditif interne	15
IV.6 L'angle ponto cérébelleux.....	16
IV.6.1 Espace des nerfs mixtes	17
IV.6.2 Espace du paquet acousticofacial.....	19
IV.6.3 Espace trijéminal.....	20
V- HISOLOGIE DU SCHWANNOME VESTIBULAIRE :	23
VI- ETIOPATHOGENIE DES SV KYSTIQUES	26
VII- DIAGNOSTIC DES SCHWANNOMES VESTIBULAIRES KYSTIQUES.....	30
VII.1 Manifestations cliniques	30
VII.1.1 La phase intraméatale:	30
VII.1.2 La phase Cisternal :	31
VII.1.3 La Compression du tronc cérébral :.....	31
VII.1.4 Le Stade tardif :	33
VII.1.5 Les formes cliniques	34
VII.2 Examen physique et neurologique.....	35
VII.2.1 Le nerf cochléaire	36
VII.2.2 La fonction vestibulaire	36
VII.2.3 Le Nerf trijumeaux :	36

VII.2.4 Le nerf facial :.....	37
VII.2.5 Les nerfs mixtes.....	38
VII.2.6 La démarche et la posture.....	38
VII.2.7 La coordination.....	38
VII.2.8 Les nerfs oculomoteurs.....	38
VII.3 Examens complémentaires.....	39
VII.3.1 L'audiométrie.....	39
VII.3.2 Les tests électro physiologiques auditifs.....	43
VII.3.3 Les exploration de la fonction vestibulaire.....	43
VII.3.4 L'imagerie.....	43

**VIII- CLASSIFICATIONS DES SCHWANNOMES VESTIBULAIRES
KYSTIQUES..... 50**

**IX-TRAITEMENT DES SCHWANNOMES VESTIBULAIRES
KYSTIQUES..... 53**

IX.1 Les moyens.....	53
IX.1.1 Traitement conservateur et la surveillance radio-clinique.....	53
IX.1.2 Radiochirurgie.....	53
IX.1.3 La radiothérapie stéréotaxique fractionnée.....	54
IX.1.4 Traitement chirurgical.....	54
IX.2 Les indications.....	56
IX.2.1 Les schwannomes vestibulaires < 3 cm dans l'APC.....	56
IX.2.2 Les schwannomes vestibulaires > 3 cm dans l'angle pontocérébelleux.....	57

IX.3 Voie d'abord chirurgicale	57
IX.3.1 Monitoring peropératoire	58
IX.3.2 Description de la voie sous-occipitale latérale ou voie rétrosigmoïdienne	58
IX.4 Résultats de la chirurgie	76
IX.4.1 La qualité de l'exérèse	76
IX.4.2 Les complications postopératoires	76

PARTIE PRATIQUE

INTRODUCTION

I- Matériel et méthodes.....	82
I.1 Méthodes.....	82
I.1.1 Type d'étude	82
I.1.2 Présentation de l'étude	82
I.1.3 Critères d'inclusion et de non inclusion.....	83
I.1.4 Paramètres étudiés	84
I.1.5 Analyses statistiques	85
I.1.6 Considération éthique.....	85
I.1.7 Limites de l'étude	86
I.2 Matériel	86
I.2.1 Moyens.....	86
I.2.2 Personnels.....	86
II- RESULTATS.....	87

II.1 Epidémiologie.....	87
II.1.1 Répartition selon l'âge.....	87
II.1.2 Répartition de la population selon le sexe	87
II.1.3 Répartition selon la wilaya d'origine des patients	88
II.2 Etude clinique.....	89
II.2.1 Délai du diagnostic	89
II.2.2 Motif de la consultation et signes d'appels.....	90
II.2.3 Examen physique.....	93
II.3 Examens complémentaires	97
II.3.1 Explorations neurophysiologiques.....	97
II.3.2 L'imagerie	98
II.4 Traitement.....	107
II.4.1 Traitement de l'hydrocéphalie.....	107
II.4.2 Chirurgie des SV par voie rétrosigmoïdienne en position demi assise.....	107
II.4.3 Constatations peropératoires.....	122
II.4.4 Résultats postopératoires	125
III-DISCUSSION	137
III.1 Epidémiologie	137
III.2 Clinique	138
III.3 Traitement	147
IV- CONCLUSION ET RECOMMANDATIONS.....	156

LISTE DES FIGURES

Figure 1. L'incision en Arbalète pour l'abord de l'angle pontocérébelleux [8].....	4
Figure 2. abord unilatérale de l'angle pontocérébelleux décrit par Dandy. 1 : ponction du ventricule latérale, 2 : ouverture de la citerne cérébellomédullaire, 3 : résection du pôle antéro-inférieur du cervelet et la mise en évidence du schwannome vestibulaire [13].....	5
Figure 3. Technique d'exérèse décrite par Dandy. A : écartement du cervelet à l'aide d'un écarteur autostatique pour bien exposé la tumeur, B : dissection de l'arachnoïde et incision de la capsule tumorale, C : évidement intra tumoral à l'aide d'une curette [13].	6
Figure 4. Vue d'ensemble sur l'anatome de l'APC [58].....	9
Figure 5. Os temporal droit, vue latérale [59].....	10
Figure 6. Faces endocraniennes de l'os temporal [59].....	11
Figure 7. Face inférieure de l'os temporal [59].....	11
Figure 8. Paroi médiale de la caisse du tympan [58].....	13
Figure 9. Anatomie de l'oreille interne droite [58].....	14
Figure 10. Anatomie des CSC du vestibule et de la cochlée [58].....	14
Figure 11. Rapport des CSC et de la cochlée avec le nerfs cochléo vestibulaire [60].....	15
Figure 12. Disposition des nerfs au niveau du CAI [60].....	16
Figure 13. Exposition de l'APC droit par voie rétrosigmoïdienne [61].....	17
Figure 14. Espace des nerfs mixtes : voie rétrosigmoïdienne gauche [61].	18
Figure 15. Disposition des nerfs au niveau de l'APC droit avec la PICA et le nerf VI [61].....	19
Figure 16. Espace du paquet acousticofacial : voie rétrosigmoïdienne gauche [61].....	20

Figure 17. Espace trijéminal droit : voie rétrosgmoidienne gauche [61]	21
Figure 18. Disposition des vaisseaux dans l'APC gauche [61].....	22
Figure 19. Aspect histologique d'un schwannome vestibulaire bi phasique : Antoni A et B [65] ..	23
Figure 20. Aspect histologique d'un schwannome vestibulaire de type «Antoni A» avec des cellules disposées en palissade (Whorls de Verocay) [65].....	24
Figure 21. Aspect histologique d'un schwannome vestibulaire de type «Antoni B» avec une faible densité cellulaire et un polymorphisme nucléaire [65].	24
Figure 22. Aspect histologique d'un schwannome vestibulaire Solide « A » et Kystique « B » [65]	25
Figure 23. La réactivité positive de la paroi du kyste du SV à la protéine S100 [65]	25
Figure 24. Audimétrie tonale d'un patient avec une fonction auditive normale [83]	40
Figure 25. Différents aspects de l'audiométrie vocale [83]	41
Figure 26. TDM en fenêtres osseuses montrant l'anatomie de la mastoïdes et du rocher [138].....	44
Figure 27. Aspect scannographique d'un schwannome vestibulaire droit [96]	45
Figure 28. Aspect d'un schwannome vestibulaire solide droit sur une IRM T1 sans injection et T1 avec injection de Gado [138]	46
Figure 29. Aspect de schwannomes vestibulaires solide droit et kystique gauche sur une IRM T2 et T2 CISS [138]	46
Figure 30. Aspect des schwannomes vestibulaires droits sur une IRM en T1 avec injection de Gado (4 grades de KOOS) [138]	47
Figure 31. Classification de Samii des SV selon leur taille en 6 stades [93]	48
Figure 32. Aspect des schwannomes vestibulaires kystiques selon la classification de Piccirillo &Sanna avec une image IRM correspondant à chaque type [98]	52
Figure 33. SV droit avec HDC communicante active et un V4 en place [136]	55

Figure 34. Mise en place des électrodes du monitoring du nerf facial [136].	58
Figure 35. La position demie assise [137].	61
Figure 36. La position en décubitus dorsal [139].	62
Figure 37. La position latérale (Mount -Park Bench) [137].	62
Figure 38. : Le traçage du SL - SS et de l'incision cutanée [139].	63
Figure 39. Image peropératoire de l'incision cutanée de la voie RS gauche [139].	64
Figure 40. Image peropératoire de la dissection musculo aponévrotique d'une voie rétrosigmoidienne gauche (Triangle montrant l'aponévrose temporale pouvant être utilisée pour la fermeture durale) [139].	65
Figure 41. La localisation des points de repère osseux [61].	66
Figure 42. Image peropératoire du Key-hole et la craniectomie sous occipitale latérale gauche [139].	67
Figure 43. Image peropératoire et d'une dissection sur cadavre de l'ouverture de la dure mère [139].	68
Figure 44. L'ouverture de la dure mère et la progression vers la tumeur [140].	68
Figure 45. L'ouverture de la dure mère et l'aspiration du LCR, voie RS gauche [137].	69
Figure 46. Figure : Image cadavérique du repérage et l'ouverture de la dure mère autour du CAI ,voie RS droite (Fo :Fovea ,dépression osseuse limitant l'extension latérale du fraisage) [135].	70
Figure 47. Image cadavérique du fraisage du CAI et exposition du paquet acousticofacial au niveau du conduit auditif interne droit [135].	71
Figure 48. Les étapes de dissection du NF et du nerf Cochléaire [140].	72
Figure 49. Les étapes de la dissection tumorale dans l'APC [92].	73
Figure 50. Le comblement de la tranchée au niveau du CAI [61].	75

Figure 51. Image peropératoire de la fermeture de la dure mère et la cranioplastie, voie RS gauche [139]	75
Figure 52. Répartition des patients opérés d'un SV kystique selon l'âge.	87
Figure 53. Répartition des 110 patients (SV kystique & solide) selon le sexe	88
Figure 54. Répartition du nombre des patients selon leur wilaya d'origine.....	88
Figure 55. Répartition des patients opérés d'un SV kystique selon le délai du diagnostic	89
Figure 56. Répartition des patients opérés d'un SV kystique et solide rapportant la notion d'instabilité.....	90
Figure 57. Pourcentage des patients rapportant des vertiges dans chaque forme de SV.....	91
Figure 58. Répartition des patients opérés d'un SV kystique et solide rapportant la notion d'hypoacousie	92
Figure 59. Répartition des patients opérés d'un SV kystique et solide selon le grade de l'atteinte du nerf facial en préopératoire selon la classification de House & Brackmann.....	94
Figure 60. Répartition des patients opérés d'un SV kystique et solide selon l'atteinte du trijumeau et des nerfs mixtes.....	95
Figure 61. Répartition des patients opérés d'un SV kystique et solide selon le déficit moteur préopératoire	96
Figure 62. TDM cérébrale d'un SV kystique avec hydrocéphalie tétraventriculaire.....	98
Figure 63. TDM cérébrale sans injection de PC d'un SV kystique gauche	98
Figure 64. TDM cérébrale avec injection de PC d'un SV kystique gauche.....	99
Figure 65. TDM en fenêtre osseuse en coupe axiale objectivant une procidence du sinus sigmoïde (SS) associée à un golfe de la jugulaire (GJ) procidant (CAI : conduit auditif interne).	100
Figure 66. IRM en séquence T1 objectivant un schwannome vestibulaire kystique droit grade IV de Koos	101

Figure 67. IRM en séquence T2 objectivant un schwannome vestibulaire solide grade IV de Koos	101
Figure 68. IRM en séquence T1 objectivant un schwannome vestibulaire kystique type A 2 de de Piccirillo & Sanna	103
Figure 69. IRM en séquence T1 objectivant un schwannome vestibulaire kystique type A 3 de Piccirillo & Sanna	103
Figure 70. IRM en séquence T1 objectivant un schwannome vestibulaire kystique type B 2 de Piccirillo & Sanna	104
Figure 71. IRM en séquence T1 objectivant un schwannome vestibulaire kystique type B 3 de Piccirillo & Sanna	104
Figure 72. TDM cérébrale d'un SV kystique droit avec une HDC tetraventriculaire valvée	107
Figure 73. La position demi-assise du malade pour la voie rétrosigmoidienne A : Mise en place de la têtère à trois prises osseuses B : Position demie assise du patient	108
Figure 74. La position demi-assise du malade pour la voie rétrosigmoidienne en utilisant les prolongateurs de la têtère	108
Figure 75. Les électrodes et leur emplacement au niveau des muscles orbiculaires de l'œil et de la bouche et l'électrode terre	109
Figure 76. L'emplacement des électrodes et la conversion des données sur l'écran sous forme d'une courbe électromyographique	110
Figure 77. Incision cutanée rétro auriculaire à 1cm de la pointe de la mastoïde.....	110
Figure 78. La voie rétrosigmoidienne à droite après désinsertion musculaire	111
Figure 79. La réalisation du premier trou de trépan au-dessous de l'astérion.....	112
Figure 80. La réalisation de la craniectomie (Voie rétrosigmoidienne gauche en position demie assise)	112
Figure 81. L'ouverture de la dure mère en X (Voie rétrosigmoidienne gauche)	113
Figure 82. L'aspiration du LCR de la citerne cérébello-médullaire et écartement du cervelet.....	114

Figure 83. L'exposition de la tumeur kystique entourée par son feuillet arachnoïdien (voie rétrosigmoidienne gauche)	114
Figure 84. L'exposition d'un SV gauche solide grade 2 de KOOS	115
Figure 85. L'évidement intra capsulaire de la tumeur (voie rétrosigmoidienne gauche).....	115
Figure 86. La capsule tumorale est disséquée de nerfs mixte (voie rétrosigmoidienne gauche) ...	117
Figure 87. Dissection de la capsule tumorale du cervelet (voie rétrosigmoidienne gauche)	117
Figure 88. La capsule tumorale disséquée du pôle trigéminé avec préservation de la veine de dandy	118
Figure 89. La capsule fine d'une tumeur kystique laissée en place sur le nerf facial avant sa dissection	119
Figure 90. La capsule fine d'une tumeur kystique laissée en place sur le nerf facial après sa dissection	119
Figure 91. Une fine capsule tumorale adhérente au nerf facial est laissée sur place, en fin d'intervention	120
Figure 92. Fermeture étanche de la dure mère (Voie rétrosigmoidienne gauche)	121
Figure 93. La paroi du kystique du VS est immédiatement visible après l'ouverture de la dure mère (Voie rétrosigmoidienne gauche)	122
Figure 94. TDM de contrôle post opératoire montrant un hématome de la cavité opératoire.....	125
Figure 95. TDM cérébrale de contrôle après la mise en place d'une DVP sur HDC post opératoire	126
Figure 96. TDM cérébrale de contrôle après la reprise d'un hématome de la cavité opératoire....	126
Figure 97. Fonction du nerf facial (grade II de House et Brackmann) en post opératoire immédiat	127
Figure 98. Schwannome vestibulaire kystique gauche, type B de Piccirillo & Sanna, stade IV de Koos opéré par voie rétrosigmoidienne avec une exérèse totale.....	128

Figure 99. Schwannome vestibulaire kystique droit type B de Piccirillo &Sanna ,stade IV droit de Koos opéré par voie rétrosigmoïdienne avec une exérèse totale.....	129
Figure 100. Schwannome vestibulaire kystique droit type B de Piccirillo &Sanna, stade IV droit de Koos opéré par voie rétrosigmoïdienne avec une exérèse subtotale (fragment laissé en intra méatal)	129
Figure 101. Schwannome vestibulaire kystique gauche type A de Piccirillo &Sana ,grade IV de Koos opéré par voie rétrosigmoïdienne avec une exérèse totale.....	130
Figure 102. Fonction du nerf facial grade II de House et Brackmann à 6 mois en post-opératoire	131
Figure 103. Classification de la taille des SV selon KOOS [92].....	146

LISTE DES TABLEAUX

Tableau 1. Manœuvres d'examen des nerfs crâniens.....	35
Tableau 2. Classification de HOUSE & BRACKMANN de la paralysie faciale	37
Tableau 3. Classifications de l'atteinte de la fonction auditive.....	42
Tableau 4. Classification de KOOS des SV selon leur taille	47
Tableau 5. Classification de Samii des SV selon leur taille.....	48
Tableau 6. Classification de TOKYO des SV selon leur taille	49
Tableau 7. Classification de Piccirillo&Sanna des SV kystiques	51
Tableau 8. Classification de la qualité de l'exérèse des SV selon le Consensus de TOKYO	76
Tableau 9. Répartition des patients selon l'acuité auditive (Classification AAO HNS).....	97
Tableau 10. Répartition des SV Kystiques selon la classification de Piccirillo & Sanna	102
Tableau 11. Répartition des patients selon la taille de la tumeur (classification de KOOS).....	105
Tableau 12. Répartition des patients selon la taille de la tumeur (classification de TOKYO).....	106
Tableau 13. Répartition des patients présentant un hématome de la cavité ou une HDC post opératoire	125
Tableau 14. Répartition des malades selon la fonction du nerf facial en postopératoire immédiat...	127
Tableau 15. Répartition des malades selon la qualité de l'exérèse	128
Tableau 16. Répartition des malades le degré de l'atteinte de la fonction de nerf facial (H&B) à 6 mois postopératoire par rapport au postopératoire immédiat.....	130
Tableau 17. Récapitulation des paramètres comparés entre les SV Kystique et solides avec l'indice p.....	133
Tableau 18. L'âge moyen de découverte selon les séries.....	138

Tableau 19. La prédominance féminine des patients selon les séries 138

Tableau 20. Revue de la littérature sur les résultats postopératoires de la chirurgie des SV kystiques
..... 154

LISTE DES ABREVIATIONS

ACI	Artère carotide interne
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
DVP	Dérivation ventriculopéritonéale
F.C.P	Fosse cérébrale postérieure
GK	Gamma Knife
HDC	Hydrocéphalie
H.I.C	Hypertension intracrânienne
HPN	Hydrocéphalie à pression normale
H&B	Classification de House & Brackmann
I.R.M	Imagerie par résonance magnétique
L.C.R	Liquide céphalorachidien
N.Co	Nerf cochléaire
NCoV	Nerf cochléovestibulaire
N.F	Nerf facial
NF2	Neurofibromatose type 2
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.S	Sinus sigmoïde
SV	Schwannome vestibulaire
T.C	Tronc cérébral
T.D.M	Tomodensitométrie
V.S.P	Voie sus-pétreuse
VTLE	Voie translabyrinthique élargie

Résumé

Introduction : Le schwannome vestibulaire (SV) kystique est une entité anatomo-clinique particulière. Sa résection doit tenir compte de la préservation de la fonction neurologique et du risque des complications postopératoires.

Matériel et méthodes : Nous présentons une étude prospective et comparative entre 14 SV kystiques 96 SV solides dans une série de 110 schwannomes vestibulaires opérés entre juin 2021 et juin 2024.

Le volume tumoral et la qualité de la résection ont été évalués par l'IRM selon la classification Koos (volume) et celle du consensus de TOKYO (volume + qualité d'exérèse). La fonction du nerf facial a été évaluée selon la classification de House&Brackmann et les SV kystiques ont été répartis selon la classification de Piccirillo et Sanna en fonction de la position du kyste et de l'épaisseur de sa paroi.

Résultats : Tous les patients ont été opérés par voie rétro-sigmoïdienne en position demi-assise. L'apparition rapide et la fréquence des signes cliniques sont liées au volume du kyste. Les SV kystiques enveloppent les vaisseaux et adhère au nerf facial, ce qui a rendu leur résection plus laborieuse. Chez 5 patients opérés d'un SV kystique, une partie de la capsule a été laissée sur place par souci de préservation des fonctions neurologiques.

Certaines complications postopératoires caractérisent le SV kystique, notamment l'hématome de la cavité opératoire, retrouvé chez 4 patients, secondaire au caractère hémorragique de la partie charnue de la tumeur. Une aggravation de la fonction des nerfs mixtes a été notée chez 3 patients, expliquée essentiellement par un vasospasme de la PICA. Une aggravation de la fonction du nerf facial chez 6 patients présentant un SV kystique de type B liée à la fragilité de la paroi kystique.

Conclusion : Une prudence particulière est recommandée chez les patients présentant un SV kystique en raison de l'apparition rapide des signes cliniques et de la fréquence de la morbidité postopératoire.

Mots-clés : *Angle pontocérébelleux (APC), Schwannomes vestibulaires kystiques, Fonctions faciale et Complications postopératoires.*

Abstract

Introduction: Cystic vestibular schwannoma (VS) is a particular anatomic-clinical entity. Tumor resection must consider the preservation of neurological function and the risk of complications.

Material and methods: We present a prospective study of 14 cystic vestibular schwannomas among 110 vestibular schwannomas operated between June 2021 and June 2024.

The tumor volume and the quality of the resection were evaluated by MRI according to Tokyo classification. The facial nerve function was evaluated according to the House and Brackmann classification. The type of the cystic VS according to the position of the cyst and the thickness of the cystic wall was classified into type A and B according to Piccirillo & Sanna classification.

Results: All patients were operated by retro sigmoid approach in semi-sitting position. The rapid onset and frequency of clinical signs is related to the volume of the cyst. Cystic VS envelop the vessels and adhere to the facial nerve, which made the resection more difficult, in 5 cases a part of the capsule is left in order to preserve the neurologic functions. Some postoperative complications characterize the cystic VS: Hematoma of the operating cavity in 4 patients secondary to the hemorrhagic character of the solid part, worsening of low nerve function in 3 patients explained by the vasospasm of the PICA and the worsening of the function of the facial nerve in 6 patients with cystic VS type B related to the fragility of the cystic wall.

Conclusion: A particular precaution should be given to patients with cystic VS because of the rapid onset of clinical signs and the frequency of postoperative morbidity.

Keywords: *Cerebellopontine angle (CPA), Cystic vestibular schwannomas, Facial function, and Postoperative complications.*

ملخص

مقدمة: يُعد الورم الشفاني الدهليزي الكيسي حالة مرضية، سريرية وتشريحية فريدة. يجب أن يُراعى استئصاله للحفاظ على الوظيفة العصبية وخطر حدوث مضاعفات ما بعد الجراحة.

المواد والطرق: نُقدم دراسة استشرافية لـ 14 ورماً شفانياً دهليزياً كيسياً من بين 110 حالات عولجت جراحياً بين يونيو 2021 ويونيو 2024.

تم تقييم حجم الورم وجودة الاستئصال باستخدام التصوير بالرنين المغناطيسي وفقاً لتصنيف كوس (الحجم) وتصنيف إجماع طوكيو (الحجم + جودة الاستئصال). قُيِّمت وظيفة العصب الوجهي وفقاً لتصنيفي هاوس وبراكمان، وقُيِّمت أورام الشفاني الدهليزية الكيسية وفقاً لتصنيف بيشريلو وسانا، بناءً على موقع الكيس وسمك غشائه.

النتائج: خضع جميع المرضى لجراحة في وضعية نصف جلوس. يرتبط ظهور الأعراض السريرية وتكرارها بحجم الكيس. تغلف الأورام الكيسية الأوعية الدموية وتلتصق بالعصب الوجهي، مما يجعل استئصالها أكثر صعوبة. في خمسة حالات خضعوا لعملية جراحية لورم الكيسي، تُرك جزء من غشاء الورم في مكانه للحفاظ على الوظيفة العصبية. بعض المضاعفات بعد الجراحة تُعتبر من مميزات الأورام الكيسية، أهمها ظهور الورم الدموي بعد الجراحة، وهو ما حدث في أربعة حالات وكان نتيجة للطبيعة النزفية للورم في جزئه الصلب. لوحظ تدهور وظيفة الأعصاب المختلطة في ثلاثة حالات، ويرجع ذلك أساساً إلى تشنج شريان PICA. ارتبط تدهور وظيفة العصب الوجهي في ستة حالات لمرضى مصابين بأورام كيسية بهشاشة غشاء الكيس.

الخلاصة: يوصى بحذر خاص في حالات المرضى المصابين بالأورام الشفانية الدهليزية الكيسية بسبب الظهور السريع للعلامات السريرية وارتفاع معدل الإصابة بمضاعفات بعد الجراحة.

الكلمات المفتاحية: زاوية المخيخ الجسرية، أورام الشفان الدهليزية الكيسية، وظيفة الوجه والمضاعفات بعد الجراحة

Partie Théorique

INTRODUCTION

I- INTRODUCTION

Les schwannomes vestibulaires (SV) sont des tumeurs bénignes, extra axiales et encapsulées, dérivées des cellules de Schwann de la partie vestibulaire du huitième nerf crânien.

Bien que certaines études anciennes indiquent que le nerf vestibulaire supérieur était l'origine la plus courante du SV, des études récentes suggèrent le contraire.

Sanna et coll en 2008, ont constaté que l'origine la plus fréquente du SV est la gaine nerveuse du nerf vestibulaire inférieur, et moins fréquemment celle du nerf vestibulaire supérieur [1].

Ces tumeurs étaient auparavant appelées « Neurinome de l'acoustique » mais il est important de préciser que « Schwannome Vestibulaire » (SV) est la dénomination la plus précise pour définir cette pathologie. « Vestibulaire » pour leur naissance à partir du nerf vestibulaire et « Schwannome » pour les cellules de Schwann qui sont les cellules d'origine.

Un SV est appelé kystique lorsqu'un kyste est identifiable sur les examens d'imagerie médicale préopératoire. Il représente une entité clinique et chirurgicale séparée des schwannomes solides selon le consensus de la conférence de Tokyo en 2003 [2].

La fréquence des schwannomes vestibulaires kystiques varie entre 4 et 10 % de tous les schwannomes vestibulaires, dans la majorité des études [3].

Essentiellement, nous avons trois critères pour définir un schwannome vestibulaire comme kystique [4] :

- Le ou les kystes doivent pouvoir être identifiés radiologiquement ;
- Le ou les kystes sont identifiés au cours de l'intervention ;
- La membrane du kyste est positive à la protéine S100 lors des tests d'immunohistochimie.

L'analyse des manifestations cliniques, la recherche des antécédents, l'accomplissement des examens physiques et des examens complémentaires sont la clé d'une compréhension globale des SV kystiques.

INTRODUCTION

La nature kystique du SV est souvent associée à une croissance tumorale plus rapide et une évolution des symptômes plus hâtive, incluant parfois une atteinte du nerf facial [4-5].

L'objectif le plus important de la chirurgie des SV est la préservation de la fonction des nerfs crâniens tout en réalisant une exérèse complète de la tumeur. Une lésion nerveuse peropératoire peut affecter la qualité de vie du patient, en particulier une blessure du nerf facial ou du tronc cérébral.

Ces dernières années, la vulgarisation de la microchirurgie, les études approfondies de la micro anatomie de angle ponto-cérébelleux et l'application de l'électrophysiologie de surveillance peropératoire sont devenus la base solide de la chirurgie des SV.

Les difficultés opératoires et le pronostic dépendent de l'expérience du chirurgien et du plateau technique dont il dispose. Néanmoins la nature de la tumeur elle-même, qu'elle soit solide ou kystique, comportant une capsule épaisse ou fine, sont également des facteurs très importants.

Enfin, il a été observé que la présence de compartiments kystiques dans le SV permet de prédire un pronostic postopératoire moins favorable [6].

II- HISTORIQUE

En 1777, l'anatomiste Eduard Sandifort fut le premier à reconnaître le SV comme un neurinome de l'acoustique à l'autopsie. Il avait constaté qu'il s'agissait d'une tumeur fixe et rigide adjacente au nerf cochléaire, avec une extension dans le conduit auditif interne (CAI) et qui provoque une compression du tronc cérébral [7]. De cette époque et jusqu'au début du XXe siècle, le neurinome de l'acoustique était le terme courant pour définir toutes les tumeurs situées dans l'APC.

La première tentative d'exérèse d'une tumeur de l'APC par voie transcrânienne a été entreprise par Von Bergmann en 1890. Le patient n'a pas survécu à l'opération et l'histopathologie a confirmé qu'il s'agissait d'un SV [8].

En 1894, Charles Balance réalise la première ablation réussie d'un SV en deux étapes distinctes [9]. Bien que le patient ait survécu, l'intervention chirurgicale a entraîné de graves complications, notamment une paralysie faciale complète et une atteinte des nerfs mixtes. Les constatations faites au cours de cette intervention chirurgicale, qui comprenaient une attache à la dure-mère de l'os pétreux et la présence d'une capsule, ont soulevé quelques interrogations sur l'origine de cette tumeur. A cette époque, on pensait qu'il pourrait s'agir d'un méningiome. En raison de l'absence d'un diagnostic définitif sur la tumeur opérée par Charles Balance, l'opération réalisée par Thomas Annandale en 1895 est considérée comme la première résection réussie d'un SV [7, 8, 10].

En 1905, Victor Horsley réalise une résection macroscopiquement totale d'un SV qui a malheureusement entraîné une ischémie cérébrale postopératoire sévère [11]. Depuis lors, de nombreux cas ont été signalés, avec une mortalité et une morbidité élevées.

Au début du XXe siècle, la morbidité et la mortalité suite à une chirurgie d'un SV étaient encore défavorables, comprises entre 67 % et 84 % [12].

La craniotomie sous-occipitale paramédiane était la seule approche pratiquée, avec une résection manuelle de la tumeur à l'aide des doigts.

En 1936, Cushing introduit une nouvelle technique chirurgicale. Elle consistait en une incision cutanée en forme de « T » comprenant une incision horizontale entre les deux

HISTORIQUE

mastoïdes et une incision verticale suivant la ligne médiane jusqu'au milieu de la région cervicale. Après cette incision cutanée large, Cushing a réalisé une craniectomie bilatérale de la fosse cérébrale postérieure qui exposait les deux APC latéralement, la jonction cérébro-médullaire et la grande citerne en bas, et les sinus latéraux en haut (figure 1).

La nouvelle approche de Cushing a permis un espace de travail plus large, assurant une relaxation cérébelleuse par le drainage du LCR à partir de la grande citerne et la mobilisation du cervelet et du tronc cérébral. Ainsi, les structures neuro-vasculaires sont devenues plus mobiles et étaient moins touchés par les manœuvres chirurgicales.



Figure 1. L'incision en Arbalète pour l'abord de l'angle ponto cérébelleux [8].

Dandy a modifié la technique de Cushing, et a émis l'hypothèse que la résection totale de la tumeur réduirait les taux de récurrence et augmentait la survie à long terme [13].

Il a réalisé un évidement intra-tumoral poussé, dégageant plus d'espace et créant par conséquent un plan de clivage permettant une dissection circonférentielle de la capsule tumorale attachée aux structures environnantes (Figure 2,3).

Dandy a aussi rapporté la première série chirurgicale de SV dans laquelle il a réalisé des exérèses presque totales des tumeurs [13].

HISTORIQUE

L'étape suivante dans l'histoire de la chirurgie des SV consistait à obtenir une exérèse chirurgicale plus large avec des taux de morbidité et de mortalité plus inférieurs.

En 1949, Horrax et Poppen ont rapporté un taux de mortalité de 10,8 % chez les patients atteints de SV après une résection totale [14]. Progressivement, la taille de la craniotomie ou la craniectomie a été réduite, les techniques opératoires ont été améliorées, le monitoring neurophysiologique a été introduit et de nouveaux instruments chirurgicaux sont devenus disponibles.

Cependant, aucun de ces développements n'a eu l'impact du microscope opératoire. Cela a marqué le début de l'ère de la micro neurochirurgie moderne. De plus, l'introduction du matériel de fraisage a été une autre étape importante. Avec ces nouvelles méthodes et ces outils, de nouvelles voies et approches chirurgicales ont été rendues possibles.

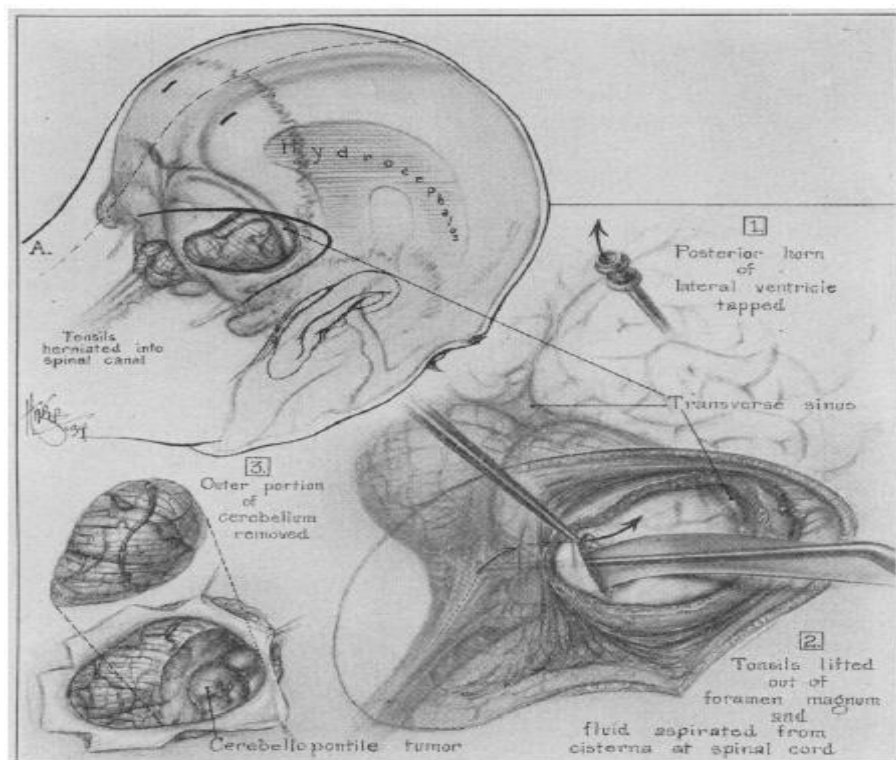


Figure 2. Abord unilatéral de l'angle pontocérébelleux décrit par Dandy. 1 : ponction du ventricule latérale, 2 : ouverture de la citerne cérébellomédullaire, 3 : résection du pôle antéro-inférieur du cervelet et la mise en évidence du schwannome vestibulaire [13].

HISTORIQUE

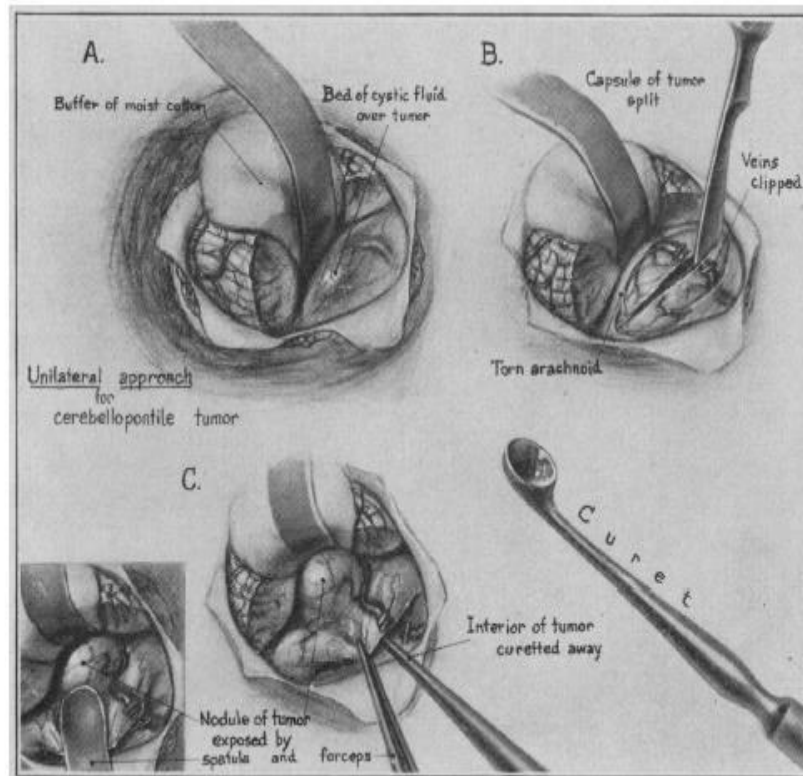


Figure 3. Technique d'exérèse décrite par Dandy. A : écartement du cervelet à l'aide d'un écarteur autostatique pour bien exposer la tumeur, B : dissection de l'arachnoïde et incision de la capsule tumorale, C : évidement intra tumoral à l'aide d'une curette [13].

Grâce à ces avancées, la rétraction cérébrale a été minimisée et la visualisation directe du SV a été obtenue. Cela a conduit dans les années 1960 William House, en utilisant les foreuses à grande vitesse et le microscope opératoire à introduire l'approche translabyrinthique dans la chirurgie des SV [15, 16].

Les avancées des techniques de la micro neurochirurgie, et ce grâce aux nouveaux instruments, à l'imagerie et à la surveillance neurophysiologique, ont permis de révolutionner les résultats de la chirurgie des SV.

Aujourd'hui on ne parle plus de survie, mais de qualité de vie et d'aspects esthétiques des résultats, qui incluent la préservation du nerf facial et de l'audition.

III- EPIDEMIOLOGIE :

Selon des études récentes basées sur la population, l'incidence globale du SV est de 9 à 13 de cas par million d'habitants et par an [17-19]. Cela représente environ 3000 nouveaux cas par an aux États-Unis, un nombre cohérent avec l'expérience clinique.

Les SV sont par excellence des tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux .Ils sont retrouvés dans 80 à 94 % des cas, et représentent 25 à 33 % des tumeurs de la FCP. Cependant, ils restent relativement moins fréquents par rapport à l'ensemble des tumeurs intracrâniennes et ne représentent que 6 à 8 %. Les formes kystiques représentent 5% à 48% des SV, des études récentes parlent d'un chiffre réel qui est d'environ 10% [18,149].

Les SV constituent 90 % de toutes les tumeurs de la gaine nerveuse intracrânienne, environ 6 à 8 % des tumeurs intracrâniennes chez l'adulte [20-22] et constituent les tumeurs les plus courantes dans l'APC (85%) suivis par les méningiomes qui représentent 5 à 10 % et enfin les kystes épidermoïdes avec un pourcentage variant entre 4 % et 7 % [23-27].

Il existe deux types de SV ; sporadique et familiale. La forme sporadique du SV est fréquemment observée chez les adultes et est très rare chez les patients pédiatriques.

La forme familiale du SV est plus fréquemment observée chez les patients atteints de neurofibromatose type 2 (NF2) et est généralement bilatérale. Les formes sporadiques sont quant à eux localisées unilatéralement dans plus de 90 % des cas. Les deux côtés sont touchés avec la même fréquence [26]. Ils sont diagnostiqués généralement 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.

Les études basées sur la population générale sous-estiment probablement l'incidence, car avant l'ère de l'imagerie par résonance magnétique (IRM), l'imagerie de l'époque n'était pas capable de détecter les petites lésions. La technologie d'IRM contemporaine est devenue plus rapide et moins coûteuse qu'auparavant, et est capable de détecter de petites tumeurs.

EPIDEMIOLOGIE

Des rapports récents ont documenté la capacité d'identifier une petite lésion sans utiliser de matériel de contraste paramagnétique [28, 29]. Ainsi, on s'attend à ce qu'avec cet outil plus sensible d'imagerie, l'incidence des VS asymptomatiques ou pauci symptomatiques va augmenter.

En effet, Anderson et ses collègues ont constaté que le taux des SV asymptomatiques était de 0,7 % pour 10 000 IRM réalisées pour des raisons autres que la recherche de lésions dans l'APC [30]. De même, Lin et ses collègues ont constaté un taux de deux découvertes fortuites de SV pour 10 000 personnes lorsqu'ils ont interprété plus de 46 000 IRM [31]. Probablement lié à l'incidence croissante du SV au fil du temps (en raison de l'amélioration des techniques d'imagerie), la taille moyenne de la lésion au moment du diagnostic semble diminuer.

Stangerup et ses collègues ont rapporté lors de l'évaluation de 30 ans de données, provenant d'une population nationale, que la taille de la tumeur a diminué au moment du diagnostic, allant d'environ 3 cm dans les années 1970 à environ 1 cm au milieu des années 2000 [32]. De plus, aucune lésion limitée au CAI n'a été découverte dans les années 1970, mais au milieu des années 2000, 33 % des lésions découvertes étaient limitées au CAI [32]. Cela suggère que l'incidence signalée des SV est donc probablement en fonction de l'utilisation répandue de l'IRM. Les estimations historiques du SV basées sur l'autopsie placent la prévalence à 2,6 % [33]. Grâce à un examen plus approfondi et à une reclassification des études précédentes, la prévalence du VS a été réduite à environ 0,8 % [34] au milieu du XXe siècle.

Selon Stangerup et al, l'incidence déclarée du SV au Danemark était de 3,1 cas par million d'habitants et par an et ce en 1976. En 2004, l'incidence a été multipliée par sept, ramenant le chiffre à 22,8 cas par million d'habitants par an [35].

Cela est dû aux progrès techniques de radiologie, à la généralisation de la pratique de l'imagerie, à une sensibilisation médicale croissante, et enfin aux connaissances sur le SV facilitant ainsi son diagnostic.

IV- ANATOMIE :

Une étude détaillée de l'anatomie osseuse et des structures vasculaires et neurologique de l'angle ponto cérébelleux est primordial pour comprendre l'histoire naturelle des SV.

La maîtrise de l'anatomie chirurgicale de l'APC et de l'os temporal est la clé de toute thérapeutique réussie avec un minimum de morbidité.

Les SV naissent et se développent dans une des régions les plus complexes du corps humain, tant sur le plan anatomique que fonctionnel, avec un nombre important de structures vitales dans un espace très réduit.

La préservation de la fonction passe impérativement par la préservation anatomique des structures, qui est le seul moyen pour donner toutes les chances au patient de conserver ses fonctions auditive et faciale.

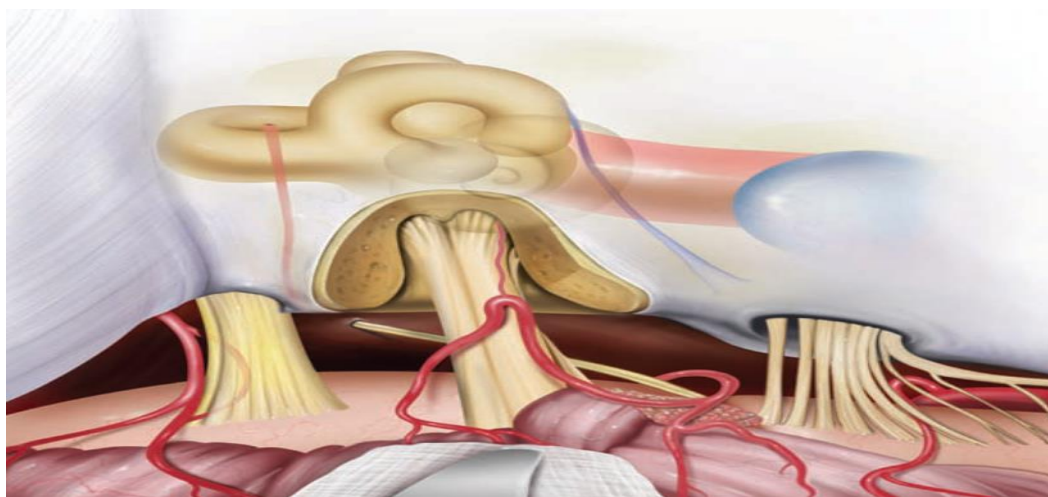


Figure 4. Vue d'ensemble sur l'anatomie chirurgicale de l'APC [58]

IV.1 Anatomie de l'os temporal

Dans sa description anatomique, l'os temporal est classiquement divisé en trois parties, une partie squameuse ou écaille, une partie pétro tympanique ou rocher et une partie mastoïdienne (Figure 5).

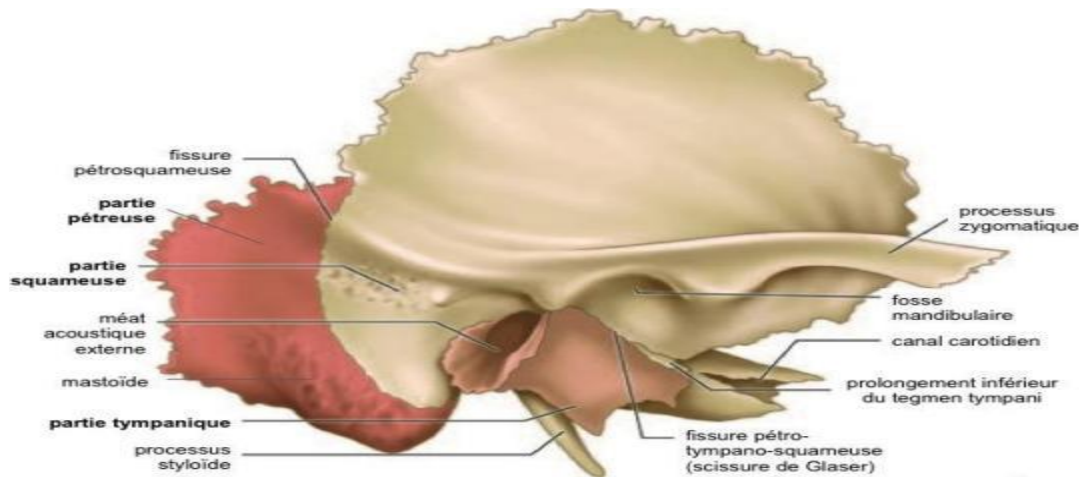


Figure 5. Os temporal droit, vue latérale [59]

Cette description anatomique s'intéressera à la partie pétreuse de l'os temporal et son environnement. 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 qui lui décrit 3 faces, une base et trois bords [59] : Les faces supérieure et postérieure sont endocrâniennes ; la face inférieure est exocrânienne et la base est constituée par la mastoïde.

IV.1.1 Les faces

A-Face supérieure

Elle est presque horizontale et appartient à la fosse cérébrale moyenne (Figure 6).

Cette face présente des repères importants dans la voie sus-pétreuse : L'éminence arquée (éminencia arcuata) ; le tegmen tympani ; le hiatus du canal du nerf grand pétreux (hiatus de Fallope) ; la fossette du ganglion de Gasser qui est une dépression en avant de le hiatus de Fallope et près du sommet du rocher.

B- La face postérieure

De forme triangulaire, sa base latérale porte l'empreinte de la portion sigmoïde du sinus latéral qui s'échappe vers le foramen jugulaire (Figure 6).

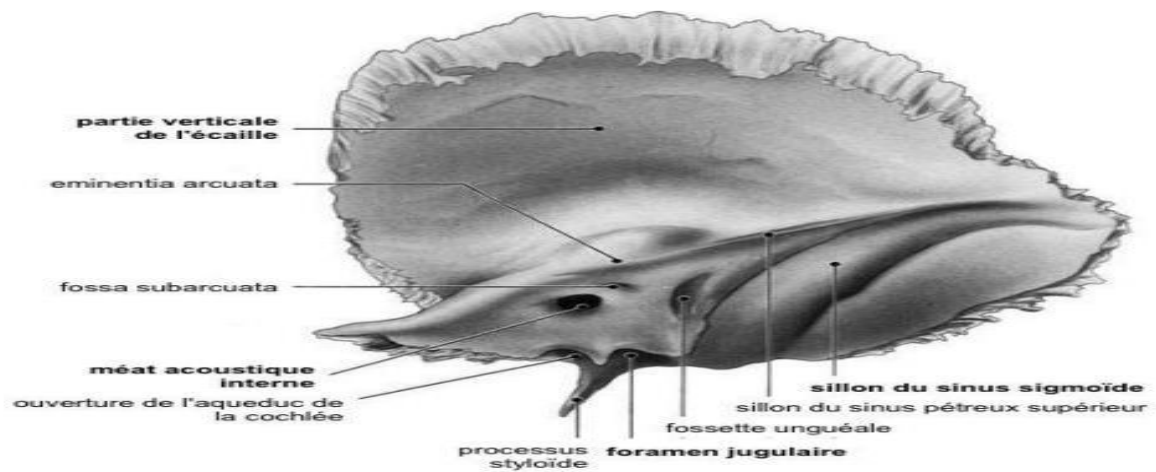


Figure 6. Faces endocraniennes de l'os temporal [59]

C- La face inférieure

C'est la face exocrânienne où sont distingués 3 segments (Figure 7).

1- Le segment moyen : En arrière, il existe plusieurs orifices, constituant un véritable hile de la base du crâne

2- Le segment postéro-latéral : C'est la face médiale de la mastoïde.

3- Le segment antéro-médial.

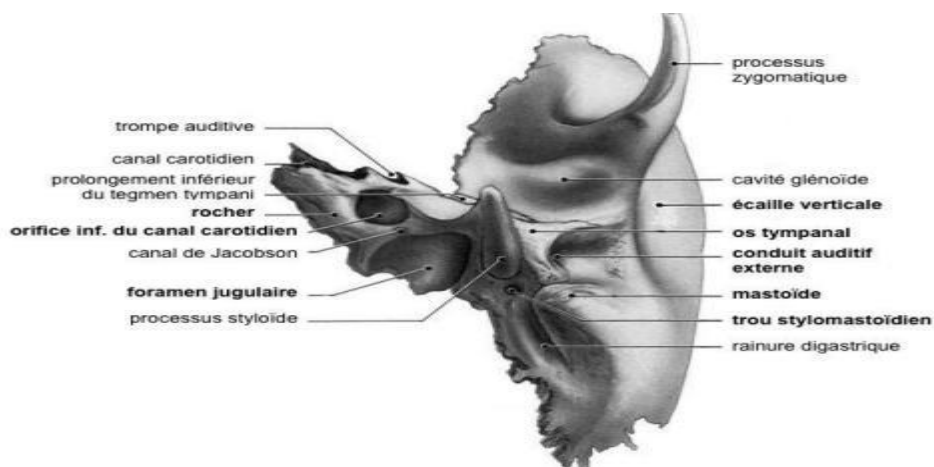


Figure 7. Face inférieure de l'os temporal [59]

IV.1.2 La base

C'est en gros la face latérale de la mastoïde, elle présente 3 bords, 3 angles et une face externe.

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

B- Le bord postérieur : Il est mousse lui aussi.

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

IV.1.3 Les bords

A- Le 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.

B- Le 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.

C- Le 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.

IV.2 Le conduit auditif externe

C'est un conduit ostéo-cartilagineux, interposé entre la conque de l'auricule et la membrane tympanique. Sa portion latérale est fibro-cartilagineuse, sa portion médiale est osseuse, pratiquement transversale.

IV.3 La caisse du tympan

Elle présente six faces et abrite la chaîne des osselets constituée du marteau, de l'enclume et de l'étrier [59].

ANATOMIE

IV.3.1 La paroi latérale : la paroi tympanique

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

IV.3.2 La 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 (Figure 8).

IV.3.3 La paroi postérieure :

Peut être divisée en deux parties : L'aditus ad antrum occupe les 2/5 supérieurs, orifice triangulaire à sommet inférieur; les 3/5 inférieurs sont constitués par le rétrotympaum de Guerrier.

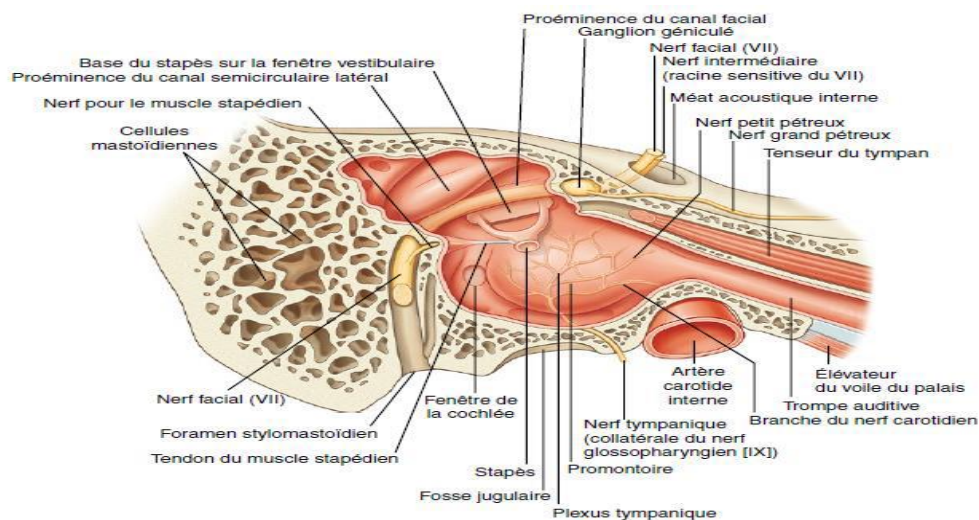


Figure 8. La paroi médiale de la caisse tu tympan [58]

IV.4 L'oreille interne

IV.4.1 La cochlée

C'est un tube osseux enroulé sur lui-même et réalisant deux tours et demi de spire de diamètre décroissant (Figure 9,10).

ANATOMIE

L'aqueduc de la cochlée, est un 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 [59].

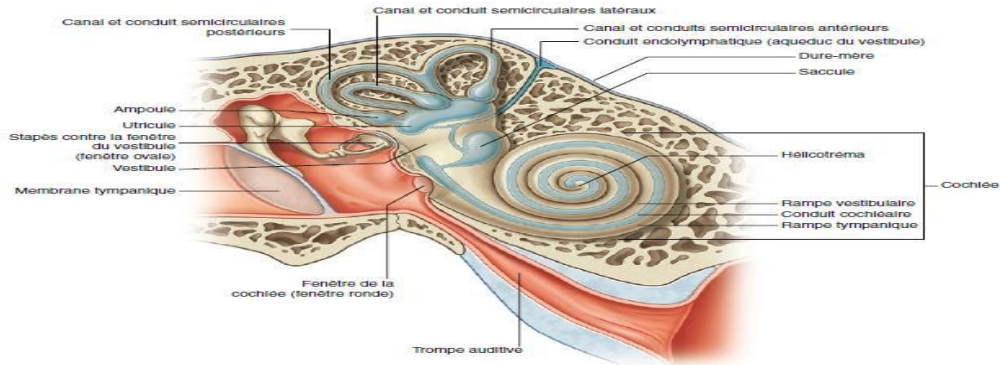


Figure 9. Anatomie de l'oreille interne droite [58]

IV.4.2 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 (Figure10).

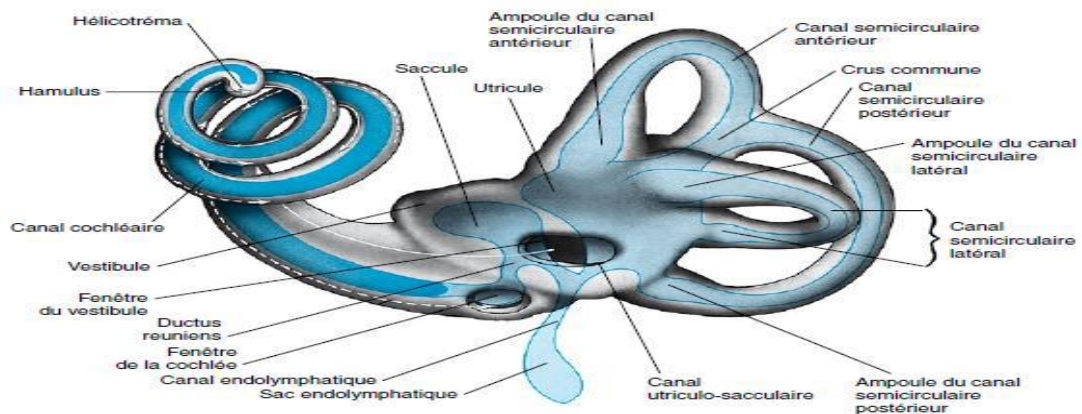


Figure 10. Anatomie des CSC du vestibule et de la cochlée [58]

IV.4.3 Les canaux semi-circulaires

Ce sont trois tubes creux : latéral, antérieur et postérieur de 1 mm de diamètre, en forme de boucle incomplète (Figure 11).

ANATOMIE

-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.

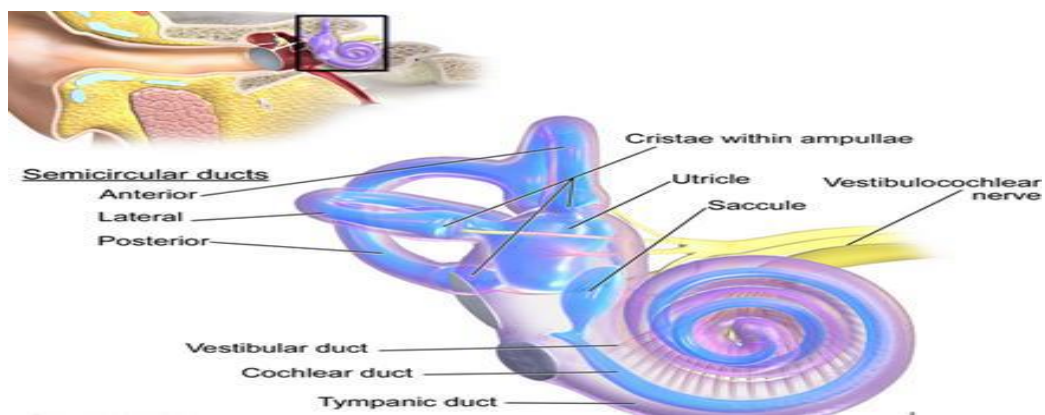


Figure 11. Rapport des CSC et de la cochlée avec le nerf cochléo vestibulaire [60]

IV.5 Le conduit auditif interne

Le CAI peut être divisé en trois parties : le porus médialement, le canal proprement dit et le fond latéralement [61].

-Le porus est défini comme le plan de l'ouverture de la citerne de l'APC dans le CAI proprement dit;

- Le CAI proprement dit s'étend de la face médiale de l'os temporal jusqu'au labyrinthe osseux, il est entouré par l'apex pétreux médialement et capsule otique latéralement.

Au niveau du fond du CAI, deux cloisons osseuses séparent le CAI en trois compartiments séparés.

ANATOMIE

La crête horizontale (crête falciforme) sépare le fond du conduit en un compartiment supérieur et inférieur, le NF et le nerf vestibulaire supérieur (NVS) occupent le compartiment supérieur tandis que le NCo et le nerf vestibulaire inférieur Le nerf (NVI) occupent le compartiment inférieur (Figure 12).

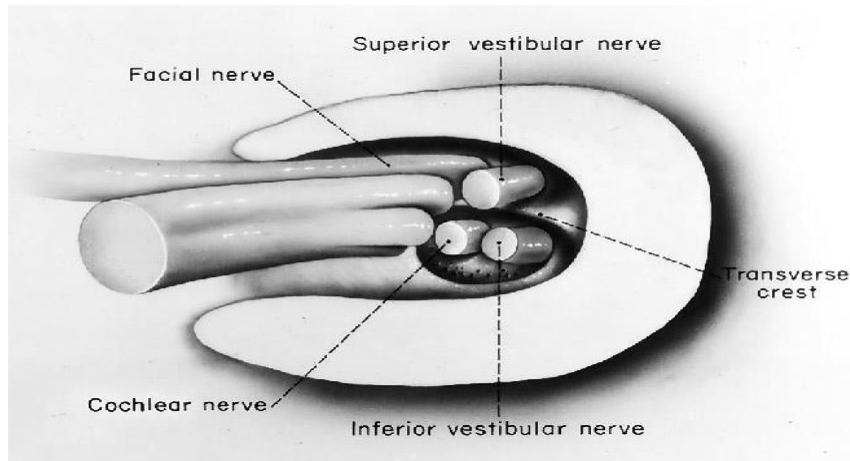


Figure 12. Disposition des nerfs au niveau du CAI [60]

IV.6 L'angle ponto cérébelleux

L'angle pontocérébelleux chirurgical peut être divisé en trois espaces comportant chacun des nerfs et des vaisseaux [61].

- L'espace des nerfs mixtes, inféro-externe occupé par les nerfs mixtes : glosso-pharyngien, pneumogastrique et spinal, nerfs qui s'engagent au travers du foramen lacerum après la traversée de l'APC.
- Un espace situé au milieu de l'angle ponto cérébelleux, plus interne que le précédent, constitué par le paquet acoustico-facial.
- Le troisième espace est situé à la pointe antérieure de l'espace pontocérébelleux, bien en dedans du précédent. On y trouve les racines motrices et sensibles du nerf trijumeau, la veine de Dandy et l'artère cérébelleuse supérieure.

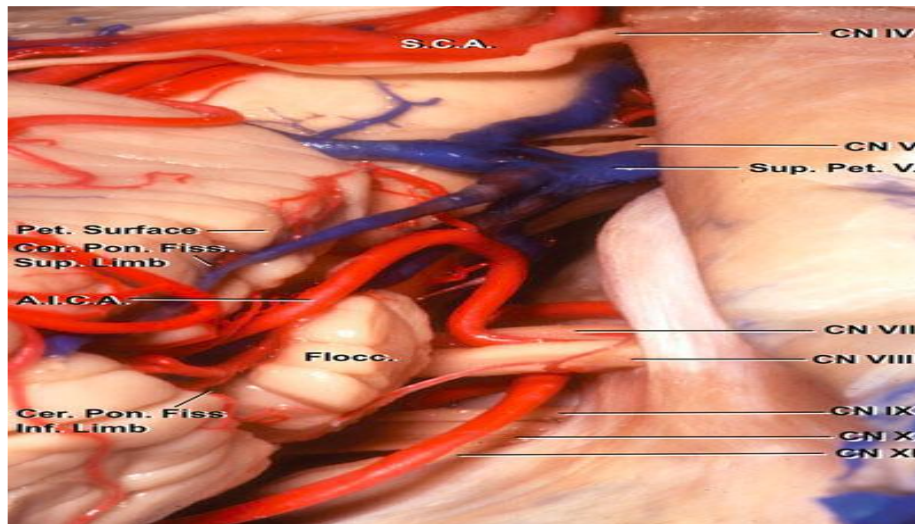


Figure 13. Exposition l'APC droit par voie retrosigmoïdienne [61]

IV.6.1 Espace des nerfs mixtes

A- Les nerfs mixtes

Le glossopharyngien (IX), le vague (X), l'accessoire (XI). Ces trois nerfs naissent du sillon latéral de la moelle allongée (Figure 14) :

- Le nerf glossopharyngien (IX) : Il naît à la partie supérieure du sillon de quatre à cinq filets radiculaires qui vont se regrouper rapidement en un tronc unique.
- Le nerf vague (X) : Il naît à la partie moyenne du sillon séparé habituellement de l'émergence du nerf glossopharyngien par une veinule qui draine le bord ventral des racines médullaires et spinales dorsales et se jette dans une veine radiculaire ou cérébelleuse.
- Le nerf accessoire (XI) : Il est composé de deux racines, une inférieure spinale qui naît du cordon latéral en avant de la ligne d'émergence des racines spinales dorsales jusqu'au voisinage du quatrième segment médullaire. Cette racine passe devant l'origine médullaire du premier nerf cervical, puis dans le foramen magnum en arrière de l'artère vertébrale.

Une racine supérieure crânienne située à la partie supérieure du sillon collatéral est composée de trois à cinq filets radiculaires et séparée des filets du nerf vague par un petit tronc veineux.

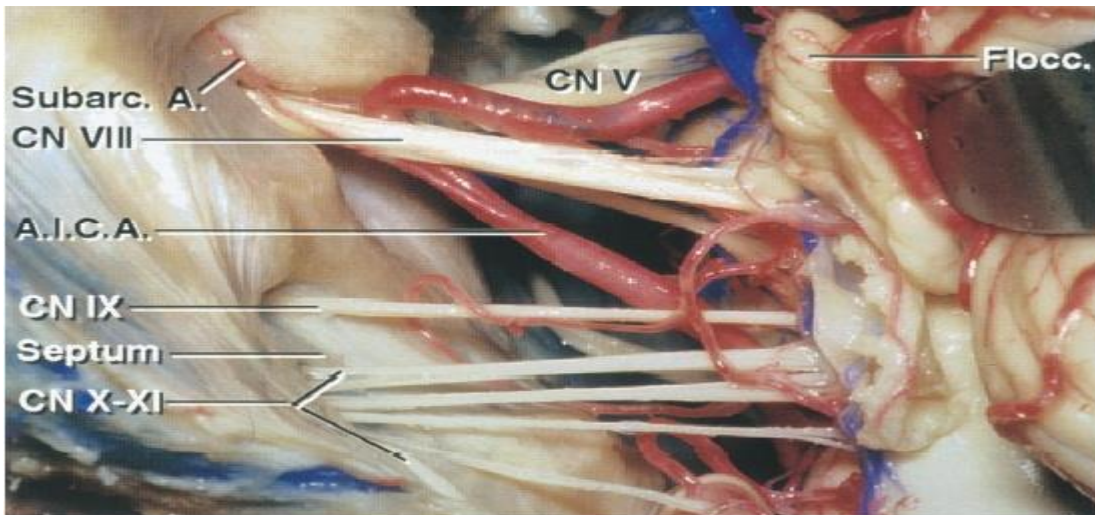


Figure 14. Espace des nerfs mixtes : voie rétrosigmoidienne gauche [61]

B- L'artère cérébelleuse postéro inférieure PICA :

La PICA est l'élément artériel le plus en rapport avec les nerfs. Lorsque cette artère naît soit de l'artère basilaire (XI) ou du segment extradural de l'artère vertébrale, l'artère n'aura aucun contact avec les nerfs mixtes (Figure15).

En revanche, si elle naît du segment latéro- ou pré médullaire de l'artère vertébrale, l'artère pourra alors passer à travers les filets du IX entre le IX et le X, à travers les filets du X entre le X et le XI et enfin à travers les filets du nerf accessoire.

La vascularisation des nerfs est assurée par des branches provenant de la PICA. Cette vascularisation sera assurée par des branches provenant de l'artère vertébrale lorsque la PICA naît directement de l'artère basilaire ou du segment extradural de l'artère vertébrale [60]. De même, la PICA ne donnera aucune perforante pour la partie latérale et antérieure du tronc cérébral, si elle naît en extradural ou de l'artère basilaire : toutes les perforantes provenant alors de l'artère vertébrale [60].

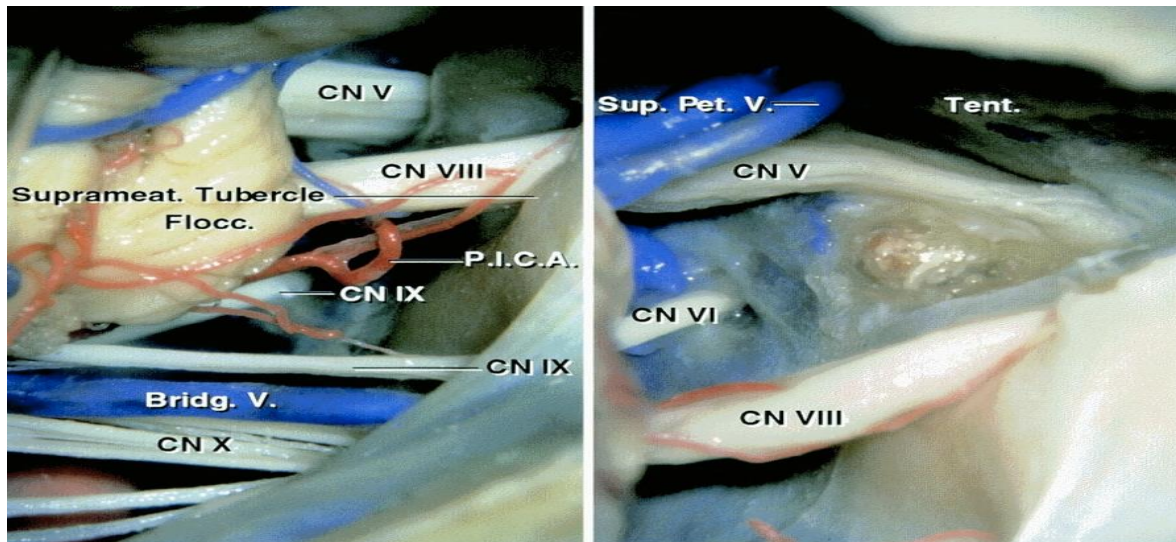


Figure 15. Disposition des nerfs au niveau de l'APC droit avec la PICA et le nerf VI [61]

IV.6.2 Espace du paquet acousticofacial

La connaissance de l'anatomie du pédicule vasculo-nerveux facio-cochléo-vestibulaire est d'une importance capitale en matière de chirurgie de l'angle pontocérébelleux, notamment pour le schwannome vestibulaire, afin de donner toutes les chances au patient de conserver ses fonctions auditive et faciale [60].

A- Le nerf facial et le nerf cochléovestibulaire (VII et VIII)

Le nerf facial, formé d'une racine motrice et d'une racine sensitive (nommée nerf intermédiaire) émerge de la partie inférieure du pont et non du sillon médullopontique juste en dehors du récessus entre l'olive et le pédoncule cérébelleux inférieur. La veine du pédoncule cérébelleux moyen, souvent court, entre les deux nerfs.

Le nerf intermédiaire, souvent formé lorsqu'il émerge du pont de plusieurs fascicules est d'abord en position latérodorsale par rapport au nerf facial, puis devient ventral dans le méat acoustique interne (Figure 16).

La longueur du VII entre le pont et le porus acoustique varie de 12 à 16mm (en moyenne 13 mm). Le VII et le VIII cheminent dans la citerne pontocérébelleuse avec un feuillet arachnoïdien qui s'invagine jusqu'au fond du méat acoustique interne. Le VII possède une coloration très pale en raison de la pauvreté de sa vascularisation. Celle-ci provient de

ANATOMIE

branches proximales nées du segment préméatique de l'AICA, directement de l'artère basilaire dans son tiers moyen, du segment postméatique de l'AICA ou de la PICA.

L'artère labyrinthique (auditive) provient toujours de l'AICA en majorité du segment préméatique (42 %) ou du segment méatique (50 %).

B- L'artère cérébelleuse antéroinférieure (AICA):

Les rapports vasculaires du paquet cochléo-vestibulo-facial sont parfaitement connus. L'AICA peut décrire une boucle sous les nerfs dans 26 à 52%, entre les nerfs de 36 à 56%, la présence d'une boucle sous les nerfs ou l'absence de boucle ne représentant que 2 à 9%. Cette boucle peut pénétrer à l'intérieur du méat acoustique dans 14 à 40% suivant les études [60].

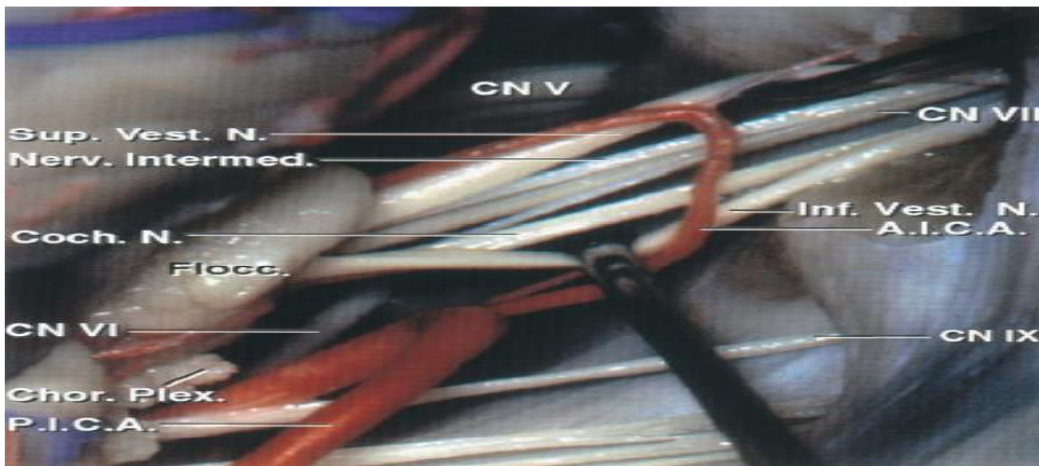


Figure 16. Espace du paquet acoustico-facial : voie rétro-sigmoïdienne gauche [61]

IV.6.3 Espace trijéminal

A- Les nerfs

- Nerf trijumeau (V): Il émerge du tronc cérébral dans l'angle pontocérébelleux à la jonction du pédoncule cérébelleux moyen et du pont parfois masqué par une portion du lobule quadrilatère [60]. La constitution du nerf est double avec une grosse racine sensitive, ou pars major, en situation caudolatérale et une petite racine motrice, ou pars minor, au pôle

ANATOMIE

craniomédial (Figure 17) [60]. La vascularisation du V [60].est assurée par l'artère pontique supérolatérale branche de l'artère basilaire et par une branche pédonculocérébelleuse branche de l'AICA (75%).

-Nerf trochléaire (IV) : Le nerf trochléaire (IV) est le seul nerf qui émerge de la face dorsale du tronc cérébral. Classiquement, il naît un peu en arrière et au-dessous des colliculi inférieurs.

Son émergence est paramédiane, située immédiatement en dehors d'une petite fossette criblée de minuscules orifices, nommée fovea perforata. À son émergence, le nerf est généralement constitué de deux ou trois radicules qui s'unissent pour donner le tronc du nerf.



Figure 17. Espace trijéminal droit : voie rétrosigmoïdienne gauche [61]

B- Les vaisseaux

- L'artère cérébelleuse supérieure, qui est une branche du tronc basilaire. Elle contourne la face latérale du pédoncule cérébral. Elle vascularise la face supérieure du cervelet et donne des rameaux au pont, à la glande pinéale, à la toile choroïdienne du troisième ventricule et au velum médullaire inférieur du quatrième ventricule.

ANATOMIE

- La veine pétreuse supérieure (veine de Dandy) longe le bord externe du nerf pour gagner le sinus pétreux supérieur. Le sang veineux de l'angle ponto-cérébelleux est drainé donc par les veines pétreuses supérieures qui se jettent dans le sinus pétreux supérieur.
- Le complexe veineux pétreux constitué par la veine du sillon bulbo-protubérantielle, la veine de la fissure bulbo-cérébelleuse, la veine du pédoncule cérébelleux moyens et la veine de la fissure ponto-cérébelleuse, forment une boucle veineuse toute autour de la racine du nerf trijumeau (Figure 18) [61].

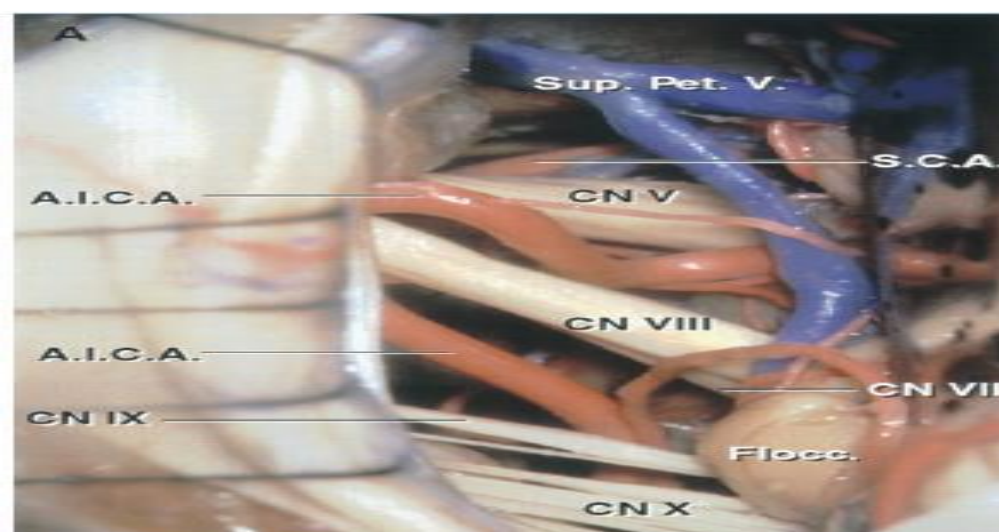


Figure 18. Disposition des vaisseaux dans l'APC gauche [61]

En conclusion : La connaissance de l'anatomie de l'os tempore et de l'angle pontocérébelleux est donc d'une importance capitale en matière de chirurgie du schwannome vestibulaire. Elle constitue la base des différentes voies d'abord (Rétrosigmoïdienne transméatale, translabyrinthique, rétrolabyrinthique et suspétreuse).

HISOLOGIE DU SCHWANNOME VESTIBULAIRE

V- HISOLOGIE DU SCHWANNOME VESTIBULAIRE :

Les SV unilatéraux sont sporadiques alors que les bilatéraux sont des schwannomes familiaux associés au gène NF2 et ont le trait caractéristique distinctif de la neurofibromatose type 2 [62-64]. Les SV Kystiques sont différents des deux formes (Solide sporadique et neurofibrome) sur le plan histologique.

L'aspect histopathologique du SV (Figure 19, 20,21) est caractérisé par une combinaison de zones densément peuplées de cellules fusiformes allongées possédant très peu de cytoplasme et dont les noyaux allongés sont disposés en faisceaux, en tourbillons ou en palissades caractéristiques (Antoni A), mélangés à des zones de cellules à petits noyaux vacuolés, peu compactés (Antoni B).

En plus de ces cellules, on retrouve également l'épaississement hyalin des parois des vaisseaux sanguins, des dépôts d'hémosidérine périvasculaire, et des foyers de noyaux palissadant (corps de Verocay) [65].

La coloration Immunohistochimique positif au S-100 est typique des cellules de Schwann. bien différenciées [66].

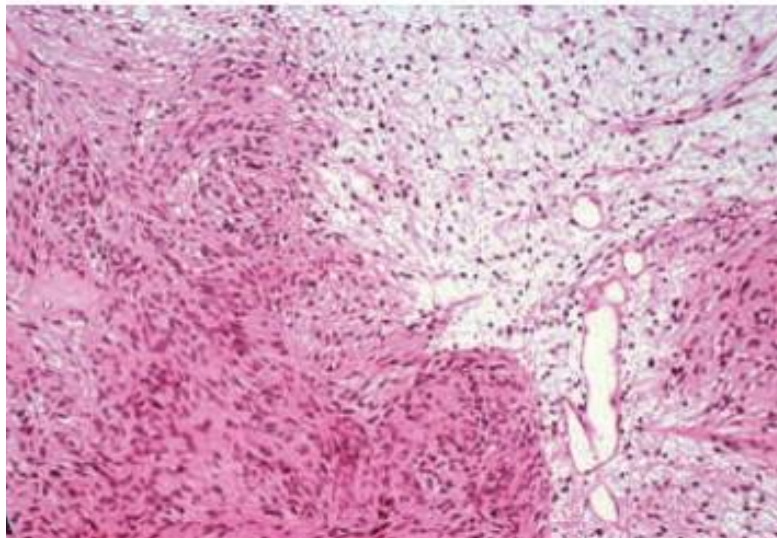


Figure 19. Aspect histologique d'un schwannome vestibulaire bi phasique : Antoni A et B [65]

HISOLOGIE DU SCHWANNOME VESTIBULAIRE

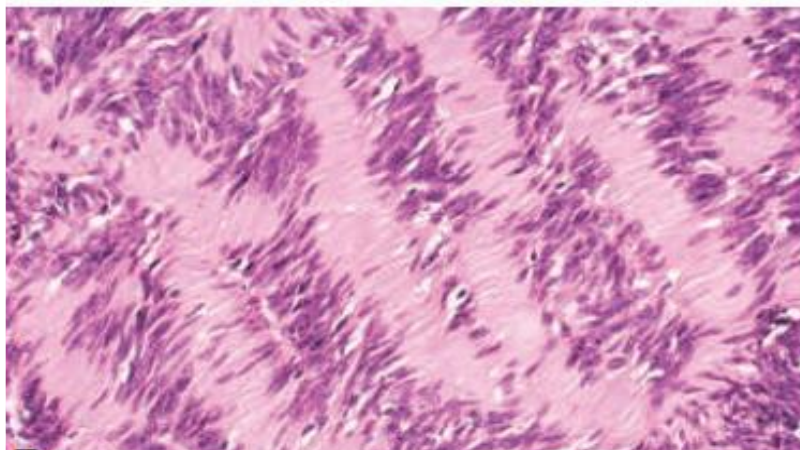


Figure 20. Aspect histologique d'un schwannome vestibulaire de type «Antoni A» avec des cellules disposées en palissade (Whorls de Verocay) [65]

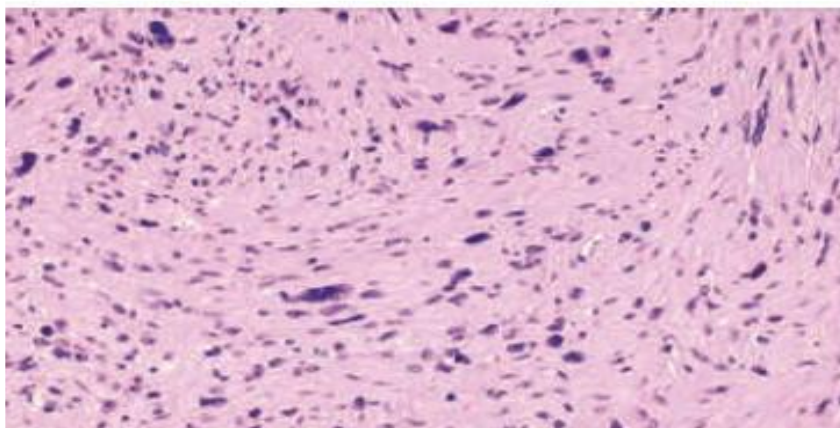


Figure 21. Aspect histologique d'un schwannome vestibulaire de type «Antoni B» avec une faible densité cellulaire et un polymorphisme nucléaire [65].

La coloration immunohistochimique Ki-67, qui peut être utilisée pour analyser la croissance du SV, mobilise un anticorps monoclonal pour évaluer la fraction de croissance des cellules normales et celle des populations de cellules néoplasiques [67-68]. Le Ki-67 est un antigène présent dans la seconde moitié de la phase G1 du cycle cellulaire, et se colore plus intensément pendant les phases S (synthèse). L'indice Ki-67 est estimé comme le pourcentage de noyaux cellulaires colorés (antigène marqué Ki-67) parmi tous les noyaux visibles par champs. La norme actuelle soutient que la dysplasie tombe généralement en dessous d'un indice Ki-67 de 3 %, et la néoplasie est supérieur à 3 % [69]. Grâce donc à la coloration au Ki-67, le potentiel de prolifération peut être mesuré.

HISOLOGIE DU SCHWANNOME VESTIBULAIRE

Les schwannomes kystiques se forment à partir d'un tissu de type B d'Antoni, produisant du liquide myxoïde dans des microkystes (Figure 22).

Ces derniers se réunissent et forment de véritables kystes repoussant à la périphérie un tissu de type A, formant la membrane du kyste qui est positive à la protéine S100 lors des tests d'immunohistochimie (Figure 23).

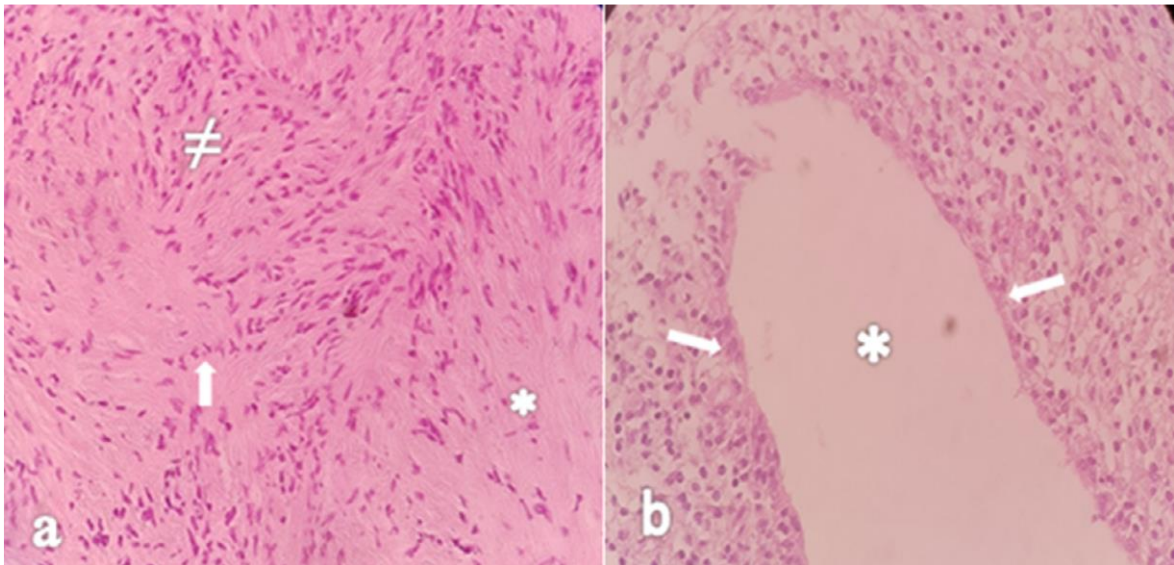


Figure 22. Aspect histologique d'un schwannome vestibulaire Solide « a » et Kystique « b »
[65]

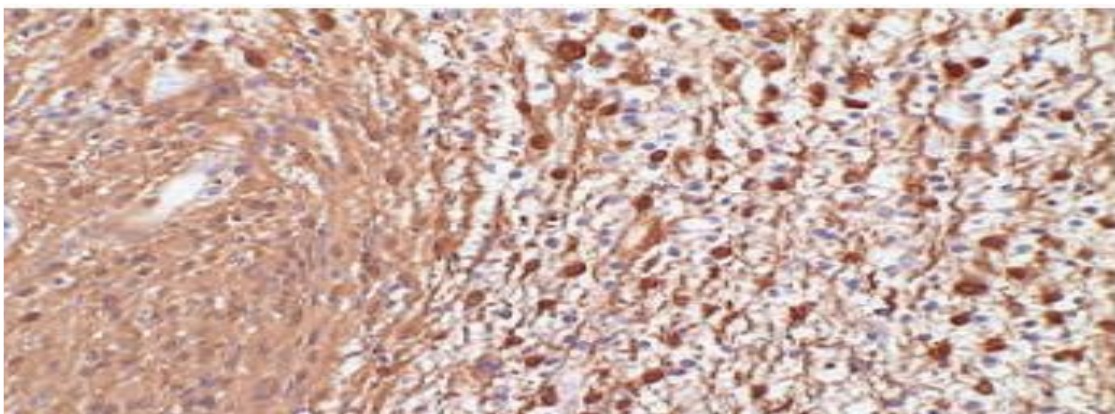


Figure 23. La réactivité positive de la paroi du kyste du SV à la protéine S100 [65]

VI- ETIOPATHOGENIE DES SCHWANNOMES VESTIBULAIRES KYSTIQUES

Les SV de la forme unilatérale, tout comme ceux de la NF2, ont une présentation anatomique et clinique similaire. Ils ont également une physio pathogénie génétique semblable.

Le gène de la NF2 est situé sur le chromosome 22 (22q12) et produit une protéine connue sous le nom de « Merline » ou Schwannomine. Elle possède une action cellulaire antiproliférative (suppresseur de tumeur), et donc, la perte du contrôle de la prolifération cellulaire aboutit à l'apparition puis la croissance d'un SV. Les SV et le syndrome NF2 ont alors une relation physiopathologique étroite qui est liée à la perturbation du gène NF2.

Ce dysfonctionnement bi allélique du gène NF2 est à l'origine de la transformation néoplasique et entraîne ainsi le développement d'une tumeur dans sa forme solide ou kystique.

L'existence de la forme kystique de SV est expliquée par plusieurs mécanismes [4, 5]:

- La Dégénérescence tumorale

Des études immunohistochimiques ont montré que les schwannomes vestibulaires kystiques se forment à partir d'un tissu de type B d'Antoni qui produisent un liquide myxoïde dans des microkystes. Ces derniers se réunissent et forment de véritables kystes repoussant à la périphérie un tissu de type A, formant la membrane du kyste.

- La croissance tumorale rapide

L'activité de prolifération tumorale exprimé par le Ki 67 est plus faible dans la portion charnue des schwannomes kystiques que dans celles des lésions solides et l'augmentation du volume du kyste est favorisée par un gradient de pression osmotique entre le contenu du kyste et le milieu plasmatique sanguin par l'altération de la barrière hémato-tumorale.

- La concentration élevée de la « matrix metalloproteinase 2 »

C'est une protéine protéolytique qui est retrouvée à des proportions très élevées dans les SV Kystiques. Cette enzyme, joue un rôle important dans la formation et l'augmentation du

volume du kyste ; elle est également responsable des adhérences de la tumeur aux structures neurovasculaires.

- Le saignement intra tumoral

Un saignement occulte et répétitif sous forme de microhémorragies intra tumorales participant à la formation des kystes.

De nombreuses autres études se sont intéressées à croissance des SV in vitro et in vivo, afin d'apprécier le pourcentage de cellules en réplication (phase S). Ces études incluent des tests immunohistochimiques, une perfusion de 5-bromodésoxyuridine en préopératoire ou une analyse cytométrique en flux.

La croissance tumorale et le taux de cellules en réplication dans les SV sont variables mais globalement lents. Généralement, seulement 0,1 à 3 % des cellules se trouvent dans la phase S [36, 37].

Bien que les tumeurs se développent à des rythmes différents, les taux de croissance ont tendance à être constant pour une tumeur donnée [38].

La relation entre le taux de croissance de la tumeur et la symptomatologie du patient ne sont pas parfaitement corrélés [39], et il n'y a aucune preuve que les SV ont des taux de croissance variables en fonction de l'âge du patient [40].

Les SV kystiques et les tumeurs qui subissent une hémorragie suite à un traumatisme ou un effort physique constituent une exception aux modèles de croissance typiques.

Lorsqu'on considère l'histoire naturelle clinique, les deux facteurs les plus importants sont donc la croissance de la tumeur et les changements auditifs.

Pour les lésions qui sont découvertes fortuitement et qui n'ont pas été traitées, l'imagerie de contrôle est utilisée pour surveiller la croissance.

Nedzelski et al (1992) ont trouvé que le taux de croissance moyen est de 1,1 mm par an (extrêmes 0,5 à 9,8 mm) chez 50 patients [41].

De même, Selesnick et Johnson (1998) ont constaté un taux de croissance tumorale moyen de 1,8 mm par an (avec des extrêmes de 0,5 et 3 mm par année) dans une méta-analyse de 508 patients [42].

Des résultats d'une enquête ont rapporté un taux de croissance compris entre 0,4 mm et 2,1 mm par an [43-49].

Bien qu'il n'y ait pas de consensus, la plupart des auteurs définissent les taux de croissance normaux comme étant compris entre 1 et 2 mm par an et des taux de croissance rapides de 4 mm ou plus par an [32, 48, 49].

Ainsi, même si la croissance des tumeurs individuelles est variable, la plupart des lésions se développent lentement.

Les patients atteints de SV kystique présentent des taux de croissance tumorale plus élevés, en particulier chez les patients jeunes [50], ce qui peut entraîner des symptômes plus marqués au moment du diagnostic [51].

Stangerup et ses collègues ont examiné un groupe de tumeurs sporadiques non-NF2 de 1975 à 2005. Ce groupe comprenait 552 patients dont les tumeurs ont été suivies avec au moins une imagerie de contrôle et avec un suivi moyen de 3,6 ans. Les tumeurs initialement confinées au CAI ont présenté un taux de croissance de 17 % alors que celles présentes initialement dans l'APC ont affiché un taux de croissance de 28% [52].

Il est intéressant de noter que dans les deux groupes, la croissance s'est produite au cours des 2 premières années d'observation et aucune croissance tumorale n'a été observée dans l'un ou l'autre groupe quand la tumeur était stable dans les 5 ans suivant le diagnostic [52].

Tschudi et coll (2000) ont également constaté que si une progression tumorale était mise évidence, cela se produirait tôt pendant la période de suivi [47].

Battaglia et coll (2006) ont découvert que les SV les plus petits avaient un indice plus faible de progression par rapport aux SV plus larges (39 % contre 61 %), ce qui est similaire, mais à des taux supérieurs par rapport à par Stangerup et al(2006) [43, 52].

ETIOPATHOGENIE DES SCHWANNOMES VESTIBULAIRES KYSTIQUES

D'autres auteurs ont démontré des relations similaires entre la taille lors de la présentation et le potentiel de croissance [44, 53].

La croissance tumorale n'est pas toujours constante. Plusieurs auteurs ont constaté aussi que le SV peut subir plusieurs types de changements, notamment une régression, un arrêt de croissance, une croissance suivie par un arrêt de croissance, une non croissance suivie de croissance ou une croissance continue [32, 45–47, 52].

Globalement, même si certaines tendances existent, la seule tendance fiable, qu'on devrait retenir est que si la croissance d'une lésion est observée, elle se poursuivra lentement, et l'augmentation rapide du volume des schwannomes vestibulaires kystiques pourrait s'expliquer par une augmentation du volume des kystes plus que par une augmentation du taux de croissance des cellules tumorales [4].

VII- DIAGNOSTIC DES SCHWANNOMES VESTIBULAIRES KYSTIQUES

VII.1 Manifestations cliniques

La majorité des SV naissent dans le CAI et avec une croissance progressive, ils s'étendent médialement dans la citerne de l'APC et commencent à interagir avec les éléments nerveux et vasculaires environnants. Les SV Kystiques et solides passent par les mêmes étapes cliniques, sauf que la symptomatologie est rapidement progressive dans les SV kystiques en rapport avec leur croissance plus accélérée.

La durée moyenne d'installation des symptômes dans les SV kystiques est de 16 mois à 2 ans [95]. Elle traduit généralement une compression du tronc cérébral, du cervelet ou une souffrance des nerfs crâniens.

Il est donc plus utile d'envisager les manifestations cliniques en fonction de la taille de la tumeur et de son extension, intraméatale, cisternale, comprimant le tronc cérébral ou au stade tardif.

VII.1.1 La phase intraméatale:

Lorsque la tumeur est entièrement dans le CAI, les symptômes incluent généralement une perte de l'audition, des acouphènes et des vertiges voire une instabilité.

La perte auditive est la manifestation la plus courante des SV avec environ 95 % des patients présentant au moins un certain niveau de perte auditive [70].

La compression et l'infiltration des fibres nerveuses cochléaires et/ou une altération de l'apport sanguin au nerf cochléaire ou à la cochlée sont les mécanismes les plus probables de la perte auditive.

Bien que toute configuration soit possible, la perte auditive associée aux SV de cette taille est généralement unilatéral, progressif et affecte les seuils de haute fréquence de la perception de la parole [71].

DIAGNOSTIC DES SCHWANNOMES VESTIBULAIRES KYSTIQUES

Les variations existent, et elles incluent différents modèles de perte d'audition. Une perte auditive soudaine peut survenir à cause d'une dévascularisation aigüe du nerf cochléaire. Rarement, une audition normale est retrouvée.

Avec l'imagerie de haute résolution de plus en plus disponible, les observations de l'audition normale deviennent plus répandues puisque le diagnostic précède les dommages induits par la tumeur aux structures nerveuses ou à l'oreille interne [72].

VII.1.2 La phase Cisternal :

Celles-ci sont définies lorsque la tumeur se trouve en dehors des limites du CAI et envahit la citerne de l'APC.

La présence de la tumeur au niveau cisternal peut déplacer les nerfs crâniens VII et VIII et l'artère cérébelleuse antéro-inférieure. Une perte auditive peut survenir en raison d'une compression et d'une infiltration du nerf auditif et/ou compression des vaisseaux labyrinthiques [70].

Les épisodes de vertige ont tendance à être moins fréquents dans les tumeurs cisternales, mais les symptômes de déséquilibre ont tendance à être plus répandus.

Les lésions progressives des nerfs vestibulaires sont en cause de changements plus substantiels dans la signalisation périphérique vers le système vestibulaire central, les vertiges deviennent donc moins fréquents.

Cependant, une légère baisse de la fonction vestibulaire périphérique se produit encore lentement au fil du temps et empêche la compensation centrale. Ce manque de compensation peut donner l'impression d'instabilité.

VII.1.3 La Compression du tronc cérébral :

La tumeur entre en contact avec le tronc cérébral et peut même le déplacer.

Les symptômes peuvent inclure une atteinte du trijumeau, des céphalées occipitales, des tremblements intentionnels voire une ataxie cérébelleuse.

DIAGNOSTIC DES SCHWANNOMES VESTIBULAIRES KYSTIQUES

La compression de la partie cisternale du nerf trijumeau ou le ganglion de Gasser peut entraîner une diminution de la sensibilité ou des paresthésies dans le territoire V2. Avec une augmentation de la taille tumorale, Les symptômes progressent jusqu'à impliquer les divisions inférieures et supérieures du nerf trijumeau.

En outre, le réflexe cornéen peut devenir diminué ou absent.

Une névralgie du trijumeau peut être le symptôme prédominant d'un SV. Généralement, le déplacement tumoral d'un vaisseau voisin vers la zone d'émergence du nerf trijumeau est à l'origine de cette douleur.

Le vaisseau incriminé est le plus souvent l'artère cérébelleuse supérieure ou la veine pétreuse. Le traitement pharmacologique non chirurgical (par exemple carbamazépine) peut aider à contrôler des symptômes similaires à la névralgie du trijumeau traditionnelle.

Le nerf facial est moins fréquemment touché que le trijumeau, pourtant il est directement au contact de la tumeur, son atteinte est de l'ordre de 6 à 10 % des cas [73]. Il s'agit d'une paralysie de type périphérique intéressant aussi bien le territoire du facial inférieur que celui du facial supérieur.

Elle est discrète et n'apparaît que tardivement. Il y a une correspondance anatomo-clinique entre la fréquence de la paralysie faciale et le volume tumoral, ainsi pour une petite tumeur intraméatale sa fréquence est de 3% et pour une tumeur volumineuse elle est de 26% des cas [70].

Des céphalées occipitales imputables à la tumeur sont présentes chez 20 % des patients atteints de tumeurs mesurant entre 1 et 3 cm de diamètre, et chez 40 % des patients présentant des tumeurs supérieures à 3 cm de diamètre [74].

Les tremblements intentionnels et l'ataxie cérébelleuse sont deux symptômes causés par compression progressive du pédoncule cérébelleux moyen et du cervelet.

Comme la compression du tronc cérébral s'accompagne d'une augmentation significative de la tumeur, ces symptômes ont tendance à survenir tard dans l'histoire naturelle des schwannomes vestibulaires.

VII.1.4 Le Stade tardif :

A ce stade les tumeurs provoquent des lésions profondes du tronc cérébral et du quatrième ventricule. Les manifestations cliniques évoquées précédemment s'aggravent, y compris les symptômes du trijumeau, la détérioration de la démarche et les céphalées.

La croissance tumorale peut progresser jusqu'à provoquer une absence totale de sensibilité faciale. En plus, une atrophie des muscles masticateurs.

La démarche se détériore à mesure que les voies cérébelleuses homolatérales sont impliquées.

Des céphalées généralisées peuvent être présentes en cas d'hydrocéphalie. De même, chez les patients atteints de SV et présentant des céphalées, l'hydrocéphalie n'en est la cause que dans une minorité de cas [75].

De nouveaux symptômes peuvent également se développer à un stade plus avancé, notamment une perte visuelle, une atteinte des nerfs crâniens, une atteinte des voies longues et même un décès.

La perte visuelle est causée par une augmentation de la pression intracrânienne conduisant à un œdème papillaire, puis une atrophie optique, et donc une perte de la vision périphérique, le développement d'une vision en tunnel et éventuellement la cécité.

Le dysfonctionnement des nerfs mixtes, tels que la dysphonie, la dysphagie, les fausses routes, la faiblesse de l'épaule ou du bras, et la faiblesse ou la désarticulation de la langue sont des signes de gravité chez les patients atteints de SV. Si ceux-ci sont trouvés, l'exploration d'un schwannome concomitant du foramen jugulaire ou d'autres lésions est justifiée.

Les signes des voies longues, comme l'hémi-parésie controlatérale, sont rares. Les fonctions motrices et sensorielles des extrémités sont généralement intactes, même si le tronc cérébral est comprimé.

Ce stade tardif n'est pas lié à l'hydrocéphalie associée à un SV, dont la cause n'est que rarement obstructive.

L'hydrocéphalie est le plus souvent communicante par défaut de résorption du liquide cébrospinal secondaire à une hyperprotéinorachie, et donne un tableau proche de l'HPN indépendamment de la taille tumorale.

Enfin, la mort peut survenir, elle due à une hernie amygdalienne ou une insuffisance respiratoire.

VII.1.5 Les formes cliniques

Même si la classification de la tumeur selon sa localisation, intraméatale, cisternale, compressive du tronc cérébral, ou géante a un intérêt clinique. On peut noter des exceptions à ce système. Il existe des variantes dans l'implication du CAI, qui peut ne pas être envahit.

La forme de la tumeur dans la citerne varie également, et peut provoquer des symptômes variables de compression du tronc cérébral. Si la tumeur grossit davantage médiolateralement, le patient peut présenter des symptômes de compression du tronc cérébral qui sont hors de proportion pour la taille de la tumeur et si le SV se développe plus antéropostérieurement, le patient aura moins de symptômes compressifs.

L'hémorragie kystique ou intratumorale peut provoquer des symptômes focaux et cela dépend de l'endroit où se produit l'effet de masse.

De plus, une hémorragie intra tumorale peut provoquer une détérioration neurologique soudaine, se manifestant par une perte de l'audition, une atteinte des nerfs crâniens V et VII, une dysphonie et parfois une somnolence et des signes des voies longues (syndrome de l'APC). L'hémorragie extra tumorale, causée par rupture d'un vaisseau ou d'un kyste hémorragique, est extrêmement rare et se présente généralement comme une hémorragie sous-arachnoïdienne.

Enfin, une paralysie faciale franche ou un spasme de l'hémiface sont des symptômes très rares du SV. C'est quelque peu surprenant compte tenu de la proximité et du parcours canalaire partagé avec le nerf crânien VIII. Cependant, une faiblesse subtile est souvent détectée par électromyographie peut être présente chez un petit nombre de patients présentant une fonction nerveuse faciale tout à fait normale [76].

VII.2 Examen physique et neurologique

Comme toute maladie, l'évaluation du SV commence par un interrogatoire complet à propos des antécédents et un examen physique bien mené. L'interrogatoire se concentre sur des symptômes tel qu'une dysphagie, une dysphonie, une baisse de l'acuité visuelle, une perte auditive, des acouphènes, des céphalées ou des paresthésies. Des antécédents familiaux doivent être recherchés spécifiquement en ce qui concerne la perte auditive ou des syndromes tumoraux (par exemple, NF2).

L'examen physique se concentre sur une évaluation neurologique approfondie, une inspection détaillée de l'oreille et des tests de la fonction cérébelleuse et vestibulaire. Le tableau 1 ci-dessous répertorie les nerfs crâniens et les manœuvres typiques pour tester leur fonction.

Tableau 1. Manœuvres d'examen des nerfs crâniens.

No	Nerf crânien	Manœuvre d'examen
I	Olfactif	Changement du goût ou de l'olfaction
II	Optique	Examen ophtalmologique complet y compris l'acuité visuelle et le champ visuel
III	Oculomoteur Commun	Examen complet des yeux à la recherche d'un ptosis, la réactivité des pupilles à la lumière et l'accommodation et des mouvements oculaires
IV	Trochléaire	Mouvement des globes oculaires
V	Trijumeaux	Tester la force du muscle masseter et la sensibilité des 3 branches
VI	Abducens	Mouvement des globes oculaires
VII	Facial	Observer la symétrie de la face au repos, tester les groupes musculaires spécifiques (hausser les sourcils, fermer les deux yeux, sourire, gonfler les joues, pincer les lèvres et froncer les sourcils)
VIII	Vestibulo- Cochléaire	Test de l'audition globale (frottement des doigts ou murmure de deux syllabes, et l'équilibre (Romberg, démarche, etc.)
IX	Glossopharyngé	Testé avec le nerf vague en évaluant l'élévation du palais
X	Vague	Évaluer l'élévation du palais, en mettant l'accent sur la symétrie
XI	Spinal	Hausser les épaules contre la résistance, tourner la tête contre la résistance, soulever complètement le bras au-dessus de la tête pour isoler le nerf crânien XI
XII	Hypoglosse	Demander au patient de sortir la langue et de la déplacer d'un côté à l'autre

DIAGNOSTIC DES SCHWANNOMES VESTIBULAIRES KYSTIQUES

La peau de la tête et du visage doit être inspectée à la recherche de nodules et des changements de pigmentation qui pourraient indiquer une tumeur génétique syndromique (par exemple, neurofibromatose type 1) ou des cicatrices chirurgicales.

Les yeux sont observés par un regard spontané à la recherche d'un nystagmus et les mouvements oculaires sont systématiquement testés dans les six directions cardinales.

VII.2.1 Le nerf cochléaire

Une hypoacousie de perception à l'épreuve de Weber latéralisée vers l'oreille saine et l'épreuve de Rinne est positive.

VII.2.2 La fonction vestibulaire

Un déficit vestibulaire unilatéral peut entraîner un nystagmus à secousses horizontal et fixe vers le côté sain après avoir secoué la tête. On pense que cela est le résultat d'un stockage vestibulaire anormal sur le côté atteint.

Le nystagmus spontané résulte d'une atteinte vestibulaire périphérique unilatéral, il est généralement horizontale, mais on peut trouver également un nystagmus changeant, appelé nystagmus de Bruns. Cela est dû à la compression du flocculus du cervelet, s'il est trouvé, cela indique une importante compression du tronc cérébral.

Un test Fukuda est réalisé en demandant au patient fermer les yeux et étendre les bras en avant, paumes vers le haut. Le patient fait ensuite 50 pas sur place tout en essayant de rester au point de départ. Il est positif si un patient tourne à plus de 45° du centre ou s'écarte de plus de 1 mètre latéralement. Dans le cadre d'une lésion vestibulaire périphérique unilatérale, le patient va dévier vers le côté de lésion [77, 78]. Le Romberg démontrera une chute vers le côté de la lésion quand les yeux sont fermés.

VII.2.3 Le Nerf trijumeaux :

La sensibilité est testée sur les trois régions des divisions du nerf trijumeau avec une attention particulière à la sensibilité au niveau de l'oreille et le CAE. Le réflexe cornéen est apprécié et enfin une paralysie de la branche masticatrice, peut entraîner une déviation de la mâchoire du côté de la tumeur dans de rares cas.

DIAGNOSTIC DES SCHWANNOMES VESTIBULAIRES KYSTIQUES

VII.2.4 Le nerf facial :

La fonction du nerf facial doit être évaluée et documentée, elle est typiquement accompli en utilisant la classification de House & Brackmann (H&B) (Tableau 2) [79, 80].

Le signe de Hitzelberger est une diminution de la sensibilité de la face postérieure du conduit auditif externe en raison de la composante sensorielle du FN sur cette zone [81, 82].

Cela devrait faire suspecter une lésion atypique du CAI ou une un SV volumineux. La paralysie faciale ou la présence de spasmes est rarement retrouvé et fait craindre une tumeur nerf facial ou une lésion plus agressive du CAI comme un lipome ou une métastase d'une tumeur maligne à distance.

Tableau 2. Classification de HOUSE & BRACKMANN de la paralysie faciale [79]

Grade	Description
I Normal	Mobilité normale
II Dysfonction légère	Général – Légère faiblesse. Éventuelle syncinésie légère. Au repos, visage et tonus symétriques. Mobilité – Front : fonction normale à subnormale Œil : fermeture complète sans effort Bouche : légère asymétrie
III Dysfonction modérée	Général – Asymétrie du visage non défigurante. Syncinésies, contractures ou spasmes modérés. Au repos, visage symétrique et tonus normal. Mobilité – Front : hypomobilité légère à modérée Œil : fermeture complète avec effort Bouche : légère faiblesse lors d'effort maximal
IV Dysfonction modérée à sévère	Général – Faiblesse évidente et/ou asymétrie défigurante. Au repos, visage symétrique et tonus normal. Mobilité – Front : immobilité Œil : fermeture incomplète Bouche : asymétrie lors d'effort maximal
V Dysfonction sévère	Général – Mouvement à peine perceptible. Au repos : asymétrie. Mobilité – Front : immobilité Œil : fermeture incomplète Bouche : léger mouvement
VI Paralysie	Aucun mouvement

VII.2.5 Les nerfs mixtes

Les nerfs mixtes doivent être inspectés, en particulier une diminution du réflexe nauséux (CN IX et X), une élévation asymétrique du voile du palais (CN X) et de la langue (CN XII). Les atteintes des nerfs mixtes sont rares, même en cas de SV volumineux, s'ils sont touchés précocement, on devrait suspecter une deuxième lésion ou d'une autre lésion de l'APC.

VII.2.6 La démarche et la posture

La démarche et la posture doivent être examinées. Des tests d'équilibre et des tests vestibulaires au chevet du malade doivent être effectués.

Le test de Romberg qui est effectué en demandant au patient de se tenir debout, les pieds joints, les bras le long du corps, le balancement du corps est évalué avec les yeux ouverts et fermés.

La démarche est examinée en faisant marcher le patient à différentes vitesses dans une salle.

VII.2.7 La coordination

Les tests cérébelleux comprennent des tests de mouvements rapides et alternés et des tests de coordination.

Un exemple de test de coordination consiste à demander au patient de toucher le bout de son nez puis rapidement de toucher l'index de l'examineur. L'examineur déplace l'index vers un nouvel emplacement à chaque tentative.

Lors de l'évaluation du cervelet, un dysfonctionnement du pédoncule cérébelleux ou cervelet peuvent entraîner une adiadicocinésie avec une dysmétrie aux tests de coordination.

VII.2.8 Les nerfs oculomoteurs

Les paralysies de l'oculomotricité, telles que celles affectant les nerfs crâniens III, IV et VI, impliquent une lésion volumineuse avec un envahissement massive de l'APC ou du sinus caverneux, ou d'une atteinte neuropathie.

DIAGNOSTIC DES SCHWANNOMES VESTIBULAIRES KYSTIQUES

Les résultats de l'examen physique sont généralement pathologiques en cas d'évolution avancée de la maladie.

Un examen détaillé de l'oreille doit être effectué avant toute intervention chirurgicale. L'otite moyenne ou externe doit être traitée médicalement et résolue avant la chirurgie. L'otite moyenne chronique suppurée avec ou sans cholestéatome doit être éradiquée avant la chirurgie car les deux sont des infections chroniques et peuvent prédisposer à une infection du site opératoire par des germes atypiques et difficiles à traiter.

Enfin, si la fonction auditive de l'oreille controlatérale est menacée, par un cholestéatome ou un néoplasme, cela doit être traité et stabilisé avant l'ablation du SV pour éviter la possibilité d'une surdité bilatérale. Il y a bien sûr des exceptions (par exemple, les SV géants avec une décompensation aiguë due à une compression du tronc cérébral) ; cependant, le fait est que le médecin traitant doit examiner l'oreille controlatérale avant l'intervention afin de maximiser capacités auditives et de communication résiduelles du patient en postopératoire.

VII-3- Examens complémentaires

VII.3.1 L'audiométrie

Des tests d'audition doivent être effectués chez chaque patient ils sont primordiaux lorsqu'une approche de préservation de l'audition est prévue, et sont aussi des éléments décisionnels pour la stratégie chirurgicale.

Ces tests incluent l'audiométrie tonale (PTA pure tone average) et l'audiométrie vocale (SDS speech reception score).

A- Audiométrie tonale :

Elle étudie le seuil de perception d'un son pur. Les résultats sont reportés sur un graphique appelé audiogramme tonal.

DIAGNOSTIC DES SCHWANNOMES VESTIBULAIRES KYSTIQUES

Lorsque les deux courbes sont superposées et situées à 0 dB de perte, l'audition est normale (Figure 24). Lorsque la courbe osseuse est abaissée, il s'agit d'une surdité de perception mettant en cause l'oreille interne ou le nerf auditif [83].

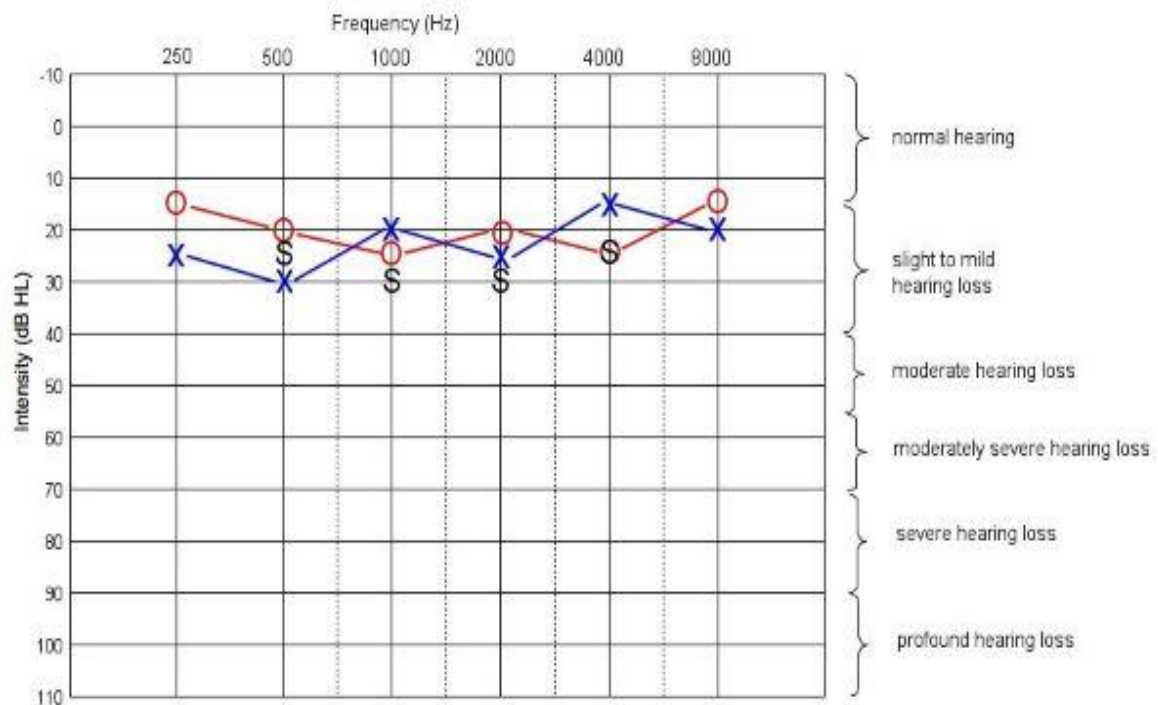


Figure 24. Audimétrie tonale d'un patient avec une fonction auditive normale [83]

Stangerup et ses collègues ont démontré dans une série de rapports, qu'il existe un déclin de la fonction auditive au fil du temps, à la fois en détection de tonalité pure et à la discrimination de la parole [54-56].

B- Audiométrie vocale :

L'audiométrie vocale étudie l'intelligibilité. Le patient écoute en champ libre ou sur des écouteurs des mots mono ou bi-syllabiques, ou de phrases à différentes intensités pour les répéter ensuite.

On rapporte sur un graphique le pourcentage de mots correctement répétés pour établir une courbe d'intelligibilité.

DIAGNOSTIC DES SCHWANNOMES VESTIBULAIRES KYSTIQUES

Le seuil d'intelligibilité correspond à l'intensité sonore nécessaire pour obtenir 50 % de bonnes réponses.

Il est en général superposable à la moyenne des seuils obtenus en audiométrie tonale aux fréquences 500, 1000 et 2000 Hz, dites «conversationnelles» [83].

L'audiométrie vocale révèle fréquemment un seuil et un pourcentage de discrimination plus perturbés que ne le laisserait penser l'audiométrie tonale (Figure 25).

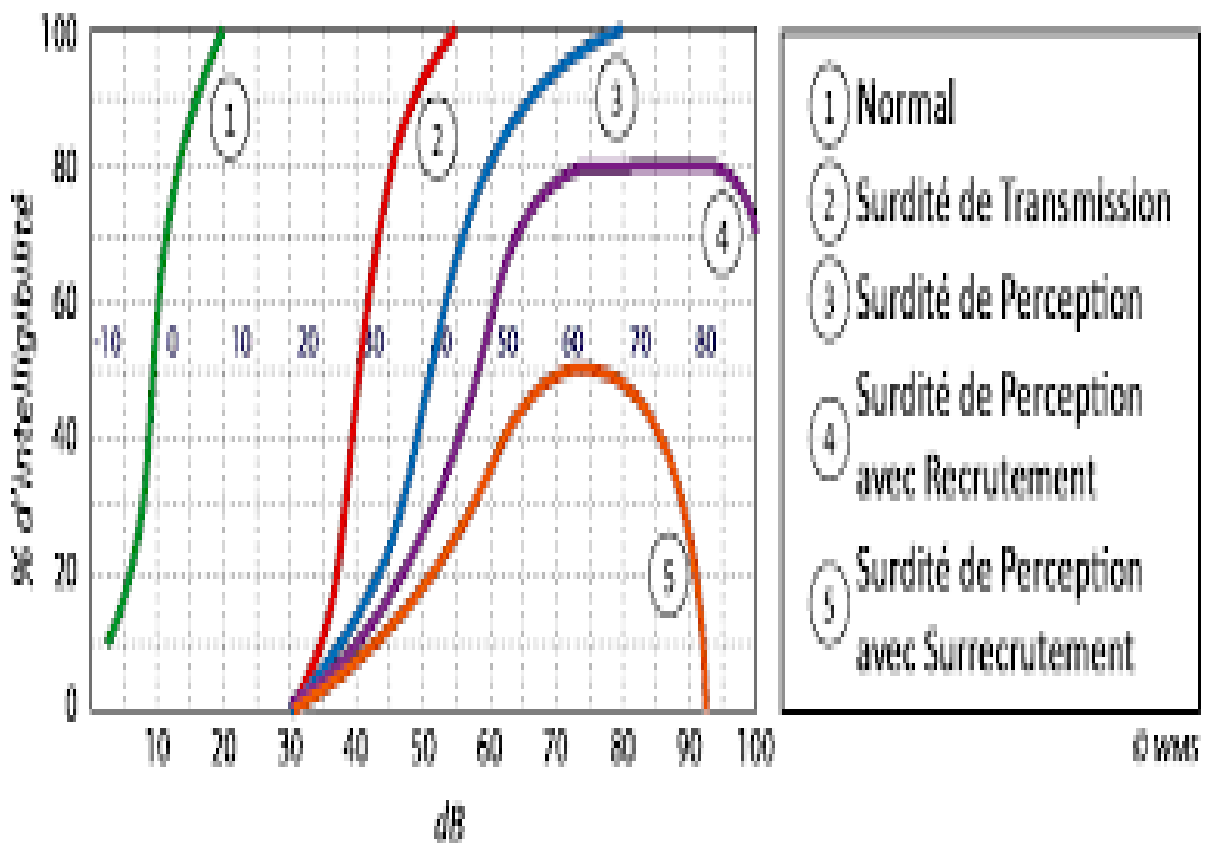


Figure 25. Diff rents aspects de l'audiom trie vocale [83]

Des syst mes de classification auditive ont  t  d velopp s, tels que ceux r pertori s dans le (Tableau 3) [84-86].

Ceux-ci peuvent  tre utiles pour d terminer si une pr servation auditive est une priorit  chirurgicale et pour la documentation des r sultats auditifs apr s le traitement.

Tableau 3. Classifications de l'atteinte de la fonction auditive [86]

Classification	SDS	PTA
	(%)	
<u>Gardner-Robertson</u>		
I	70–100	0–30
II	50–69	31–50
III	5–49	51–90
IV	1–4	>91
V	0	
<u>AAO-HNC CHE</u>		
A	70–100	0–30
B	50–69	31–50
C	>50	>50
D	<50	>50
<u>Word Recognition Score</u>		
I	70–100	
II	50–69	
III	1–49	
IV	0	

*SDS : Speech discrimination *PTA : Pure tone average *AAO-HNC : American association of head and neck surgery

Stangerup et ses collègues ont démontré dans une série de rapports, qu'il existe un déclin de la fonction auditive chez les patients atteints de SV, à la fois en détection de tonalité pure qu'à la discrimination de la parole [54-56].

Elliott et coll de l'académie américaine d'oto-rhino-laryngologie et de la chirurgie de la tête et du cou (AAOHN) ont démontré des résultats meilleurs à long terme de la fonction auditive chez les sujets moins atteints au moment du diagnostic par rapport à ceux atteints plus sévèrement au moment du diagnostic [57].

VII.3.2 Les tests électro physiologiques auditifs

Les potentiels évoqués du tronc cérébral, les potentiels évoqués auditifs ou l'électrocochléographie (ECoG), n'ont pas de rôle significatif dans le diagnostic du SV car ces tests ont été remplacés par l'imagerie en coupe transversale. Cependant, ils ont un rôle à jouer en peropératoire lorsque la préservation de l'audition est tentée

VII.3.3 Les exploration de la fonction vestibulaire

Le nerf vestibulaire supérieur innerve le CSC latéral, qui est le CSC qui est testé lors de la vidéo nystagmographie en utilisant une stimulation bi thermique des oreilles.

La stimulation thermique augmente les courants de convection au sein du CSC et l'endolymphe commence à tourner ; cette rotation entraîne une déformation de la cupule du CSC et altère la signalisation vers le SNC (stimulation par le froid = nystagmus vers l'opposé ; stimulation chaude = nystagmus du même côté).

Par conséquent, si une réponse normale est notée lors du test, alors cela peut indiquer que le nerf vestibulaire inférieur est principalement impliqué ou que la tumeur est très petite. Ceci est important en termes de préservation de l'audition, comme des études ont montré que les tumeurs du nerf vestibulaire inférieur ont des résultats de préservation auditive moins favorable [87–89]. Cependant, des études ont également montré que la précision de la nystagmographie dans la prédiction de l'origine de la tumeur est faible [87, 90].

D'autres tests du système vestibulaire périphérique, y compris posturographie dynamique contrôlée et les potentiels évoqués vestibulaires myogéniques cervicaux et oculaires peuvent être exploités mais ont peu d'utilité dans le diagnostic et le processus de prise de décision dans du traitement des SV.

VII.3.4 L'imagerie

Le diagnostic précoce joue un rôle important dans le pronostic des SV, en particulier en cas de détection de petites tumeurs.

Auparavant, il existait plusieurs techniques tel que la radiographie du rocher, la ventriculographie lipiodolée, la pneumoencéphalographie gazeuse, la tomographie à

DIAGNOSTIC DES SCHWANNOMES VESTIBULAIRES KYSTIQUES

balayage complexe et même l'angiographie vertébrale. Ces examens permettaient d'avoir une idée sur d'opacification tumorale, les modifications anatomiques et les déplacements vasculaires engendrés par la tumeur.

De nos jours l'IRM est l'examen radiologique de choix pour évaluation de SV. Bien que l'IRM soit la référence en matière de diagnostic et de chirurgie planification, la tomodynamométrie (TDM) est également un outil de diagnostic important pour évaluer l'anatomie osseuse.

Lorsque l'anatomie vasculaire par rapport au VS est peu claire ou potentiellement problématique, un angioscanner ou une angio RM doivent être réalisés pour faciliter la planification chirurgicale.

A- La TDM

La tomodynamométrie est utile pour montrer la modification au niveau de la base du crâne, ces modifications sont essentiellement osseuses (Figure 26), telle que l'élargissement du CAI, l'érosion du rocher et procidence du coude du sinus sigmoïde et du golfe de la jugulaire.

Elle trouve également tout son intérêt dans le diagnostic et le suivi de l'hydrocéphalie liée au SV.

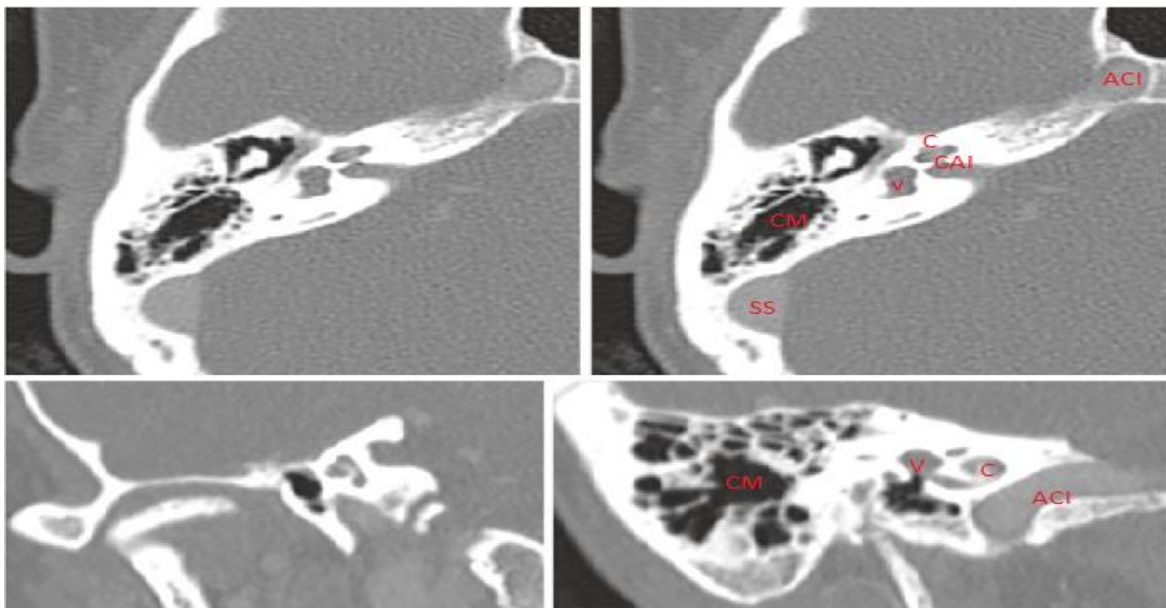


Figure 26. TDM en fenêtres osseuses montrant l'anatomie de la mastoïde et du rocher [138]

DIAGNOSTIC DES SCHWANNOMES VESTIBULAIRES KYSTIQUES

Les SV sont iso denses à la TDM sans injection (Figure 27).

Ils montrent un rehaussement principalement homogène, bien qu'un rehaussement hétérogène après l'injection du produit de contraste ne soit pas rare surtout dans la forme kystique.

L'hydrocéphalie est souvent communicante avec une dilatation tétraventriculaire.

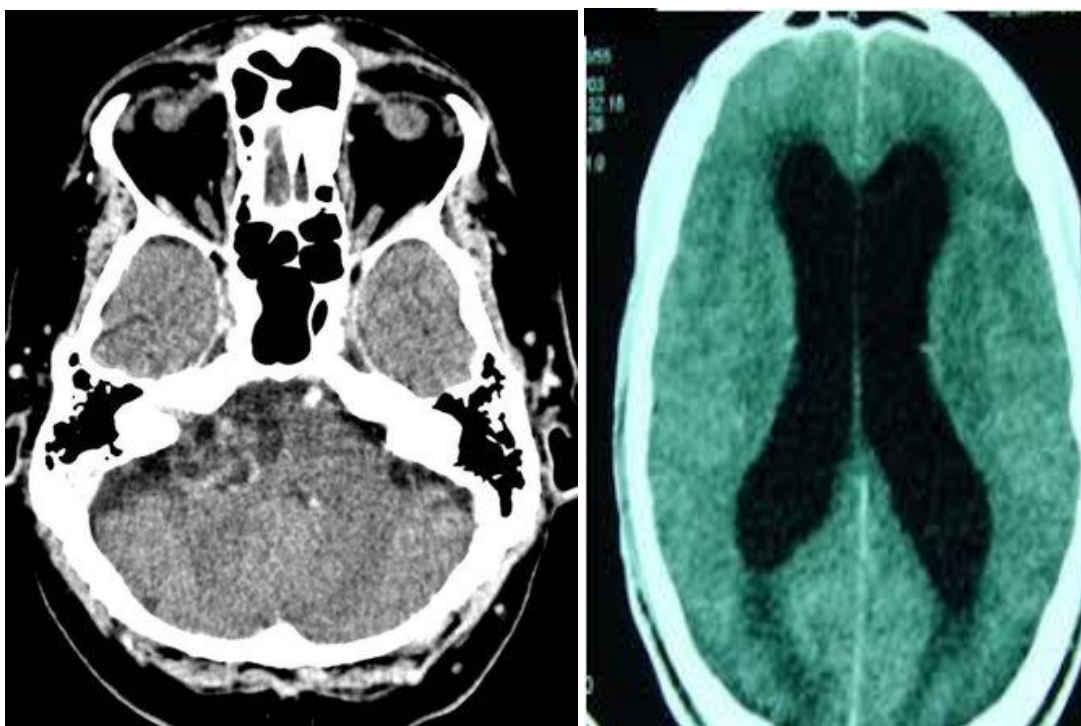


Figure 27. Aspect scannographique d'un schwannome vestibulaire Kystique droit associé à une hydrocéphalie [96]

B- L'IRM

Est l'examen de choix dans le diagnostic et l'évaluation d'un SV et des structures adjacentes. Les séquences IRM les plus utiles sont celles pondérées en T1, en T2, en T1 avec injection de gadolinium. Les SV sont iso intenses sur l'IRM pondérée en T1 sans injection. Ils se rehaussent d'une manière souvent homogène et rarement hétérogène (Figure 28).



Figure 28. Aspect d'un schwannome vestibulaire solide droit sur une IRM T1 sans injection et T1 avec injection de Gado [138]

Les images pondérées en T2 sont iso-intenses ou hypo-intenses.

La séquence CISS « constructive interference in steady state », est une séquence d'acquisition en haute résolution qui accentue de l'effet T2. Le LCR apparaît encore plus blanc et permet de bien définir l'interface arachnoïdienne entre le SV d'une part, le cervelet et le tronc cérébral d'autre part et visualise nettement les limites du SV en hypo signal avec le nerf trijumeau et les nerfs mixtes (Figure 29) [91].

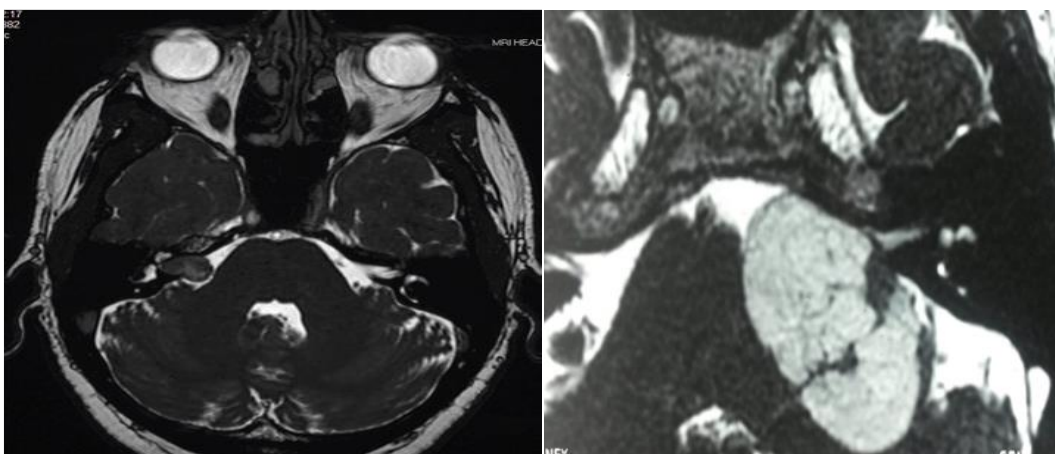


Figure 29. Aspect de schwannomes vestibulaires solide droit et kystique gauche sur une IRM T2 et T2 CISS [138]

DIAGNOSTIC DES SCHWANNOMES VESTIBULAIRES KYSTIQUES

L'étude de la tomodensitométrie et de l'imagerie par résonance magnétique, permet de classer les SV, en fonction de leur taille :

1- Classification de Koos (Tableau 4) (Figure 30)

C'est une classification morphologique utilisée depuis de très nombreuses équipes [92].

Tableau 4. Classification de KOOS des SV selon leur taille [92]

Grade KOOS	Description	Taille de la tumeur
I	Petite tumeur intracanaulaire située uniquement dans le conduit auditif interne (meat acoustique interne).	< 10 mm
II	Tumeur principalement intracanaulaire avec protrusion (avancée) dans l'angle ponto-cérébelleux, mais sans contact avec le tronc cérébral.	< 20 mm
III	Tumeur principalement localisée dans l'angle ponto-cérébelleux avec contact avec le tronc cérébral mais sans compression.	< 30 mm
IV	Grande tumeur avec compression du tronc cérébral et des nerfs crâniens environnants.	> 30 mm

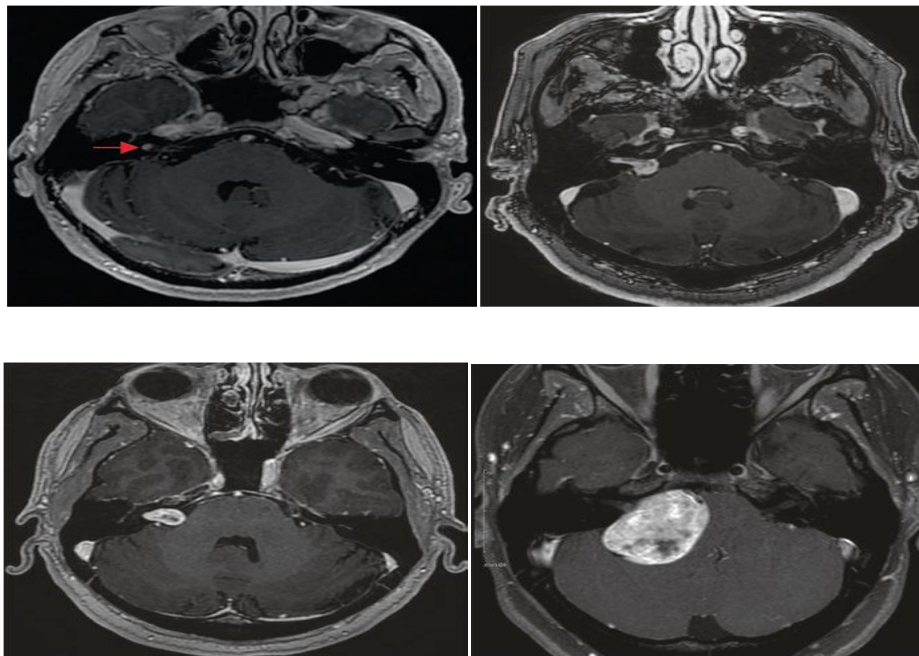


Figure 30. Aspect des schwannomes vestibulaires droits sur une IRM en T1 avec injection de Gadolinium des 4 grades de KOOS [138]

DIAGNOSTIC DES SCHWANNOMES VESTIBULAIRES KYSTIQUES

2- Classification de Samii

C'est une classification en 6 stades, en fonction de l'extension du schwannome vestibulaire dans l'angle pontocérébelleux (Tableau 5) (Figure 31) [93] :

Tableau 5. Classification de Samii des SV selon leur taille [93]

T1 : Intracanalair
T2 : Accouché dans l'angle
T3a : Dans l'angle ponto-cérébelleux
T3b : Au contact du tronc cérébral
T4a : Comprime le tronc cérébral
T4b : Dévie le 4ème ventricule

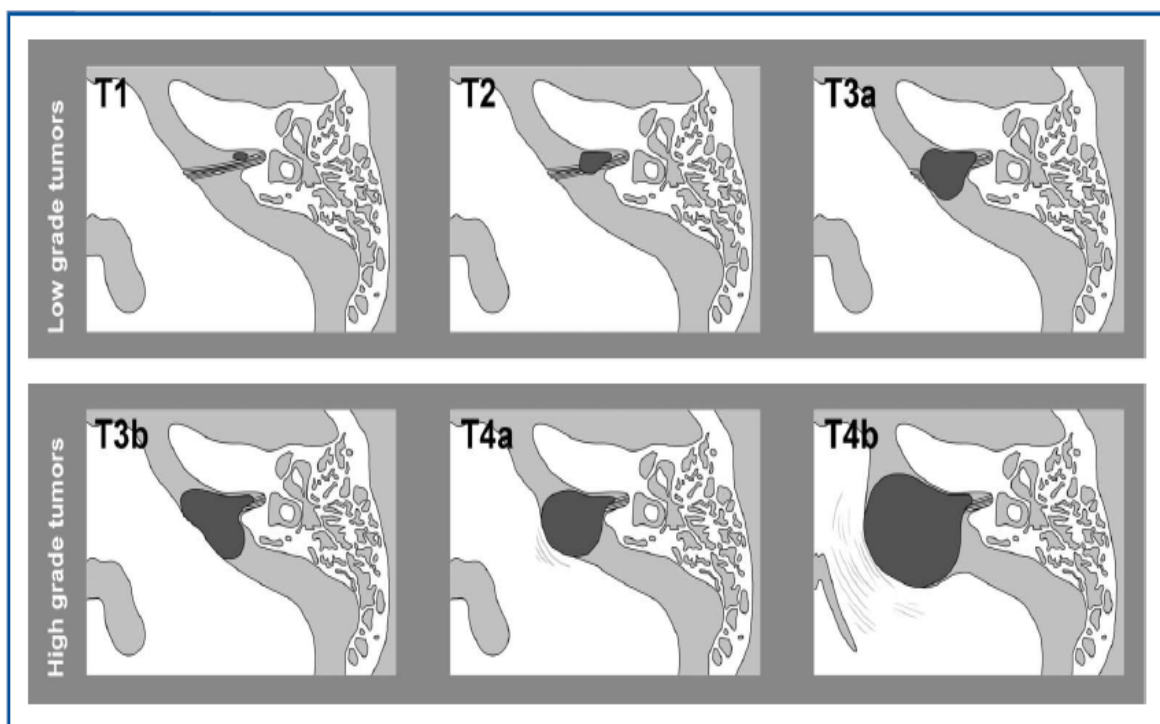


Figure 31. Classification de Samii des SV selon leur taille en 6 stades [93]

DIAGNOSTIC DES SCHWANNOMES VESTIBULAIRES KYSTIQUES

3- Classification de la conférence de Tokyo (Tableau 11)

En 2003, la conférence consensuelle de Tokyo sur le schwannome vestibulaire a dégagé quelques points de convergences [94]:

- Les mensurations doivent être linéaires ;
- La portion intracanaulaire et extracanaulaire sont à évaluer séparément ;
- Il faut utiliser le plus grand diamètre extracanaulaire ;
- Les dimensions de la portion intracanaulaire ne doivent pas être ajoutées à celle de la portion extracanaulaire ;
- Il faut noter si le fond du conduit auditif interne est vide (présence de LCR) et si la tumeur est kystique.

Tableau 6. Classification de TOKYO des SV selon leur taille [94]

Tumeur intra canalaire		0 en extra canalaire
Tumeur extra canalaire	Petite	1 à 10 mm
	Moyenne	11 à 20 mm
	Modérément grosse	21 à 30 mm
	Grosse	31 à 40 mm
	Géante	>40mm
	Noter si le fond du CAI est plein.	

VIII- CLASSIFICATIONS DES SCHWANNOMES VESTIBULAIRES KYSTIQUES

Le SV kystique est considéré comme un sous-groupe car il a une structure pathologique différente et une tendance à un comportement biologique plus agressif et imprévisible, en particulier le SV multikystique ou le SV avec un kyste à la surface [95].

Les critères pour définir un SV comme kystique sont l'identification du ou des kystes à l'imagerie, l'identification au cours de l'intervention chirurgicale et la réponse positive de la membrane du kyste à la protéine S100 lors des tests d'immunohistochimie.

C'est une entité rare qui représente entre 4 et 23% de tous les SV avec une moyenne de 13% [96], mais qui a toujours suscité un intérêt particulier poussant à proposer plusieurs classifications

Les classifications liées au volume tumoral sont les mêmes pour les SV kystiques et solides, mais celles liées à la structure et l'emplacement du kyste sont exclusivement destinées au SV Kystiques.

En imagerie et sur les séquences pondérées en T1, le kyste est hypo intense alors que sur les séquences en pondération T2, il est hyper intense.

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.

L'analyse radiologique et peropératoire des SV kystiques a donné lieu à plusieurs classifications [95] :

1- La classification de Kameyama [96] en 3 types

Type A : kyste large et unique avec paroi tumorale très fine.

Type B : kyste large et unique avec paroi tumorale plus épaisse.

Type C : multi kystique.

CLASSIFICATIONS DES SCHWANNOMES VESTIBULAIRES KYSTIQUES

2- La classification de Samii [97] en 3 grades

Grade I : pas de kyste

Grade II : quelques petits kystes

Grade III :>50% de la tumeur est kystique

3- La classification de Piccirillo et Sanna

C'est la classification la plus complète, la plus détaillée et la plus utilisée actuellement.

Elle a été proposée avec 2 types (Tableau 6, Figure 32) [98].

Tableau 7. Classification de Piccirillo &Sanna des SV kystiques

Type	Siège 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 intratumoraux 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

CLASSIFICATIONS DES SCHWANNOMES VESTIBULAIRES KYSTIQUES

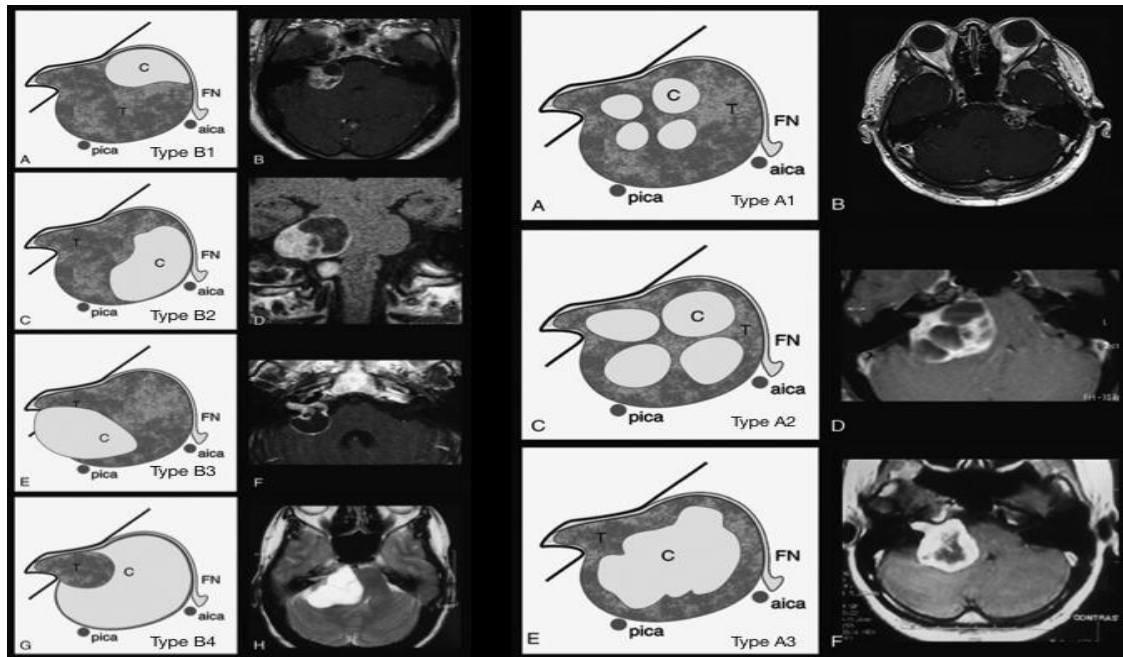


Figure 32. Aspect des schwannomes vestibulaires kystiques selon la classification de Piccirillo & Sanna avec une image IRM correspondant à chaque type [98]

IX- TRAITEMENT DES SCHWANNOMES VESTIBULAIRES KYSTIQUES

La gestion des schwannomes vestibulaires kystiques est un challenge pour le neurochirurgien. Il s'agit en général d'une tumeur volumineuse, avec une fonction faciale et auditive légèrement atteintes.

Quelle que soit la consistance du SV, le but du traitement est dans un ordre décroissant des priorités :

- La préservation du pronostic vital ;
- La conservation du nerf et de la fonction faciale ;
- Et si possible, la conservation de l'audition.

IX.1 Les moyens

IX.1.1 Traitement conservateur et la surveillance radio-clinique

La simple surveillance n'est pas indiquée dans les SV Kystiques parce qu'il existe un risque d'augmentation rapide et importante du volume tumoral.

IX.1.2 Radiochirurgie

Elle est indiquée pour les SV de moins de 30 mm de diamètre dans l'angle pontocérébelleux et pour les résidus tumoraux après chirurgie. Elle permet un contrôle tumoral avec une bonne préservation de la fonction du facial et de l'audition [99].

Néanmoins le traitement par radiochirurgie présente un taux d'échec important dans les SV Kystiques, du fait d'une augmentation importante de la partie kystique après le traitement qui nécessite parfois une reprise chirurgicale [12].

IX.1.3 La radiothérapie stéréotaxique fractionnée

Elle est basée sur le fractionnement des doses d'irradiation (3 à 5 Gy/ séance).

La radiothérapie stéréotaxique fractionnée dans les schwannomes vestibulaires kystiques a donné des résultats mitigés, on a constaté que parfois il y'a même une augmentation transitoire du volume kystique précédant une décroissance [95].

IX.1.4 Traitement chirurgical

A- La chirurgie d'exérèse

La chirurgie peut sembler plus facile et plus rapide, mais le risque de paralysie faciale et du traumatisme du tronc cérébral est très élevé, et ce en raison de plusieurs facteurs, dont le plus important est l'existence d'adhérences avec les structures vasculaires, le nerf facial et le tronc cérébral.

Cette adhérence est due à l'absence de plan arachnoïdien séparant classiquement les schwannomes vestibulaires solide des structures neurovasculaires.

Le caractère hémorragique de la portion charnue est un autre facteur non négligeable [96].

Cela explique les difficultés d'exérèse des schwannomes vestibulaires kystiques et la fréquence élevée de la paralysie faciale en postopératoire.

Les récurrences des schwannomes kystiques sont donc fréquentes, et la chirurgie itérative n'est pas toujours la solution en raison des adhérences qui peuvent exister entre la partie tumorale résiduelle d'un côté et le tronc cérébral et le paquet acoustico-facial de l'autre.

B- Le drainage du kyste

Face à une récurrence, Dagain et al. [95] ont proposé un drainage du kyste sous neuronavigation. La forme mono kystique est la plus accessible au drainage, et ce drain kysto-péritonéal est mis en place sans valve.

Le suivi des patients drainés par Dagain et al, [95] a montré qu'ils ont évolué pendant une période moyenne de 19.7 mois avec un bon contrôle de la symptomatologie.

C- Traitement de l'hydrocéphalie

L'hydrocéphalie secondaire au Schwannome vestibulaire est le plus souvent communicante (Figure 33). Elle est plus fréquente et souvent obstructive dans les SV Kystiques [102,176] et le traitement préopératoire de l'hydrocéphalie dépend de la symptomatologie clinique et des critères radiologiques.

L'hypothèse pathogénique la plus retenue est celle d'un trouble de la résorption par hyperprotéinorrachien rapport avec la tumeur. Bien que très rarement évaluée en routine, cette hyperprotéinorrachie est fréquente et dépasse le taux de 1 g par litre.

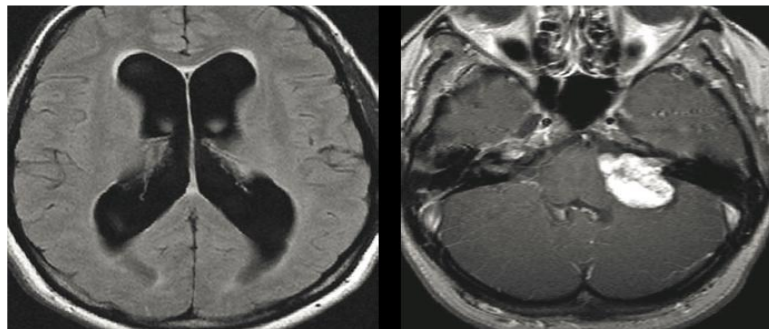


Figure 33. SV droit avec HDC communicante active et un V4 en place [136]

Théoriquement, le management des schwannomes vestibulaires avec une hydrocéphalie consiste en l'exérèse totale de la tumeur pour libérer les voies d'écoulement du liquide céphalorachidien [101].

La plupart des auteurs s'accordent à mettre en place un drainage externe 48 heures avant la chirurgie d'exérèse [101].

En postopératoire, dans 87.5% des cas, la symptomatologie clinique en rapport avec l'hydrocéphalie s'améliore après une exérèse tumorale totale [101] et dans 12.5% des cas la symptomatologie clinique peut persister voir même s'aggraver nécessitant la mise en place d'une dérivation ventriculaire interne [101].

L'hydrocéphalie peut se développer en postopératoire dans 10,4% des cas [101].

La ventriculo-cisternostomie (VCS) n'a pas été décrite dans la littérature comme un moyen thérapeutique de l'hydrocéphalie associé aux schwannomes vestibulaires, probablement en raison du mécanisme physiopathologique qui favorise la survenue d'une hydrocéphalie souvent communicante (87.2%), avec un tableau clinique d'une HPN [101].

IX.2 Les indications

Plusieurs facteurs importants influencent le choix de l'approche chirurgicale pour les SV Kystiques, Ceux-ci incluent :

- L'âge et l'état général du patient ;
- Le degré de l'extension de la tumeur dans le CAI ;
- Le volume tumoral (extension de la tumeur dans l'APC) ;
- Le seuil auditif ;
- La préférence et l'expérience du chirurgien ;
- Le choix du patient.

Le but du traitement chirurgical doit être une résection totale de la tumeur tout en préservant les fonctions neurologiques.

IX.2.1 Les schwannomes vestibulaires < 3 cm dans l'APC

C'est la situation où le débat entre tenants de la radiochirurgie et de la chirurgie est, à ce jour, le plus ouvert. En effet, le but de la chirurgie est l'exérèse tumorale complète, et celui de la radiochirurgie est le contrôle tumoral [100].

La décision sera souvent celle du patient, qui sera au mieux informé par une équipe ne négligeant aucune option.

Face à des tumeurs de taille moyenne et si la préservation de l'audition est un objectif, le choix de la voie d'abord se fera entre la voie rétrosigmoidienne transméatale et la voie suspétreuse élargie en fonction de l'expérience de l'équipe.

Dans le cas où l'audition est détériorée ou sa préservation n'est pas un objectif, le choix d'une voie d'abord se fera entre la voie translabyrinthique et la voie rétrosigmoidienne.

IX.2.2 Les schwannomes vestibulaires > 3 cm dans l'angle pontocérébelleux

La chirurgie constitue la seule solution raisonnable. Le choix se fera entre la voie translabyrinthique élargie et la voie rétrosigmoidienne transméatale en fonction du seuil auditif.

IX.3 Voie d'abord chirurgicale

La chirurgie reste le principal traitement pour de nombreux patients, quelle que soit la taille de la tumeur, puisque la chirurgie peut permettre une guérison avec un risque raisonnablement faible.

L'objectif de la chirurgie est la résection totale tout en maintenant une bonne fonction faciale pour toutes les tumeurs et la préservation de l'audition dans les tumeurs de taille petite à modérée chez les patients dont l'état de l'audition préopératoire est récupérable.

Trois principales approches chirurgicales ont été développées pour le traitement des SV [103-105].

- La voie oto-neurochirurgicale translabyrinthique (VTLE) : est indiqué chez les patients avec une audition inutile présentant des tumeurs volumineuses.

- La voie sus-pétreuse ou de la fosse moyenne : actuellement moins utilisée, il est indiqué pour les petites tumeurs intracanales lorsque la préservation de l'audition est l'un des objectifs de l'opération.

- La voie neurochirurgicale rétrosigmoidienne : 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. C'est cette voie d'abord qu'on va détailler, vu que c'est celle que nous maîtrisons le mieux et qu'elle est utilisée chez tous les patients de notre série.

IX.3.1 Monitoring peropératoire

La surveillance neurophysiologique peropératoire est essentielle pour la chirurgie SV pour les tumeurs de toute taille. Cette surveillance peropératoire continue du NF est obtenue à partir des muscles orbiculaires oculi et orbiculaires oris, via des électrodes à aiguilles.

Une sonde bipolaire est utilisée pour la stimulation électrique du FN pendant la chirurgie (Figure 34).

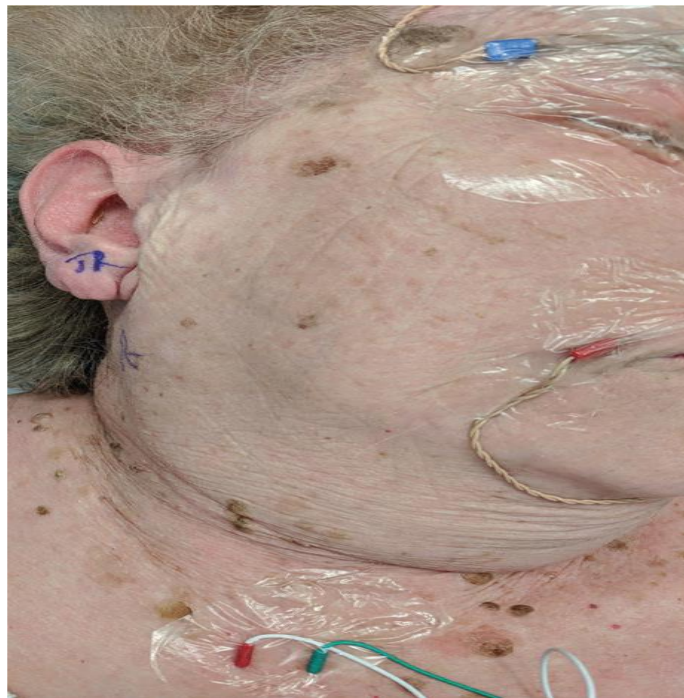


Figure 34. Mise en place des électrodes du monitoring du nerf facial [136].

IX.3.2 Description de la voie sous-occipitale latérale ou voie rétrosigmoidienne

C'est la voie préférée des neurochirurgiens pour aborder l'APC [106]. Cette voie a été décrite en 1925 par Dandy. Dès 1969, Yasargil a préconisé, une voie d'abord directe de l'APC qui a été reprise par Garcin en 1974 appelée alors la voie rétrosigmoidienne [106].

C'est la technique la plus couramment utilisée pour la préservation de l'audition quelle que soit la taille de la tumeur [103, 108].

TRAITEMENT DES SCHWANNOMES VESTIBULAIRES KYSTIQUES

Elle a comme avantage, d'offrir une excellente visualisation des structures vasculo-nerveuses de l'APC avec :

- Une large exposition de la tumeur quel que soit son volume ;
- Une dissection tumorale sous contrôle visuel direct ;
- Des nerfs crâniens qui peuvent être identifiés à la fois dans leurs extrémités proximales et distales, augmentant ainsi les chances de leur conservation [109].

C'est aussi la seule voie qui permet le fraisage en intradurale du CAI [110].

Ses inconvénients sont, l'exposition insuffisante du fond du CAI et la rétraction cérébelleuse même si elle est devenue moindre [111]

La technique chirurgicale comprend des étapes bien codifiées, que ce soit pour l'abord proprement dit, pouvant être utilisé pour différentes pathologies de l'APC ou pour le temps de l'exérèse tumorale, propre à la chirurgie des SV.

A- Position du patient

La voie rétrosigmoidienne peut être réalisée dans une position demi-assise, une position latérale ou en décubitus dorsal.

Dans la position demi-assise, la tête est fixée à l'aide d'une têtère à trois prises osseuses.

L'axe médian de la fosse cérébrale postérieure prolonge l'axe du rachis cervical.

La tête est tournée à 30° du côté controlatéral à la tumeur et en légère flexion. Il faut éviter de comprimer les axes vasculaires du cou (Figure 35) [112].

Les avantages de la position demi-assise sont [112] :

- Pour le chirurgien, une parfaite exposition des structures anatomiques de la fosse cérébrale postérieure, une bonne détente cérébrale. Le sang et le LCR s'écoulant spontanément en dehors du site opératoire ce qui permet une dissection bi manuelle.

TRAITEMENT DES SCHWANNOMES VESTIBULAIRES KYSTIQUES

- Pour l'anesthésiste, une accessibilité aux voies aériennes et aux abords veineux périphériques, une absence de compression thoraco-abdominale, une réduction du saignement peropératoire et des besoins transfusionnels.

Elle expose aux risques d'embolie gazeuse et au traumatisme de la moelle cervical (des radiographies standards du rachis cervical en préopératoire sont obligatoires à la recherche d'une instabilité).

Le risque d'embolie gazeuse existe théoriquement, dès qu'il y a une différence de hauteur de plus de 5 cm entre l'extrémité céphalique et le plan de l'oreillette droite.

En effet, l'utilisation de la position demi-assise rend nécessaire le dépistage par échographie trans-oesophagienne d'un foramen ovale perméable [112].

Elle est contre indiquée chez certains patients à risque présentant [112] :

- Une insuffisance cardiaque ;
- Une insuffisance coronarienne (aggravation de l'hypotension artérielle en position assise) ;
- Une dérivation ventriculo-atriale (risque de passage d'air directement vers les cavités cardiaques) ;
- Une dysautonomie congénitale ou acquise.

Elle nécessite [112] :

- Une hydratation optimale ;
- Le maintien d'une pression élevée au niveau des membres inférieurs en utilisant des mesures préventives comme le pantalon anti gravité.

Les drogues vasodilatatrices sont contre indiqués au cours de l'anesthésie.

Le meilleur moyen pour le dépistage peropératoire de l'embolie gazeuse est l'échocardiographie trans-oesophagienne.

TRAITEMENT DES SCHWANNOMES VESTIBULAIRES KYSTIQUES

L'utilisation combinée du doppler précordial, du cathéter de Swan-Ganz et de la capnographie, permet actuellement de détecter précocement le passage de l'air dans le système veineux et son aspiration immédiate [112].

La survenue d'une embolie gazeuse est favorisée surtout par la blessure du sinus sigmoïde ou de la veine émissaire. Une irrigation continue au sérum physiologique et l'utilisation de la cire de Horsley permettent de prévenir sa survenue.



Figure 35. La position demie assise [137]

Dans le positionnement en décubitus dorsal et latérale (Figure 36,37), la tête est fixée à trois prises, surélevée et tournée du côté controlatéral par rapport à l'opérateur. Le menton est orienté vers le bas avec un espace d'au moins deux doigts entre le menton et le sternum, et fixé sur la table d'opération.

Une attention particulière doit être faite pour éviter un positionnement qui conduit à un espace étroit entre l'épaule homolatérale et le champ chirurgical. Avoir un espace aussi étroit limitera le chirurgien à utiliser qu'une seule main pendant l'intervention, ce qui le fatiguera.

L'utilisation de la neuronavigation est bénéfique, surtout pour l'identification des sinus veineux, elle doit être enregistrée à ce moment-là de l'intervention.



Figure 36. La position en décubitus dorsal [139]

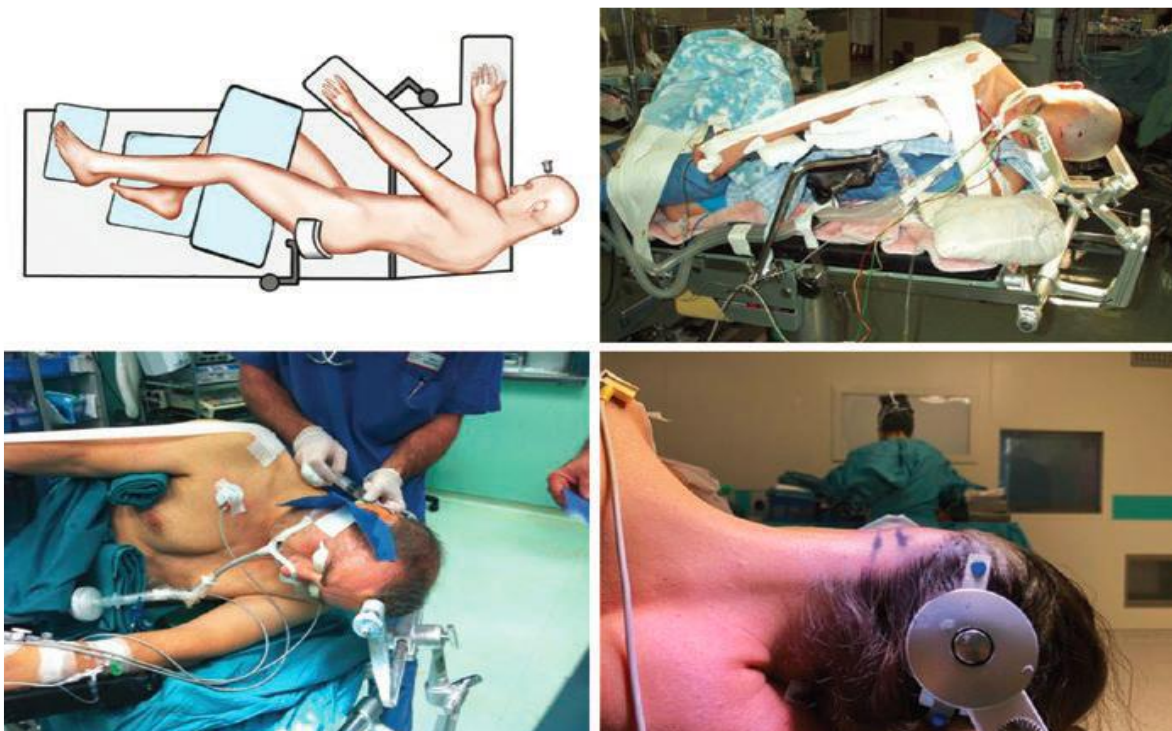


Figure 37. La position latérale (Mount -Park Bench) [137]

La jonction des sinus transverse et le sinus sigmoïde (SS) sont marqués à l'aide de repères anatomiques et confirmé éventuellement par neuronavigation (Figure 38).

TRAITEMENT DES SCHWANNOMES VESTIBULAIRES KYSTIQUES

La ligne reliant l'arc zygomatic à l'inion, la proéminence osseuse médiane de l'os occipital où le ligament nuchal et le muscle trapèze sont attachés, est généralement légèrement inférieure par rapport au bord inférieur du sinus transverse (TS) [113].

Le bord postérieur de l'apophyse mastoïde peut représenter l'évolution de les SS aussi ; cependant, il ne peut pas être utilisé dans tous les cas en raison de la variabilité en taille de cette proéminence osseuse [114].



Figure 38. : Le traçage du SL - SS et de l'incision cutanée [139]

B- Incision cutanée

Diverses incisions cutanées peuvent être utilisées pour réaliser une craniotomie rétro-sigmoïdienne.

En général une incision cutanée rétro-auriculaire en forme de C englobant la jonction SS-SL est réalisée, Celle-ci est marquée à environ deux doigts derrière le pavillon de l'oreille, en commençant au-dessus du pavillon et s'étendant sous la pointe mastoïde (Figure 39).

TRAITEMENT DES SCHWANNOMES VESTIBULAIRES KYSTIQUES

Cette incision évite les tensions et permet l'élévation des niveaux de lambeaux de tissus mous.

L'incision est infiltrée avec la Lidocaïne à 0,5%. La peau est incisée à l'aide d'un scalpel à lame n° 10 et les tissus sous-cutanés sont ouverts à l'aide de la monopolaire, préservant le fascia temporal sous-jacent.



Figure 39. Image peropératoire de l'incision cutanée de la voie RS gauche [139]

C- Temps musculo-aponévrotique

L'aponévrose sous-jacente préservée est réséquée et mise de côté pour une utilisation éventuelle à la fin de la chirurgie pour la fermeture durale.

Le lambeau cutané est soigneusement surélevé en décollant les tissus sous-cutanés recouvrant les muscles sous-occipitaux, épargnant ainsi péricrâne au-dessus de la ligne nucale supérieure.

Les muscles sous-occipitaux sont ensuite soigneusement divisés, séparés de leurs attaches et retirés de l'os à l'aide de la monopolaire.

TRAITEMENT DES SCHWANNOMES VESTIBULAIRES KYSTIQUES

Une dissection la gouttière digastrique et de la face postérieure du processus mastoïde doit être faite. En revanche, une dissection postérieure d'une plus grande partie de la région occipitale est réalisée jusqu'à ce qu'il y ait suffisamment de muscle dégagé pour effectuer une craniotomie de taille raisonnable (Figure 40).

Il faut faire attention lors de l'exposition inférieure car une exposition excessive avec l'utilisation d'un bistouri électrique (monopolaire) qui peut entraîner une lésion de l'artère vertébrale qui passe entre l'os occipital et la première vertèbre cervicale (C1).

Les muscles sont mobilisés en avant et le lambeau musculo-cutané est ensuite maintenu à l'écart à l'aide d'un écarteur pour maintenir l'exposition.

Lors de cette mobilisation, une blessure du petit nerf occipital ascendant le long du bord postérieur du sternocléidomastoïdien doit être évitée, car cela peut potentiellement provoquer des céphalées postopératoires [115,116].

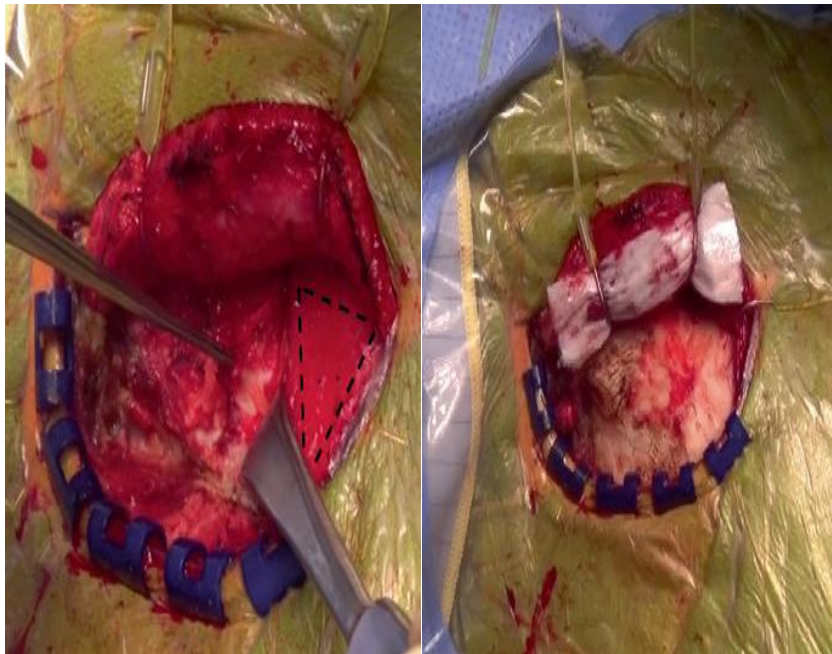


Figure 40. Image peropératoire a dissection musculo aponévrotique d'une voie rétrosigmoidienne gauche (Triangle montrant l'aponévrose temporale pouvant être utilisée pour la fermeture dure) [139]

D- Temps osseux

La jonction du ST et du SS peut être localisée à l'aide de repères de surface [117].

L'astérion, jonction de la suture lambdoïde, pariéto-mastoïdienne et de la suture occipito-mastoïdienne, est considéré comme un repère de surface important de la jonction SL-SS au cours craniotomie (Figure 41) [118,119]

Cependant, ce n'est pas un indicateur fiable et constant puisque l'emplacement de l'astérion n'est pas fixe par rapport aux sinus [120,121]. Il a été signalé que sa localisation s'étendrait sur la jonction SL-SS seulement dans 60 à 78 % des cas [122]. De plus, il peut être difficile de définir l'astérion précisément pendant la chirurgie [113].

On trouve donc que la neuronavigation peropératoire est très utile pour définir l'emplacement exact de la jonction SL-SS afin de minimiser le risque de lésion des sinus.

La méthode couramment utilisée par les neurochirurgiens est qu'après la localisation correcte de la jonction SL-SS, un trou de trépan est réalisé juste en dessous de la jonction.

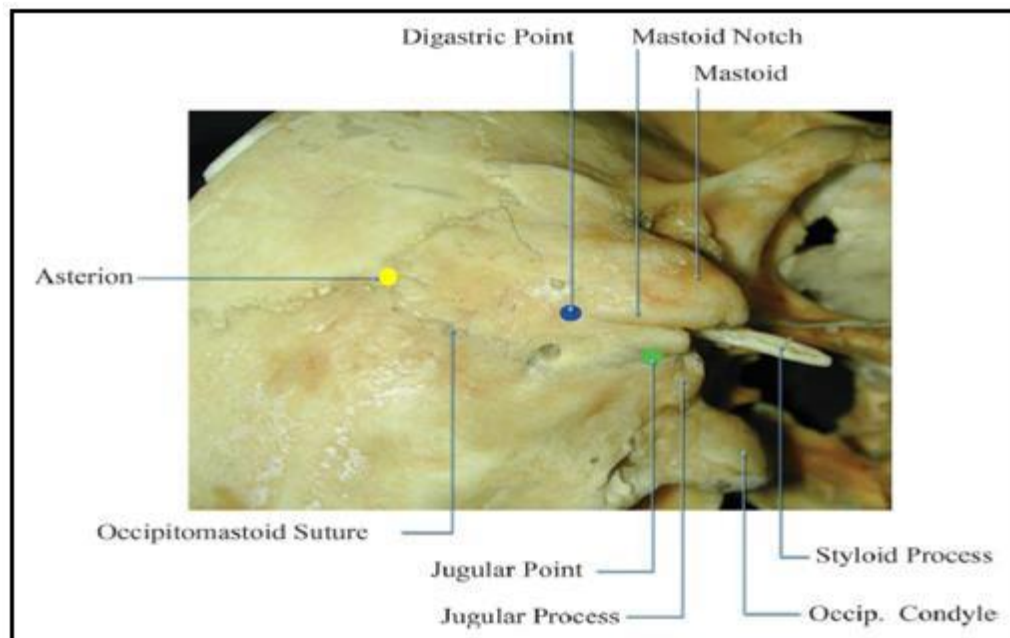


Figure 41. La localisation des points de repère osseux [61]

TRAITEMENT DES SCHWANNOMES VESTIBULAIRES KYSTIQUES

À l'aide de ce trou, la dure-mère décollée et une craniotomie ou une craniectomie rétro-sigmoïde de 3 × 3 cm est réalisée avec l'exposition de la jonction SL-SS et du bord médial du sinus sigmoïde (Figure 42).

Les cellules mastoïdiennes qui sont ouvertes pendant la craniotomie sont méticuleusement comblées avec la cire à os afin d'éviter les fistules du LCR postopératoires.

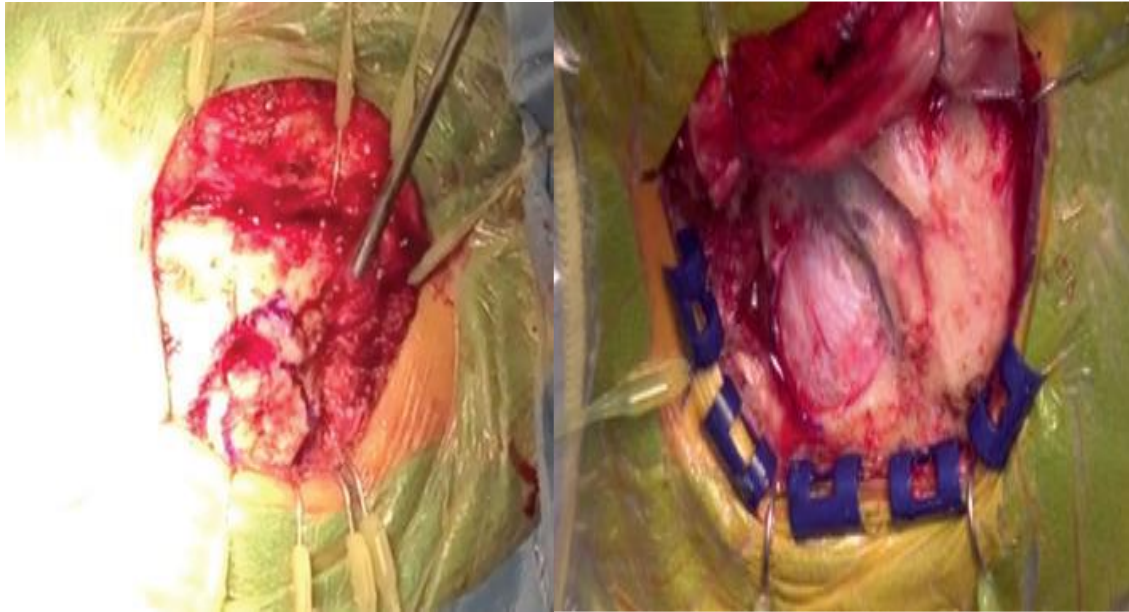


Figure 42. Image peropératoire du Key-hole et la craniectomie sous occipitale latérale gauche [139]

F- Ouverture de la dure-mère

Le microscope est mis en place avec éclairage et un grossissement adaptés.

Une grande variété d'incisions dures sont proposées : verticale, curviligne ou en X avec ou sans décharges ou en lambeau triangulaire.

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.

TRAITEMENT DES SCHWANNOMES VESTIBULAIRES KYSTIQUES

Elle est préférée par la plupart des neurochirurgiens parce qu'elle permet une fermeture étanche de la dure-mère en fin d'intervention [123] (Figure 43,44).



Figure 43. Image peropératoire et au laboratoire de dissection sur cadavre de l'ouverture de la dure mère [139]

Une large spatule cérébrale est utilisée pour surélever légèrement le cervelet dans sa partie inféro-latérale et pour visualiser la citerne cérébello-médullaire. L'arachnoïde de la citerne est ouverte autant que nécessaire pour permettre à une quantité suffisante de LCR d'être drainée lentement afin d'avoir un affaissement suffisant du cervelet (Figure 44,45) [124].

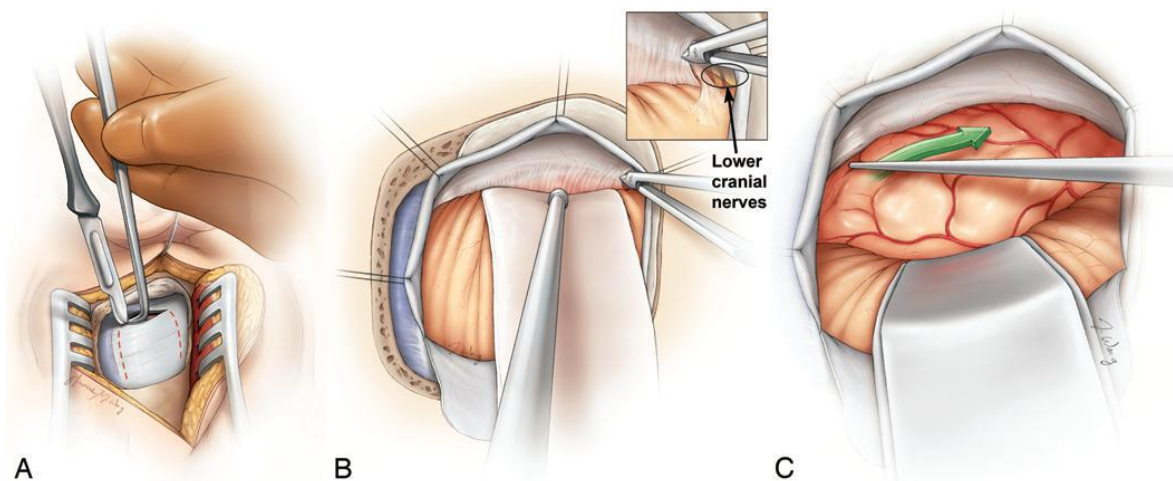


Figure 44. L'ouverture de la dure mère et la progression vers la tumeur [140]

Dans le cas de volumineux SV et pour atténuer le risque d'une 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 (Figure 45). L'arachnoïde est ensuite incisée pour libérer lentement le liquide céphalorachidien, puis la dure-mère est incisée après une bonne déplétion cérébelleuse [125].

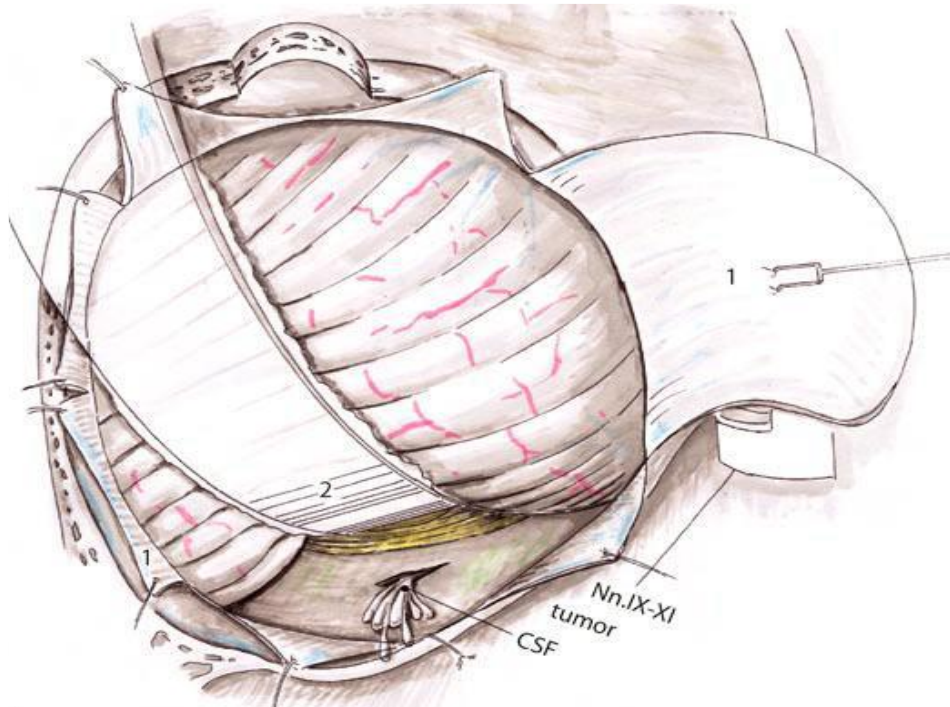


Figure 45. L'ouverture de la dure mère et l'aspiration du LCR, voie RS gauche [137]

La partie latérale du cervelet est protégée alors par un coton puis une spatule fixée sur un écarteur de LEYLA est glissée progressivement pour tenir le cervelet profitant de cette bonne déplétion avec une discrète rétraction en postéro-inférieur [126].

On visualisera des trousseaux fibreux blanchâtres de la dure-mère qui signent le niveau des nerfs mixtes.

TRAITEMENT DES SCHWANNOMES VESTIBULAIRES KYSTIQUES

Une fois l'espace ponto-cérébelleux et la tumeur qui le comble sont exposés, le chirurgien va identifier les principaux repères anatomiques.

G- Ouverture du CAI

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 CAI.

Le bord supérieur et postérieur du conduit auditif interne est fraisé à l'aide d'une fraise diamantée sous irrigation continue [127,135].

Le conduit auditif interne est ouvert sur 180° de sa circonférence supéro-postérieure. La longueur de la tranchée canalaire est de 6 à 7 mm L'étendue du fraisage est limitée par la position du canal semi circulaire postérieur Figure 46,47).

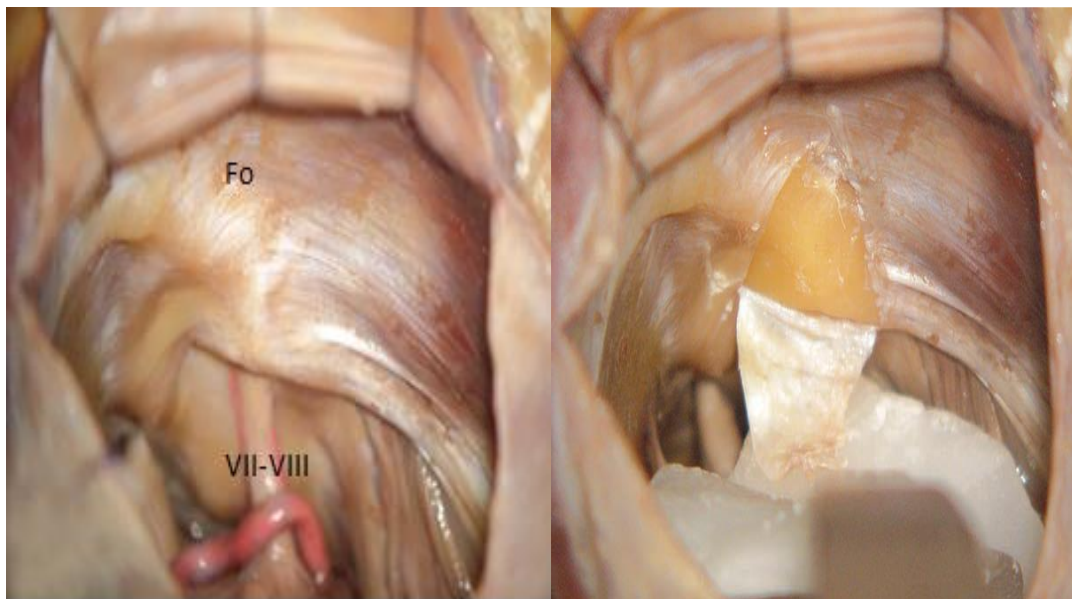


Figure 46. Figure : Image cadavérique du repérage et ouverture de la dure mère autour du CAI, voie RS droite (Fo :Fovea ,dépression osseuse limitant l'extension latérale du fraisage) [135].

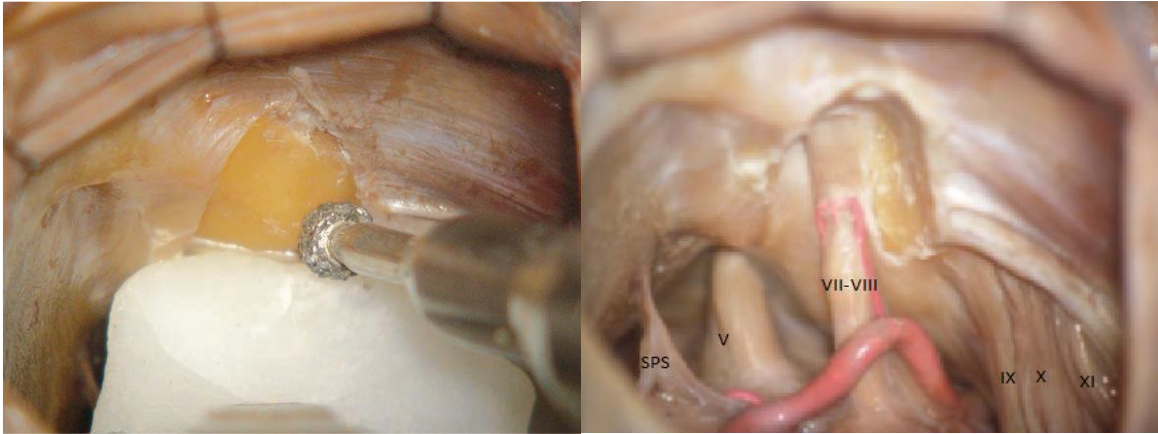


Figure 47. Image cadavérique du fraisage du CAI et exposition du paquet acousticofacial au niveau du conduit auditif interne droit [135].

Dans le cas où le golfe de la jugulaire est procident, l'ouverture du conduit doit être prudente. Le golfe de la jugulaire est squelettisé puis impacté [128].

H- Le temps tumoral dans le CAI (Figure 48)

Lorsque le SV est intracanalair (Grade I), il existe une véritable interpénétration entre la tumeur et le nerf vestibulaire porteur [129].

Se sont le plus souvent les fibres vestibulaires inférieures qui portent la tumeur, mais dans un cas sur 5, celle-ci peut avoir comme origine le nerf vestibulaire supérieur [130].

Le nerf vestibulaire porteur disparaît complètement dans la tumeur et l'autre est refoulé à la périphérie et en paraît séparé.

Lorsque la tumeur est plus volumineuse, la prolifération tumorale est telle que les deux branches du nerf vestibulaire sont englobés et devient impossible de préciser le point de départ [129].

Les nerfs vestibulaires sont souvent sectionnés et l'exérèse tumorale intraméatale se continue par morcellement.

Le nerf facial est localisé grâce à la stimulation électrique (0,05 à 0,2 milliampère) [131].

TRAITEMENT DES SCHWANNOMES VESTIBULAIRES KYSTIQUES

La situation du nerf facial est très variable, Il peut être tout en avant, contre le mur antérieur du conduit auditif interne dans 40 % des cas, un peu plus haut à la jonction du mur antérieur et du toit dans 33 % des cas, ou directement sous le toit dans 14% des cas, dans quelques cas on le retrouve en bas, contre le plancher du conduit auditif interne, voire en arrière, contre la dure-mère qui tapissait le mur postérieur du conduit auditif interne [132].

Après la réduction du volume tumorale intracanalair, la dissection du nerf facial peut être menée sans problème jusqu'au voisinage du porus.

Même si le nerf facial est très laminé, sa couleur et son aspect reste normale, apparemment exempt d'infiltration tumorale.

Au niveau du porus, le nerf facial présente des adhérences importantes. Le plan de clivage, ne peut plus être suivi. À ce niveau, la tumeur et le nerf échangent des vaisseaux et le nerf est pris dans les adhérences de la tumeur avec la berge du porus. A sa sortie du conduit auditif interne, il se plicature brusquement pour suivre la convexité tumorale dans l'APC [128].

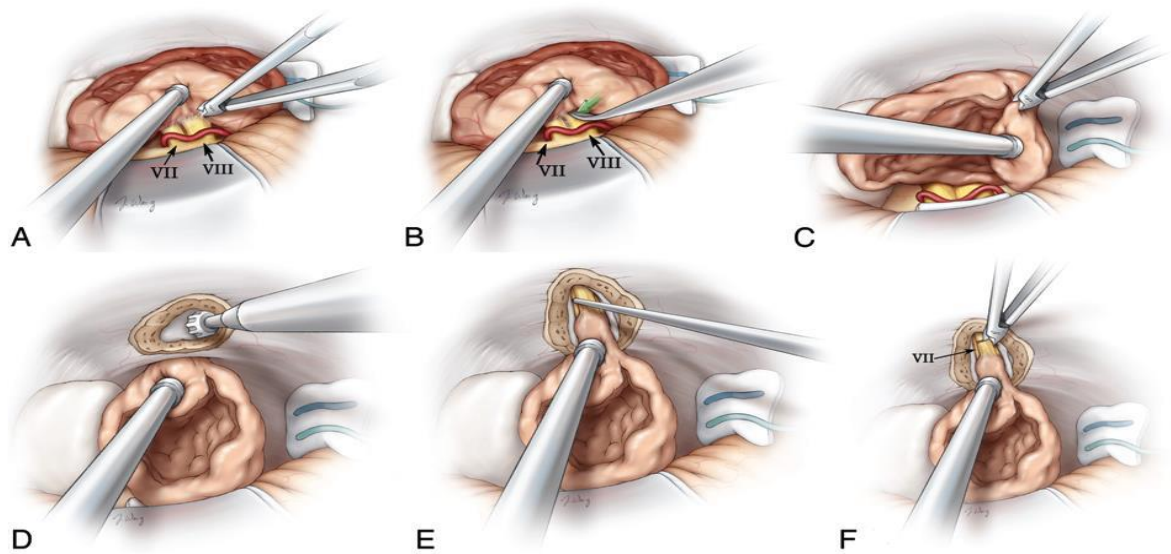


Figure 48. Les étapes de dissection du NF et du nerf Cochléaire [140]

I- Le temps tumoral dans l'APC

Dans le cas d'un SV vestibulaire stade III ou IV de Koos, un évidement intra tumoral est réalisé à l'aide de l'aspiration ultrasonique (CUSA : Cautry-Ultra-Sonic-Aspiration) pour les SV solides et du contenu du ou des kystes avec les cloisons intra tumorales et la partie charnue pour les SV kystiques. Une fois l'évidement intra tumoral est à son maximum, on commence la dissection de la capsule.

Celle-ci, se fait de façon bi manuelle, sous irrigation continue au sérum physiologique, séparant ainsi l'arachnoïde qui couvre la tumeur de celle des structures vasculo-nerveuses à la manière utilisée pour «éplucher un oignon » selon un ordre codifié (Figure 49) [128] :

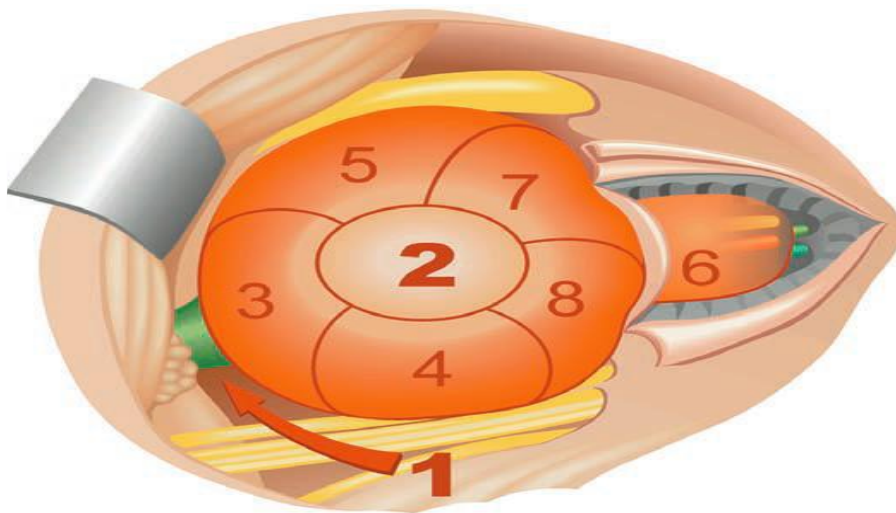


Figure 49. Les étapes de la dissection tumorale dans l'APC [92]

1- La dissection du pôle inférieur :

Ce temps est l'amorce indispensable du temps suivant [133]. Les nerfs mixtes sont disséqués prudemment. La tumeur est en contact direct avec le nerf glossopharyngien, puis les filets nerveux du pneumogastrique et du spinale. Les nerfs mixtes se dirigent depuis leurs émergences du bulbe vers le foramen jugulaire.

TRAITEMENT DES SCHWANNOMES VESTIBULAIRES KYSTIQUES

La PICA, qui prend naissance de l'artère vertébrale, chemine entre le pneumogastrique et le spinal pour se diriger vers le cervelet.

2- La dissection du pôle interne (Cervelet et tronc cérébral) :

La capsule tumorale est disséquée du cervelet. Cette dissection permet d'identifier en premier la veine de la fissure ponto-cérébelleuse [134] qui peut être sacrifiée si elle empêche la progression de la dissection [132], puis le flocculus et le plexus choroïde du 4ème ventricule et enfin juste en avant, le tronc cérébral. Cette manœuvre permet de tendre les artères capsulaires qui peuvent être coagulées et sectionnées au ras de la capsule sans traumatisme de l'AICA [133].

Ce temps de dissection du pôle interne est délicat à cause de la présence des veines du tronc cérébral dont la préservation est essentielle [133]. Il ne faudra, sous aucun prétexte, les coaguler. Un tamponnement au « Surgicel » est la seule technique à retenir en cas d'hémorragie.

Parfois la tumeur peut avoir des parties qui s'incrudent dans la protubérance et ne peuvent être disséquées sans danger pour le tronc cérébral [133].

Il arrive un moment où on peut pousser plus loin la dissection du pôle interne sans mobiliser le pôle supérieur.

3- La dissection du pôle supérieur :

Elle permet d'identifier, juste au-dessous de la tente du cervelet, le nerf pathétique (IV) et l'artère cérébelleuse supérieure.

Le nerf trijumeau dans sa citerne arachnoïdienne est libéré de la capsule tumorale. Il est longé par la veine pétreuse de « Dandy » sur son bord postérieur.

Le complexe veineux pétreux est constitué par la veine du sillon bulbo-protubérantielle, la veine de la fissure bulbo-cérébelleuse, la veine du pédoncule cérébelleux moyens et la veine de la fissure ponto-cérébelleuse [134]. Le sacrifice de l'une de ses veines, ne doit se faire que s'il gêne la dissection de la tumeur. La veine pétreuse doit être respectée, son sacrifice peut être à l'origine d'un infarctus cérébelleux et/ou du tronc cérébral [134].

TRAITEMENT DES SCHWANNOMES VESTIBULAIRES KYSTIQUES

La dissection du pôle supérieure est le moment le plus délicat de l'intervention car le trajet du nerf facial, au contact de la capsule tumorale, est le plus fréquemment antérieur dans 40% ou antéro-supérieur dans 33% des cas [132].

En fin d'intervention :

La continuité du nerf facial est vérifiée à l'aide de la stimulation électrique de la portion proximale au niveau du tronc cérébral jusqu'à la portion distale au niveau du conduit auditif interne. La tranchée au niveau du conduit auditif interne est comblée par de la graisse et de la colle biologique pour éviter une rhinorrhée postopératoire (Figure 50) [128].

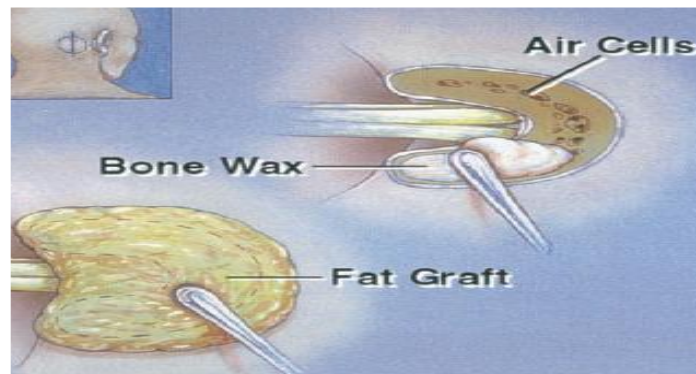


Figure 50. Le comblement de la tranchée au niveau du CAI [61]

La dure mère est fermée le plus complètement possible de façon étanche et pour éviter une cicatrice inesthétique et surtout les céphalées postopératoires secondaires au contact direct de la dure mère avec le muscle et la peau, une cranioplastie est recommandée (Figure 51) [128]. Le plan musculaire est fermé de façon étanche ainsi que le plan sous cutané et cutané

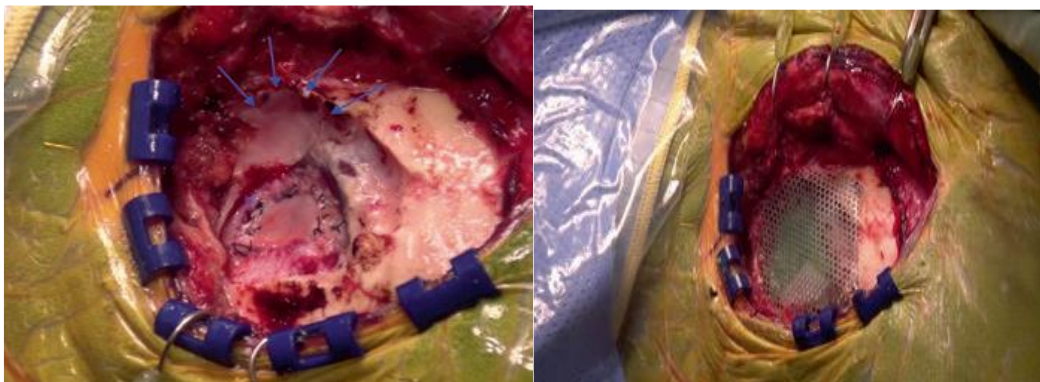


Figure 51. Image peropératoire de la fermeture durale et cranioplastie, voie RS gauche [139]

IX.4 Résultats de la chirurgie

IX.4.1 La qualité de l'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 [141] a établi également une classification concernant la qualité de l'exérèse tumorale (Tableau 7).

Tableau 8. Classification de la qualité de l'exérèse des SV selon le Consensus de TOKYO [141]

Exérèse	Proportion de tumeur enlevée
Totale	100%
Presque totale	99%
Subtotale	90 à 99%
Partielle	<90%

IX.4.2 Les complications postopératoires

Les techniques opératoires et anesthésiques avancées, ainsi que l'amélioration de la neuro-imagerie, le monitoring peropératoire des nerfs crâniens et expérience des neurochirurgiens ont transformé la chirurgie des SV en une procédure à faible mortalité [142,143]. Par conséquent, l'objectif de la chirurgie des SV est passé de la prolongation de la vie à la préservation de la fonction du NF et de la fonction auditive [142].

TRAITEMENT DES SCHWANNOMES VESTIBULAIRES KYSTIQUES

De nombreuses complications restent néanmoins liées à la chirurgie des SV :

A- La paralysie faciale

Elle peut apparaître de façon immédiate ou retardée par rapport au geste chirurgical. Elle est évaluée selon la classification de House & Bachmann.

Le risque de lésion du nerf facial immédiate et donc de séquelles à long terme est corrélé à la taille de la tumeur et ses adhérence aux structure neurovasculaires de l'APC [144].

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 en l'absence de caractère stimuable du nerf et laisse espérer une récupération au mieux en grade 3 de H & B.

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.

B- La surdit  totale

Elle a été longtemps considérée comme une séquelle inévitable de la chirurgie du SV et touche la grande majorité des patients opérés.

Les précautions chirurgicales pour obtenir de meilleurs résultats auditifs postopératoires comprennent :

La manipulation douce du NCo, tout en obtenant une hémostase méticuleuse, fournissant un champ chirurgical exsangue.

La protection de l'artère labyrinthique.

Eviter une rétraction excessive du cervelet et la compression du tronc cérébral.

C- L'atteinte des nerfs mixtes

Les lésions des nerfs mixtes lors de la résection du VS sont une cause importante de morbidité compte tenu de la nature vulnérable de ces nerfs à la manipulation [1].

Par conséquent, une manipulation douce et une dissection nette sont recommandées pour éviter les lésions nerveuses qui pourraient entraîner une dysphagie postopératoire, une dysarthrie, une dysphonie et un risque accru de pneumopathie d'inhalation. Le risque de paralysie des nerfs mixtes serait de 5,5% à court terme, pouvant persister dans 0,5% des cas lors des suivis tardifs [145].

D- L'atteinte du trijumeau

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% des cas, 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 [145].

E- Les 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 [141].

F- Les 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.

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 [146].

G- L'atteinte du nerf oculomoteur externe

Elle est essentiellement l'apanage de la chirurgie des SV 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.

H- 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 retrosigmoïdienne. Le cervelet peut être endommagé par les manoeuvres de dissection et par l'oedème résiduel postopératoire, généralement sans conséquence fonctionnelle mais parfois avec des troubles persistants.
- Également en cas de coagulation des veines de drainage cérébelleux, ou d'artères 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.

I- Les fistules du LCR et méningites

Malgré les progrès des techniques microchirurgicales, les fistules du LCR restent une complication courante suite à une chirurgie d'un SV, elles entraînent des séjours hospitaliers plus longs, nécessitent des interventions chirurgicales répétées et augmentent le taux de méningites potentiellement mortelle [147].

Des fistules du LCR peuvent se produire à travers la peau, les oreilles ou le nez.

La rhinorrhée survient lorsque le LCR passe à la trompe d'Eustache et au nasopharynx via les cellules aériennes mastoïdiennes, tandis que l'otorrhée survient lorsque le LCR accède au conduit auditif externe via des déchirures aux jonctions osseuses et cartilagineuses postérieures, puis par une membrane tympanique perméable.

J- Les complications vasculaires

Le plus souvent sous forme d'un hématome de l'APC ou d'une ischémie du tronc cérébral.

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% [148].

PARTIE PRATIQUE

Introduction

Les SV Kystique sont considérés comme une entité rare qui diffère de la forme solide sur le plan radiologique et histopathologique. Cela pousse à se poser des questions sur leurs particularités cliniques et thérapeutiques.

Leur présentation clinique est souvent rapide, corrélée à leur taux de croissance accéléré et le résultat postopératoire comporte un risque élevé de complications.

Le but de cette étude est d'apprécier la fréquence des SV kystiques, de dégager les particularités de la présentation clinique, de mesurer les difficultés chirurgicales et enfin d'évaluer et de préciser les complications postopératoires dans ce type de SV en le comparant aux SV solides.

I- Matériel et méthodes

I.1 Méthodes

I.1.1 Type d'étude

Il s'agit d'une étude prospective à visée descriptive, mono centrique et comparative entre les SV kystiques et solides qui porte sur la détermination des particularités cliniques et thérapeutiques des SV kystiques opérés au niveau de notre service.

Le travail s'est déroulé au niveau du service de neurochirurgie du centre hospitalo-universitaire de Constantine. Nous avons colligé 110 malades porteurs de SV, opérés par voie rétro-sigmoïdienne en position demi-assise, dont 14 SV de forme kystique et 96 de forme solide.

I.1.2 Présentation de l'étude

L'étude a été menée au niveau du service de neurochirurgie du centre hospitalo-universitaire de Constantine. Les malades ont été recrutés au niveau de la consultation externe de neurochirurgie et au niveau du service de neurochirurgie.

A- Population étudiée

Nous avons colligé 110 patients porteurs de schwannomes vestibulaires dont 14 étaient de forme kystique et 96 de forme solide .Tous ont été opérés par voie rétrosigmoïdienne en position demie assise pendant 3 ans.

La justification du nombre de patients et de leur représentativité revêt une importance cruciale pour assurer la fiabilité des résultats obtenus dans le cadre de cette étude. La méthode privilégiée pour le calcul de la taille de l'échantillon a été l'analyse de puissance pour les essais cliniques.

Nous avons ainsi utilisé le logiciel « G Power, *version 3.1.9* », recommandé pour les études cliniques en programmant les paramètres suivants :

- Erreur de type 1 : mesurée par le niveau de signification, généralement fixé à un niveau de 5% ($p = 0,05$). Cette valeur seuil est couramment utilisée pour évaluer le risque d'erreur dans les analyses statistiques.
- Puissance : la puissance d'une étude est la probabilité de détecter un effet que l'étude cherche à trouver. Celle-ci peut être maintenue entre 80% et même 99%, en fonction de la question de recherche. Pour notre étude, nous avons fixé une valeur de 95%.

Selon les paramètres choisis, la taille de l'échantillon nécessaire pour assurer une bonne représentativité était de « 110 patients » pour notre étude.

B- Période de l'étude

La période d'étude s'est étendue sur trois années allant de Juin 2021 à Juin 2024.

I.1.3 Critères d'inclusion et de non inclusion

A. Critères d'inclusion

Tout patient diagnostiqué et opéré d'un SV kystique ou solide par voie retro-sigmoïdienne au niveau du service de neurochirurgie du CHU de Constantine, y compris les malades atteints de la neurofibromatose type 2.

B. Critères de non inclusion

Les critères de non inclusion appliqués ont concerné:

- Les patients déjà opérés dans un autre service et qui se sont présentés pour une récurrence tumorale.

I.1.4 Paramètres étudiés

Le protocole d'étude a reposé sur la collecte des données, basée sur l'exploitation des dossiers d'hospitalisation des patients opérés d'un SV par voie rétro sigmoïdienne au niveau du service de neurochirurgie de CHU de Constantine, entre Juin 2021 et Juin 2024.

Les paramètres documentés sont :

- L'âge et le sexe des patients ;
- Les motifs de consultation ;
- L'examen neurologique ;
- La classification de la PFP House et Brackmann en pré opératoire ;
- L'examen cochléo vestibulaire : Audiométrie tonale et vocale ;
- Les examens radiologiques (TDM ,IRM et AngioIRM) ;
- La taille tumorale (Classification Koos et Tokyo) ;
- Le caractère solide ou kystique de la tumeur ;
- Les difficultés peropératoires observées ;
- La qualité de l'exérèse ;
- Le suivi et le contrôle de la fonction du nerf facial : en post opératoire immédiat et à six mois en post opératoire.

MATERIEL ET METHODES

Cette collecte des informations nécessaires à l'étude a été reportée sur une fiche technique dument remplie pour l'exploitation des résultats (voir Annexe).

I.1.5 Analyses statistiques

Les données ont été saisies sur Excel 2021 et traitées statistiquement en utilisant le logiciel XLSTAT® (Addinsoft. Statistical and data analysis solution).

Pour chaque paramètre, nous avons réalisé des statistiques descriptives pour les variables quantitatives et qualitatives.

La normalité de la distribution des variables quantitative a été évaluée par le test de Kolmogorov-Smirnov et Shapiro-Wilk.

De plus, pour chaque paramètre, une étude comparative a été réalisée en fonction du type de la lésion (kystique et solide) à l'aide de tests paramétriques et non paramétriques :

- Les tests paramétriques, utilisés lorsque les données étaient normalement distribuées et que les conditions d'homogénéité de la variance étaient respectées, comprenaient le test de Student et le test de Khi.

- Les tests non paramétriques comprenaient le test de Mann-Whitney et le test de Khi modifié par Yates. Ces tests ont été utilisés lorsque les données ne suivaient pas une distribution normale ou que les conditions d'homogénéité de la variance n'étaient pas respectées.

Un niveau de signification de 5% (0,05) a été adopté pour tous les tests statistiques utilisés dans cette étude. En utilisant un niveau de signification standardisé, nous avons pu assurer que nos conclusions sont valables et qu'elles peuvent être comparées avec celles d'autres études similaires.

I.1.6 Considération éthique

L'étude a été menée dans le respect des règles d'éthiques comme mentionné par la charte d'Helsinki.

MATERIEL ET METHODES

I.1.7 Limites de l'étude

L'étude est limitée dans le temps, ainsi le taux de récurrence des SV à long terme ne peut pas être clairement établi.

On s'est limité également à une seule voie d'abord car tous les patients ont été opérés par la voie rétrosigmoïdienne en position demi assise.

I.2. Matériel

I.2.1 Moyens

Les moyens matériels liés à la chirurgie et aux explorations ont été mis à notre disposition pour la réalisation de ce travail :

- La boîte chirurgicale du crâne ; la boîte microchirurgicale ; Le microscope opératoire ; l'appareil du monitoring per opératoire du nerf facial, l'aspiration ultrasonique.

- La TDM et l'IRM.

I.2.2 Personnels

- Les équipes médicales et paramédicales du service de neurochirurgie du CHU de Constantine.

- Le département d'anesthésie du CHU de Constantine

- Le service de Radiologie du CHU de Constantine qui dispose d'un scanner et d'une IRM.

II- RESULTATS

II.1 Epidémiologie

II.1.1 Répartition selon l'âge

La moyenne d'âge des 14 patients porteurs de schwannomes vestibulaires kystiques au moment de l'étude était de $39,93 \pm 15,5$ ans, avec des extrêmes de 26 et 70 ans, comme ceci est montré dans la (figure 52).

La moyenne d'âge a été de $39,30 \pm 15,3$ ans pour les malades opérés d'un SV solide.

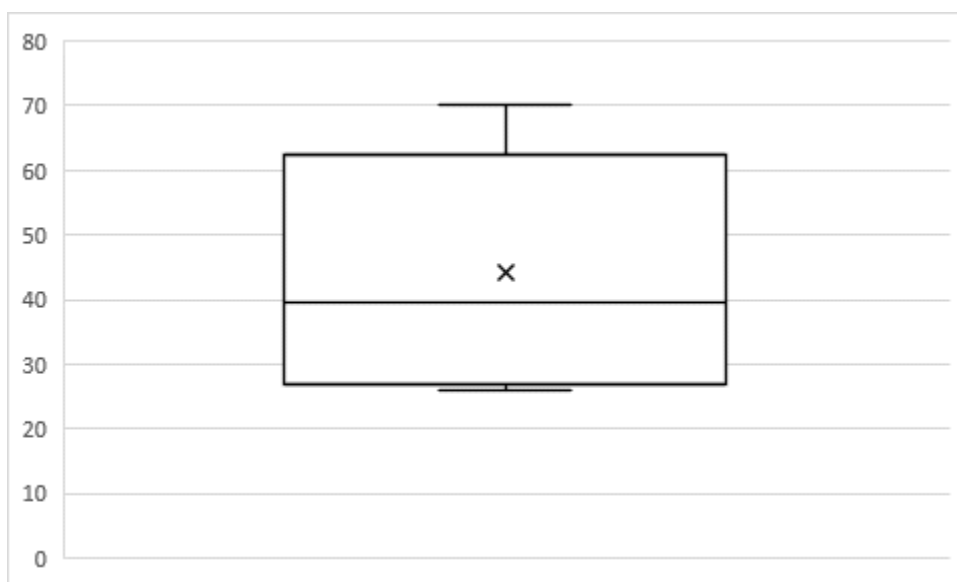


Figure 52. Répartition des patients opérés d'un SV kystique selon l'âge.

II.1.2 Répartition de la population selon le sexe

La population de notre étude a concerné 7 patients de sexe masculin et 7 autres de sexe féminin, opérés pour des schwannomes vestibulaires kystiques.

Les patients porteurs de schwannomes vestibulaires solides étaient des femmes dans 72 cas et des hommes dans 24 cas (Figure 53).

RESULTATS

Pour l'ensemble de la série (110 patients) nous avons noté que 79 sont sexe féminin et 31 sont de sexe masculin. Le sexe ratio (H/F) de 0,39.

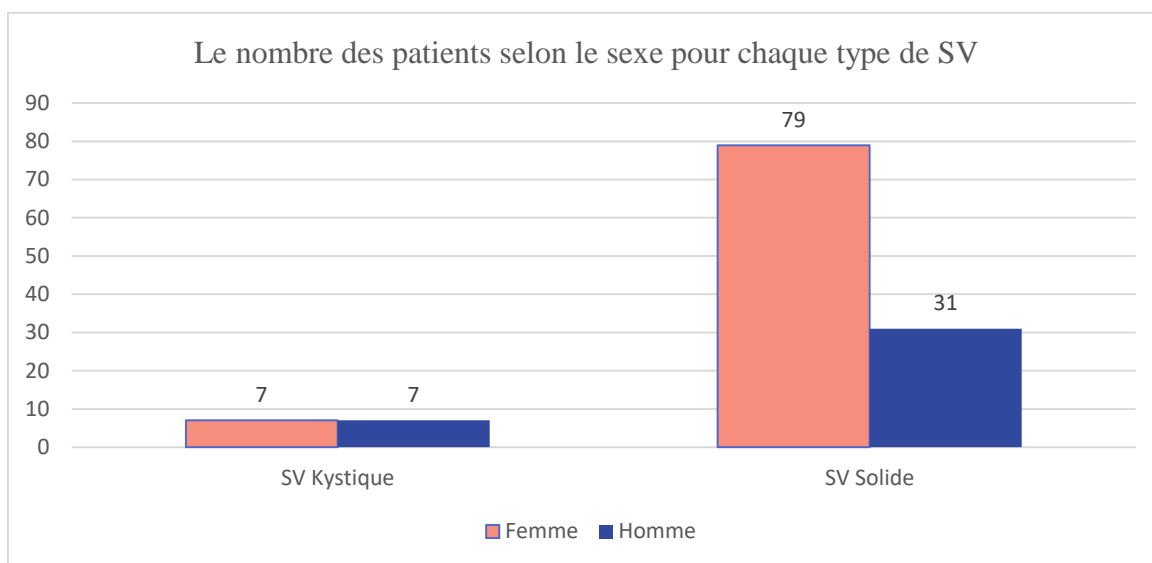


Figure 53. Répartition des 110 patients (SV kystique & solide) selon le sexe

II.1.3 Répartition selon la wilaya d'origine des patients

La répartition selon la wilaya d'origine des 110 patients de l'étude a montré que la majorité de nos patients proviennent de l'Est algérien avec notamment 16% des patients qui sont originaires de la wilaya d'Annaba et 12% de la wilaya de Constantine (Figure 54).

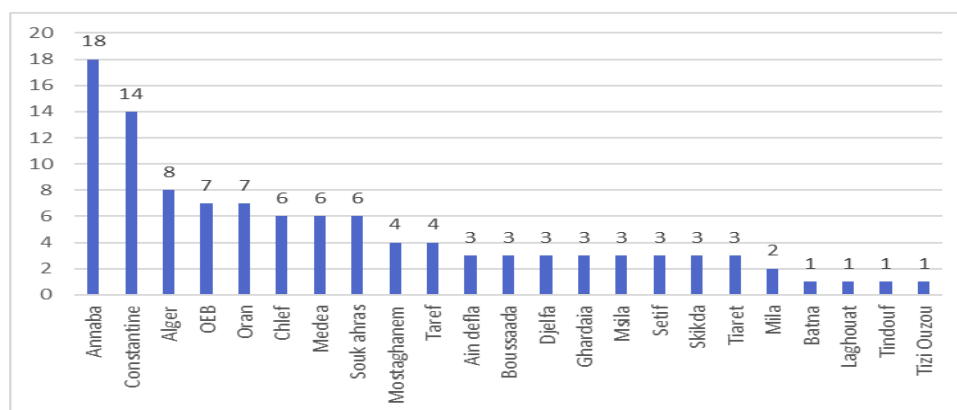


Figure 54. Répartition du nombre des patients selon leur wilaya d'origine

II.2 Etude clinique

II.2.1 Délai du diagnostic

Le délai entre le premier symptôme et le diagnostic est très variable avec des extrêmes allant de 6 mois à 5 ans pour tous les patients.

Le délai du diagnostic moyen est estimé à 21 mois pour les formes kystiques (Figure 55) et à 37 mois pour les formes solides.

Le diagnostic a été posé dans la majorité des cas, entre 2 et 4 ans

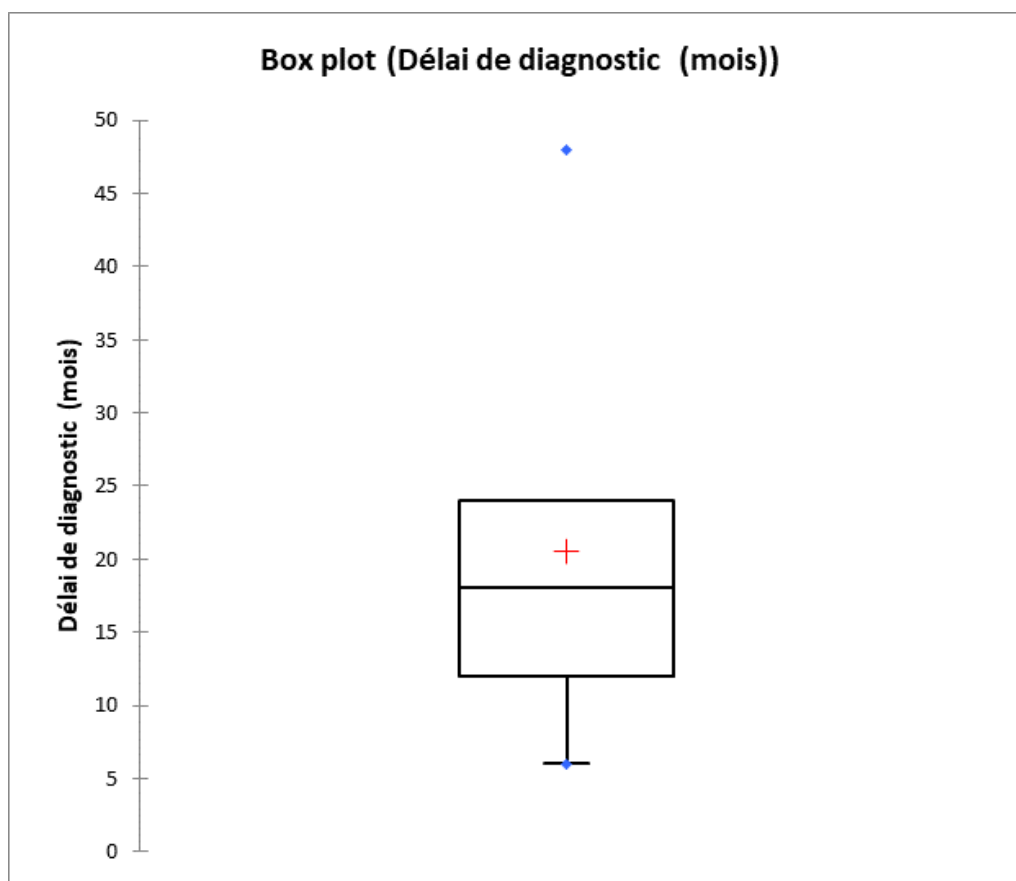


Figure 55

Figure 55. Répartition des patients opérés d'un SV kystique selon le délai du diagnostic

RESULTATS

II.2.2 Motif de la consultation et signes d'appels

Dans notre série, les signes qui ont motivé la consultation étaient souvent associés.

Une prédominance de certains signes sur d'autres ainsi qu'une chronologie variable de l'apparition des signes ont été notés.

Les signes qui ont poussé les patients à consulter sont :

A- Les troubles de l'équilibre

Les troubles de l'équilibre sont à l'origine de la consultation dans plus de la moitié des cas pour les formes kystiques (9 cas- 64,2%) et dans 60 cas (62,7%) des 96 patients atteints de SV solides (Figure 56). Il s'agit le plus souvent d'une sensation d'instabilité, de déséquilibre à la marche et plus rarement d'une chute lors des changements de position ou de direction.

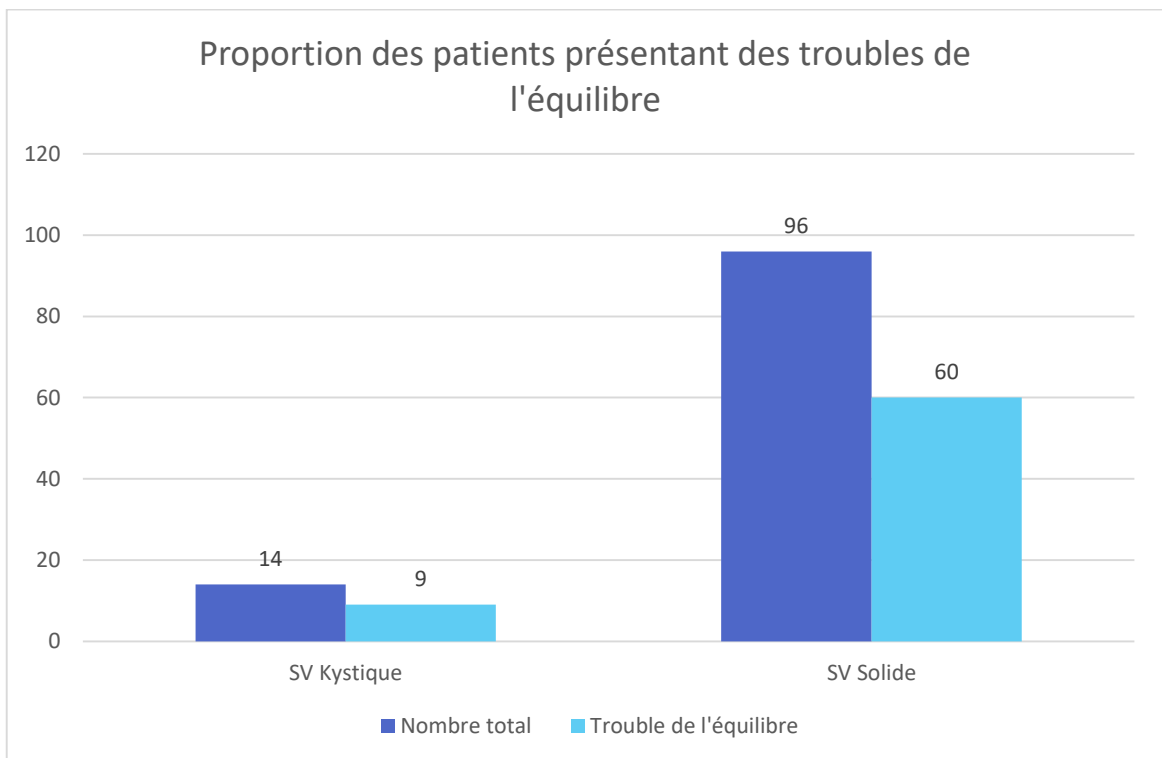


Figure 56. Répartition des patients opérés d'un SV kystique et solide rapportant la notion d'instabilité

RESULTATS

B- Les acouphènes

Ces bourdonnements d'oreille se manifestent le plus souvent sous forme d'un sifflement en jet de vapeur, retrouvés dans 2 cas soit 14,2% des cas de SV kystiques et 8 cas (8,3%) des SV solides.

C- Les Vertiges

Ils surviennent le plus souvent spontanément sans aucun élément déclenchant.

Parfois, ils sont provoqués par un mouvement brusque de la tête ou surtout lors du passage de la position couchée à la position assise.

Les vertiges ont motivé la consultation dans 4 cas des 14 atteints de SV kystiques (28,57%) et 25 cas soit 26,04 % des 96 patients porteurs de SV solide.

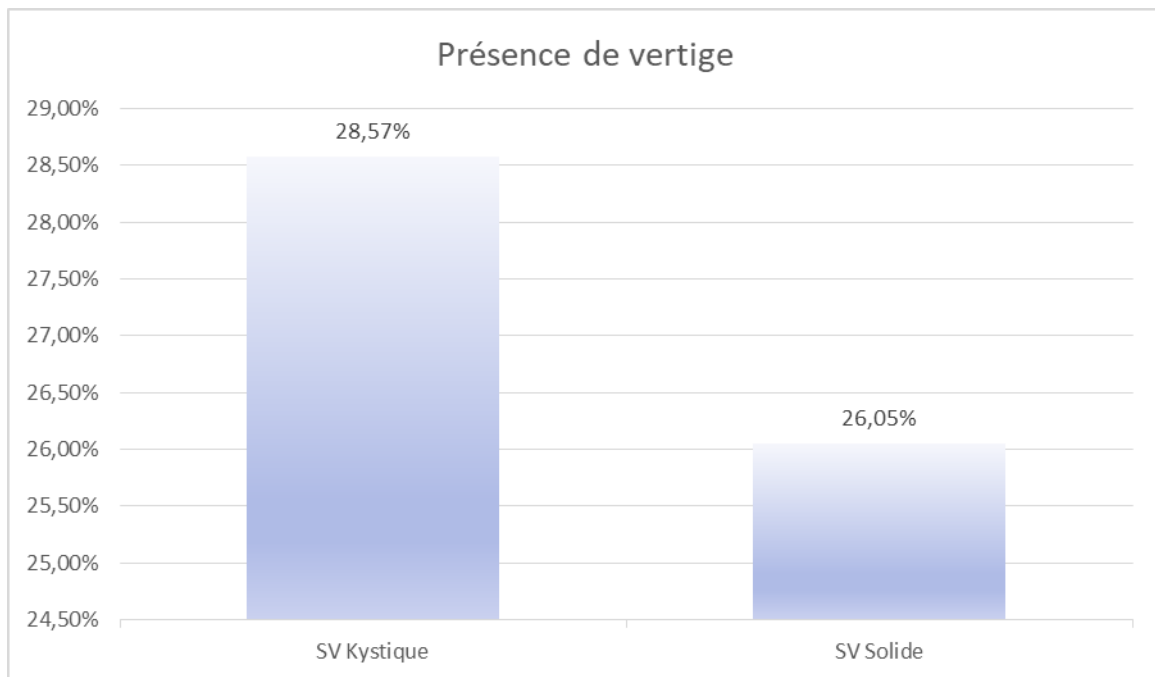


Figure 57. Pourcentage des patients rapportant des vertiges dans chaque forme de SV

RESULTATS

D- L'hypoacousie

Tous les signes motivant la consultation sont souvent associés à une hypoacousie, négligée par le patient.

Une hypoacousie progressive unilatérale isolée est parfois, à elle seule le motif de consultation. Elle précède les signes vestibulaires de plusieurs mois, et son début est souvent difficile à préciser.

L'interrogatoire a retrouvé la notion d'hypoacousie chez 11 patients soit 78,5 % des cas de SV kystique et chez 51 patients (53,1%) des malades présentant un SV solide.

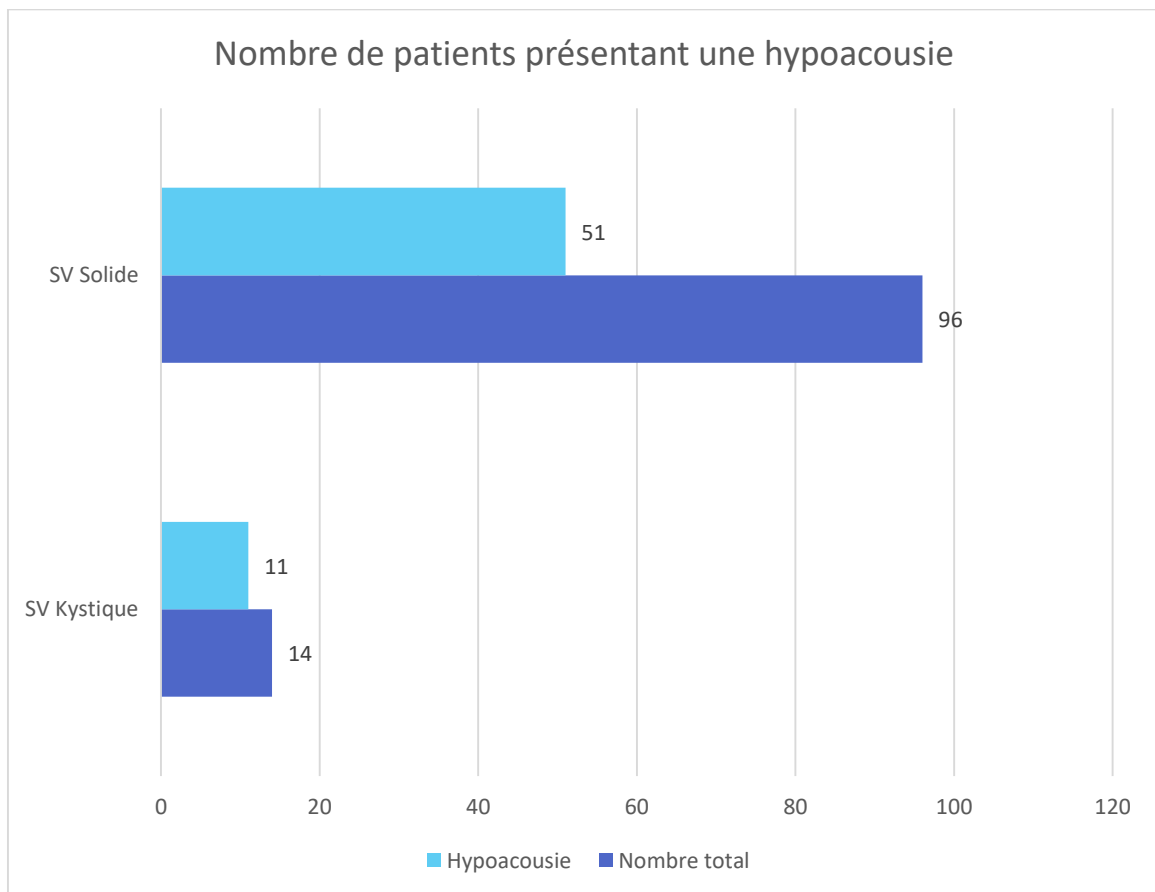


Figure 58. Répartition des patients opérés d'un SV kystique et solide rapportant la notion d'hypoacousie

E- L'hypertension intracrânienne

L'hypertension intracrânienne était présente chez 5 de nos patients porteurs de SV kystique, soit 35,7% des cas, alors que le nombre de patients ayant un SV solide et qui ont consulté au stade d'HIC était de 24 patients (25%).

Cette hypertension intracrânienne souvent associée à une hydrocéphalie préopératoire, qui a nécessité la mise en place d'une dérivation ventriculo-péritonéale chez tous les patients.

II.2.3 Examen physique

A- L'atteinte des nerfs crâniens

1- L'atteinte du nerf cochléo-vestibulaire VIII :

C'est le nerf le plus fréquemment atteint.

- L'hypoacousie de perception unilatérale était présente chez 11 cas (78,5%) de SV kystique et 51 cas (53,1%) des SV solides à la manœuvre de Weber et Rinne.

- Les troubles de l'équilibre d'origine vestibulaire ont été confirmés chez 9 cas (64,2%) de SV kystique et 60 cas (62,7%) de SV solide. Ils sont souvent discrets, déclenchés surtout lorsque le malade cherche un équilibre (marche au bord d'un trottoir)

Parfois plus nets, entraînant une démarche ébrieuse plus ou moins latéralisée et un déséquilibre pouvant aller jusqu'à la chute.

La manœuvre de Romberg (garde à vous, yeux fermés) était positive chez tous les patients et la manœuvre de Barany (garde à vous, index pointés, yeux fermés) était positive dans 7 cas.

-Un nystagmus était présent chez 3 patients soit 21,4 % des formes kystiques et 18 cas (18,5%) des formes solides.

RESULTATS

2- L'atteinte du trijumeau V :

Une atteinte du nerf trijumeau a été noté chez 10 patients soit 71,4 % des cas pour les formes kystiques et 60 patients soit 62,5% des cas pour les formes solides.

Cette atteinte a pris plusieurs formes qui sont parfois associées :

-Une hypoesthésie de l'hémiface : 40 cas (57,1%) intéressant une ou deux branches du nerf trijumeau

- Une diminution du réflexe cornéen dans 35 cas (50%)

- Une névralgie du trijumeau dans 11 cas (15,7%) intéressant surtout la forme kystique.

3- L'atteinte du nerf facial :

Paradoxalement, l'atteinte de la fonction du nerf facial a été légère (grade I et II de House et Brackmann HB) dans 12 cas (85,6%) et franche (grade III et IV HB) dans 2 cas (14,4%), pour les formes kystiques (Figure 5).

Elle a été de grade I et II de HB dans 83 cas (86,4%) et de grade III et IV HB dans 13 cas (13,5%) pour les 96 cas de SV solide.

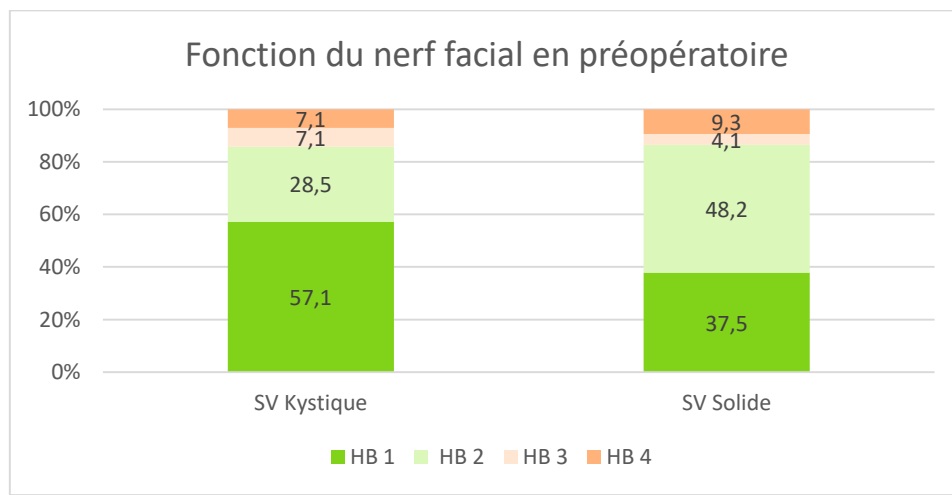


Figure 59. Répartition des patients opérés d'un SV kystique et solide selon le grade de l'atteinte du nerf facial en préopératoire selon la classification de House & Brackmann

RESULTATS

4- L'atteinte des nerfs mixtes

L'atteinte préopératoire des nerfs mixtes a été retrouvée chez 7 cas soit 50 % des cas des formes kystique et 60 patients (62,5%) pour les formes solides. Mais elle a été plus prononcée dans la forme kystique.

Sur l'ensemble des 67 patients ayant une atteinte des nerfs mixtes, celle-ci s'est manifestée par des troubles de la déglutition dans 33 cas (49,25%) et plus rarement par des troubles de la phonation qui est notée chez 07 cas (10,44%).

L'examen physique a mis en évidence une paralysie d'un héli-voile (la lchette est déviée vers le côté sain) dans 33 cas, une abolition du reflexe nauséux dans les 67 cas ; et aucun cas n'a présenté une atteinte du XI.

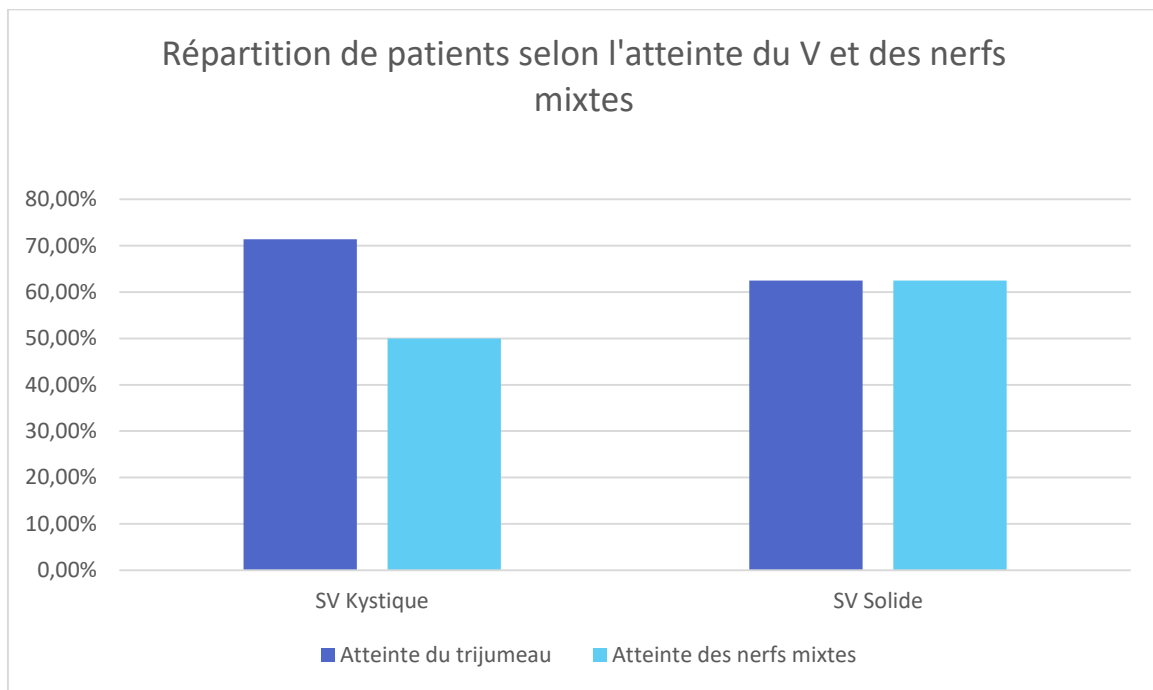


Figure 60. Répartition des patients opérés d'un SV kystique et solide selon l'atteinte du trijumeau et des nerfs mixtes

RESULTATS

B- L'atteinte cérébelleuse

Un syndrome cérébelleux était présent dans 9 cas (64,2% des cas) pour les formes kystiques et 60 cas pour la forme solide (62,7%), il est souvent à type de troubles de la coordination du côté de la tumeur (adiadococinésie, dysmétrie, asynergie)

L'atteinte cérébelleuse a été importante à type d'ataxie cérébelleuse dans 6 cas sur l'ensemble des patients.

C- Le Déficit moteur

Le déficit moteur traduit l'atteinte du tronc cérébral avec des signes d'irritation pyramidale homolatérale, elle a été observée chez 3 patients (21,4%) ayant un SV kystique et 51 patients (53,1 %) ayant un SV solide.

Cette atteinte allait de la présence de réflexes ostéo-tendineux vifs aux 04 membres avec un signe de Babinski bilatérale jusqu'au stade d'une hémiparésie.

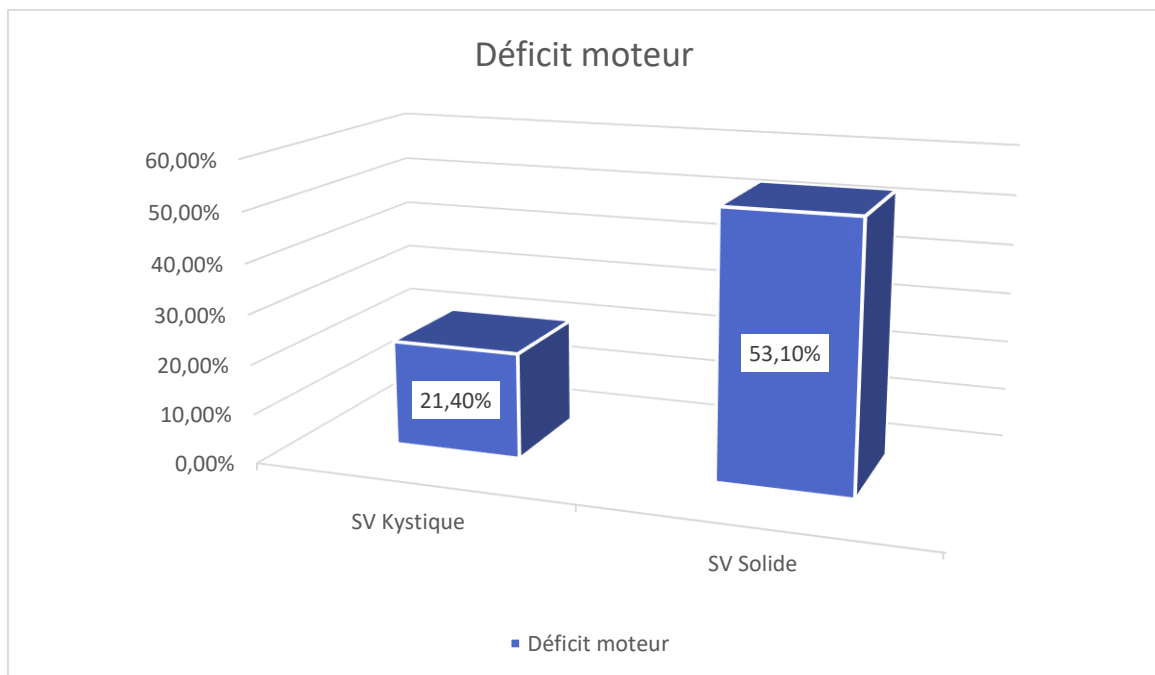


Figure 61. Répartition des patients opérés d'un SV kystique et solide selon le déficit moteur préopératoire.

II.3 Examens complémentaires

Le diagnostic a été fait tardivement dans la grande majorité des cas et ce au stade neurologique ou d'HIC, ce qui explique que l'imagerie (TDM, IRM) a été réalisée avant les examens audio-vestibulaires. Seulement 23 cas (20,90%) de l'ensemble des 110 cas ont bénéficié d'explorations neurophysiologiques.

II.3.1 Explorations neurophysiologiques

A- L'audiogramme

L'acuité auditive évaluée chez les 20 des 110 patients opérés pour un SV selon la classification de l'AAO HNS a révélé qu'aucun des patients ne présente une audition strictement normale, 3 patients ont une audition utile (Stade B), et 17 patients une audition inutile dont 5 patients ont une audition grade C, et 12 patients ont audition grade D.

Tableau 9. Répartition des patients selon l'acuité auditive (Classification AAO HNS)

AAO-HNS	discrimination vocale	perte tonale	nombre de patients
A (normale)	70–100	0–30	00
B (utile)	50–69	31–50	03
C (inutile)	>50	>50	05
D (inutile)	<50	>50	12

B- Potentiels évoqués auditifs

Ils ont été réalisés dans 5 cas soit dans 4,5 % de l'ensemble des 110 cas. Les PEA ont évoqué une atteinte rétro-cochléaire unilatéral chez 3 patients et chez 2 patients les PEA étaient non interprétables, soit du fait de seuils auditifs trop bas, soit du fait d'un tracé sans onde identifiable.

RESULTATS

II.3.2 L'imagerie

A- La tomodensitométrie (TDM)

Le scanner a été réalisé chez tous les patients, il consiste en l'acquisition dynamique de coupes tomographiques cérébrales de 5 mm, sans et après l'administration par voie intraveineuse d'un produit de contraste iodé. Il a permis de faire le diagnostic d'une hydrocéphalie associée à un schwannome vestibulaire kystique dans 5 cas de SV kystique (35,7%) ce qui a nécessité la mise en place d'une dérivation ventriculo-péritonéale en préopératoire.

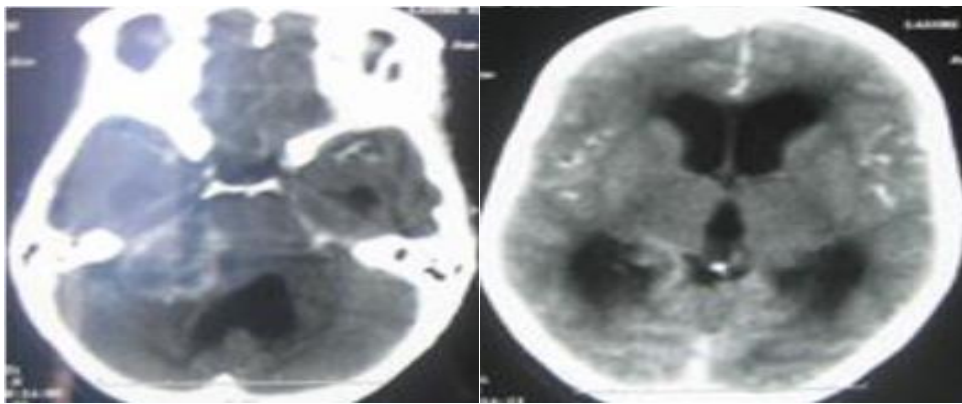


Figure 62. TDM cérébrale d'un SV kystique avec hydrocéphalie tétraventriculaire

La TDM a des limites, notamment dans le SV kystique qui peut être pris pour un astrocytome cérébelleux ou un kyste arachnoïdien de l'APC, ce n'est que grâce à l'injection du produit de contraste et surtout la réalisation d'une IRM qu'on arrive à les différencier.



Figure 63. TDM cérébrale sans injection de PC d'un SV kystique gauche



Figure 64. TDM cérébrale avec injection de PC d'un SV kystique gauche

Le scanner cérébral et du rocher en fenêtres osseuses et en coupe fines trouve son utilité dans la planification de l'acte chirurgical, il permet d'apprécier :

- Le degré de pneumatisation du rocher : un rocher très pneumatisé est un facteur de risque de fistule du liquide cérebrospinal pour la voie rétrosigmoidienne transméatale.
- La procidence du sinus sigmoïde : Le sinus sigmoïde est procident lorsque la distance qui sépare le coude du sinus sigmoïde du conduit auditif externe (CAE) est inférieure à 15 mm, la mesure étant prise sur une ligne horizontale passant par le milieu de la hauteur du coude du sinus sigmoïde et joignant la partie postérieure du conduit osseux. Il est plus important pour la voie translabyrinthique
- La procidence du golfe de la jugulaire : Le golfe de la jugulaire est procident lorsque la distance qui le sépare du conduit auditif interne est inférieure à 6,5 mm. Elle est qualifiée de majeure lorsque le golfe masque en totalité le CAI.

RESULTATS

Elle permet d'évaluer le risque de dommage du labyrinthe (perte de l'audition et fuite du LCR) au moment de l'ouverture du Conduit auditif interne par voie rétrosigmoidienne transméatale.



Figure 65. TDM en fenêtre osseuse en coupe axiale objectivant une procidence du sinus sigmoïde (SS) associée à un golfe de la jugulaire (GJ) procidant (CAI : conduit auditif interne).

B. L'imagerie par résonance magnétique (IRM)

L'IRM est l'examen de choix dans le diagnostic et l'évaluation d'un SV. C'est une technique d'imagerie médicale qui utilise des champs magnétiques et des ondes radio pour créer des images détaillées. Elle permet de mieux visualiser les tissus mous. Les séquences sont pondérées en T1, T2 et T1 avec injection de gadolinium.

La partie charnue des SV Kystiques apparaît en iso intense sur l'IRM pondérée en T1 sans injection, se rehaussant d'une manière souvent hétérogène après l'injection du gadolinium. La partie kystique est hypo intense prenant le contraste sur sa paroi

Le kyste est souvent hyper intense en T2, et la séquence CISS qui est une séquence d'acquisition tridimensionnelle T2 en haute résolution permettant de bien définir une interface arachnoïdienne entre le Schwannome vestibulaire et les structures nerveuses adjacentes, n'est donc pas très utile dans les formes kystiques.

RESULTATS

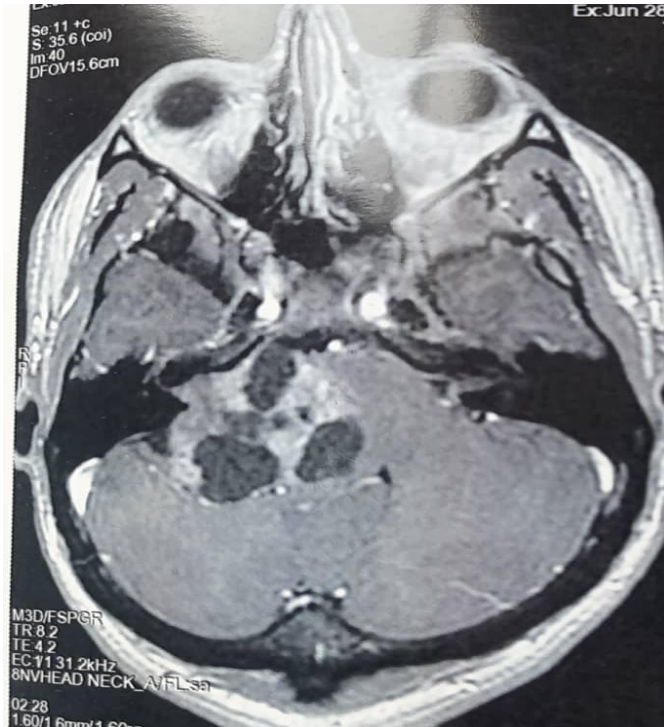


Figure 66. IRM en séquence T1 objectivant un schwannome vestibulaire kystique droit grade IV de Koos

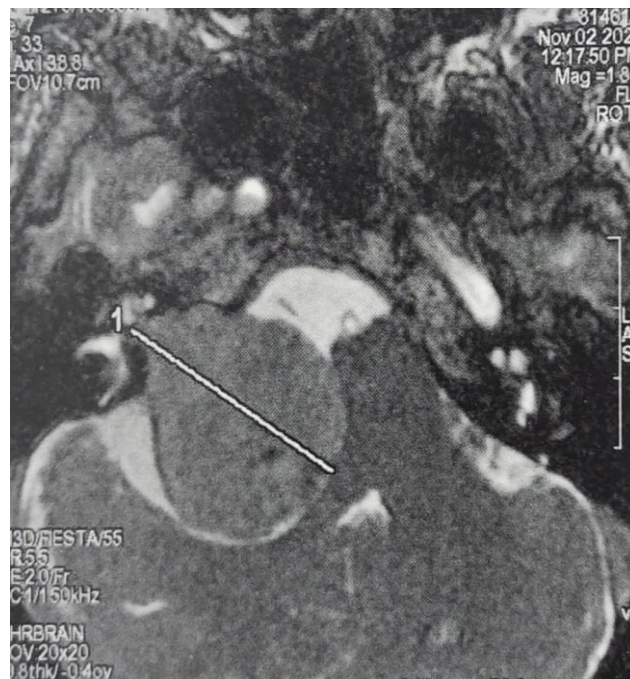


Figure 67. IRM en séquence T2 objectivant un schwannome vestibulaire droit solide grade IV de Koos

RESULTATS

C'est l'analyse minutieuse de l'IRM qui nous a permis l'identification et la classification des SV kystique :

1- Selon la Consistance des schwannomes vestibulaires :

La forme Kystique a été retrouvée dans 14 cas sur les 110 patients opérés, ils ont été classés selon les 2 principales classifications

La classification de Samii

- Grade I : SV solide, pas de kyste : 96 cas
- Grade II : Quelques petits kystes : 05 cas
- Grade III : >50% de la tumeur est kystique : 09 cas

La classification de Piccirillo & Sanna des SV kystiques

8 cas étaient de type A, avec un kyste central et 6 de type B avec un kyste périphérique.

Tableau 10. Répartition des SV Kystiques selon la classification de Piccirillo & Sana

Type	Nombre de cas	Siège global du kyste- Epaisseur de la paroi	Sous- type	Définition
A	02	Central et paroi épaisse	1	Polykystique : multiples petits kystes avec une paroi kystique épaisse
	04		2	Polykystique : multiples kystes intratumoraux de taille modérée avec une paroi kystique épaisse
	02		3	Monokyste : large kyste unique avec une paroi kystique fine ou épaisse
B	00	Périphérique et Paroi fine	1	Antérieur
	03		2	Médial
	02		3	Postérieur
	01		4	Combiné

RESULTATS

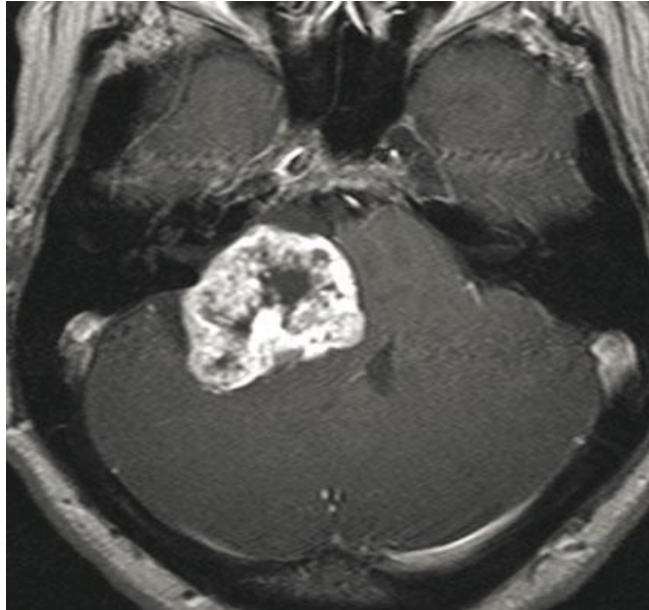


Figure 68. IRM en séquence T1 objectivant un schwannome vestibulaire kystique type A 2 de de Piccirillo & Sanna

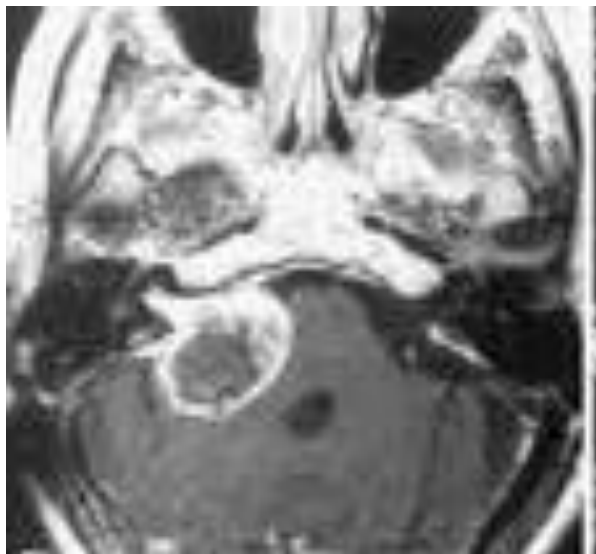


Figure 69. IRM en séquence T1 objectivant un schwannome vestibulaire kystique type A 3 de Piccirillo & Sanna

RESULTATS

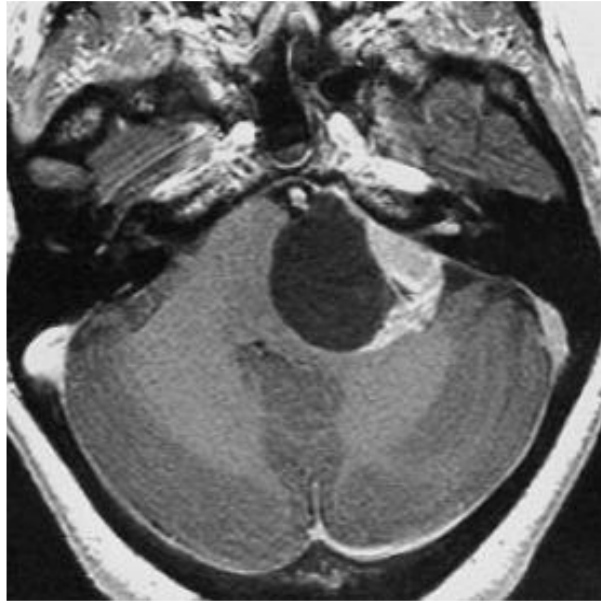


Figure 70. IRM en séquence T1 objectivant un schwannome vestibulaire kystique type B 2 de Piccirillo &Sanna

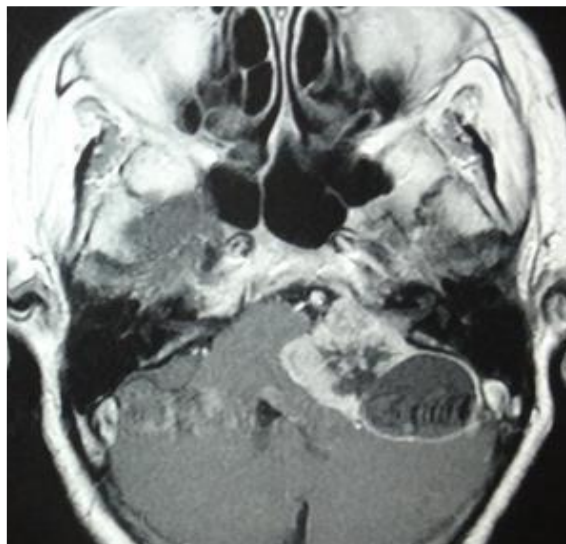


Figure 71. IRM en séquence T1 objectivant un schwannome vestibulaire kystique type B 3 de Piccirillo & Sanna

RESULTATS

2-Selon la taille de la tumeur :

La taille des schwannomes vestibulaires de notre série a été comparée selon les deux principales classifications de la taille tumorale, celle de KOOS et celle de la conférence de TOKYO.

La classification de KOOS

Les 14 cas de schwannomes vestibulaires kystiques soit 100% des cas étaient classés grade 4 de KOOS, contre 70 72,9% pour les formes solides.

Tableau 11. Répartition des patients selon la taille de la tumeur (classification de KOOS)

Grade KOOS	Taille de la tumeur	SV Kystique 14 cas	SV Solide 96 cas
I	< 10 mm	00	00
II	< 20 mm	00	08
III	< 30 mm	00	18
IV	> 30 mm	14	70

RESULTATS

La classification de Tokyo 2003

En se basant sur la classification de la conférence de Tokyo où la portion intracanalair et extracanalair sont à évaluer séparément nous avons obtenu la répartition des patients démontré dans le tableau 12.

Tableau 12. Répartition des patients selon la taille de la tumeur (classification de TOKYO)

	Portion extracanalair	05 38	
		SV Kystique(14)	SV Solide(96)
Petit	1 à 10 mm	00	00
Moyen	11 à 20 mm	00	06
Moyennement large	21 à 30 mm	00	20
Large	31 à 40 mm	08	40
Géant	>40mm	06	30

L'extension tumorale dans le conduit auditif interne est étudiée sur les séquences T2. L'hyper signal à l'intérieur du conduit auditif interne correspond au liquide cérébrospinal LCR.

C'est donc l'hyper signal du fond du CAI qui correspond à un fond libre.

Dans notre étude, dans les SV kystiques le fond du conduit était libre dans 11 cas (78,6%) et totalement comblé dans 03 cas (21,4%).

II.4 Traitement

II.4.1 Traitement de l'hydrocéphalie

Dans notre série 5 patients (37,5%) porteurs de SV kystique et 24 (25%) des SV solide ont été admis avec une hydrocéphalie qui a nécessité un shunt préopératoire.

L'hydrocéphalie est souvent obstructive dans la forme kystique à cause du volume important du kyste qui comprime le 4^{ème} ventricule, alors qu'elle est due à une hyperprotéinorachie dans la forme solide.

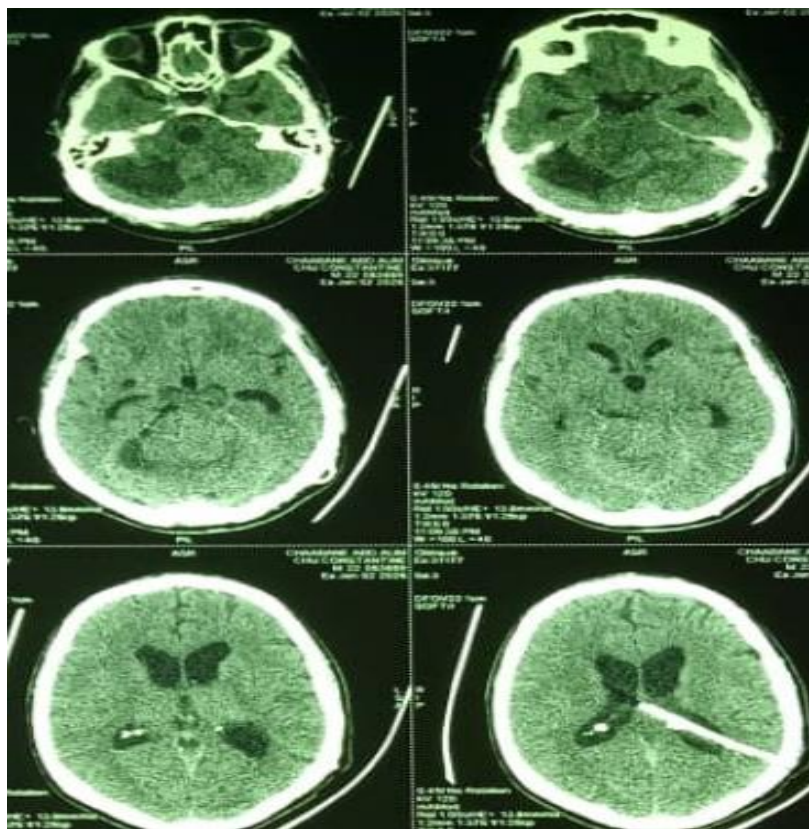


Figure 72. TDM cérébrale d'un SV kystique droit avec une HDC tétraventriculaire valvée.

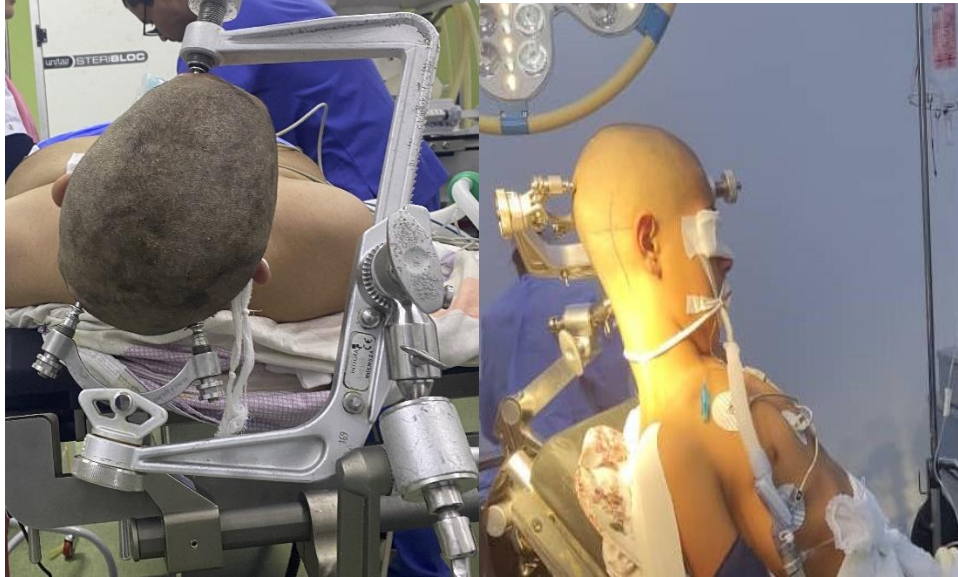
II.4.2 Chirurgie des SV par voie rétrosigmoïdienne en position demi assise

Nous avons opéré tous patients de notre série par voie rétrosigmoïdienne transméatale en position demi-assise.

RESULTATS

A- Position du malade

Les 110 patients ont été opérés en décubitus dorsal en position demi-assise (Figure73).



(A)

(B)

Figure 73. La position demi-assise du malade pour la voie rétrosigmoidienne A : Mise en place de la tête à trois prises osseuses B : Position demi assise du patient



Figure 74. La position demi-assise du malade pour la voie rétrosigmoidienne en utilisant les prolongateurs de la tête

RESULTATS

B- Mise en place du monitoring du nerf facial

Tous les patients ont été opérés sous contrôle du moniteur de surveillance du nerf facial. Il s'agit d'une électromyographie faciale à 2 canaux de détection, dont les électrodes sont placées au niveau des muscles : l'orbiculaire de l'œil et l'orbiculaire de la bouche.

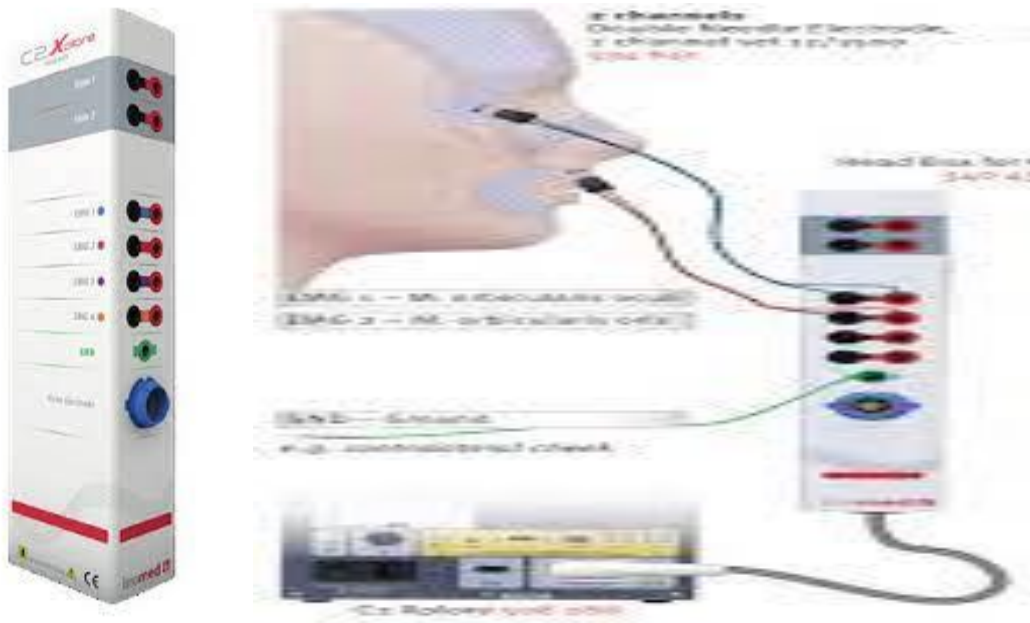


Figure 75. Les électrodes et leur emplacement au niveau des muscles orbiculaires de l'œil et de la bouche et l'électrode terre

Le système que nous utilisons permet :

- La conversion des données sur l'écran sous forme d'une courbe électromyographique et sous forme de signal auditif audible, qui nous guide lors de la dissection du nerf facial ;
- L'enregistrement continu de l'activité du nerf facial permet la détection des modifications d'activités liées à une stimulation mécanique par rétraction, ou thermique et électrique par coagulation. Ces modifications sont traduits par la Burst activity ou bien la Train activity.

RESULTATS

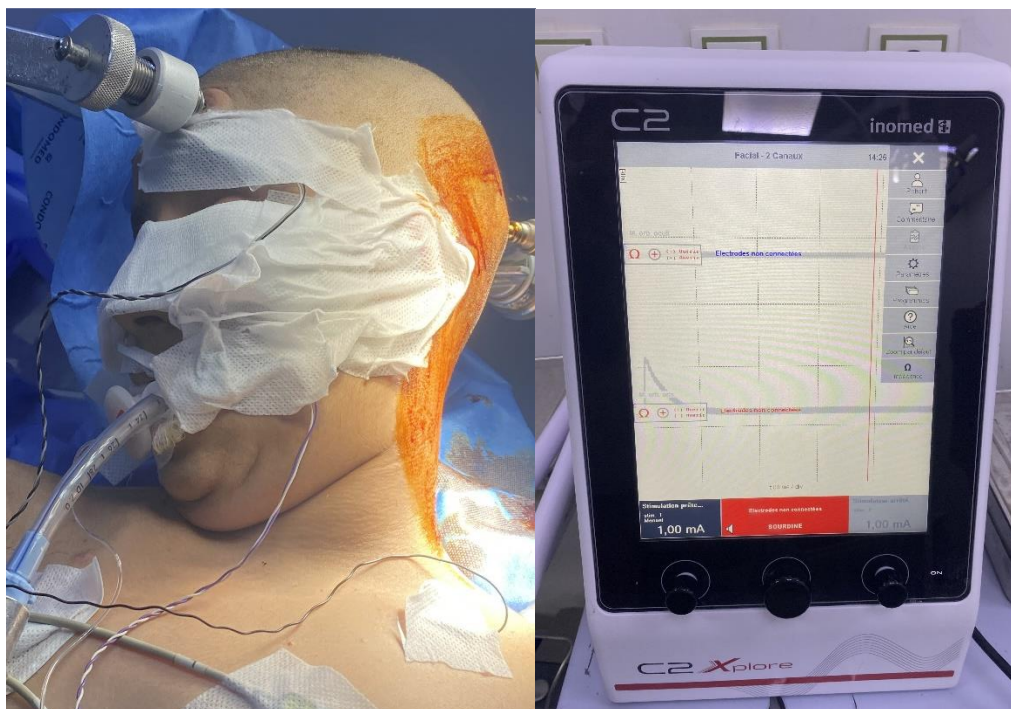


Figure 76. L'emplacement des électrodes et la conversion des données sur l'écran sous forme d'une courbe électromyographique

C- Temps cutané

Une incision cutanée est réalisée recommandée par Samii : rétro auriculaire en C à 1cm en arrière de la pointe de la mastoïde

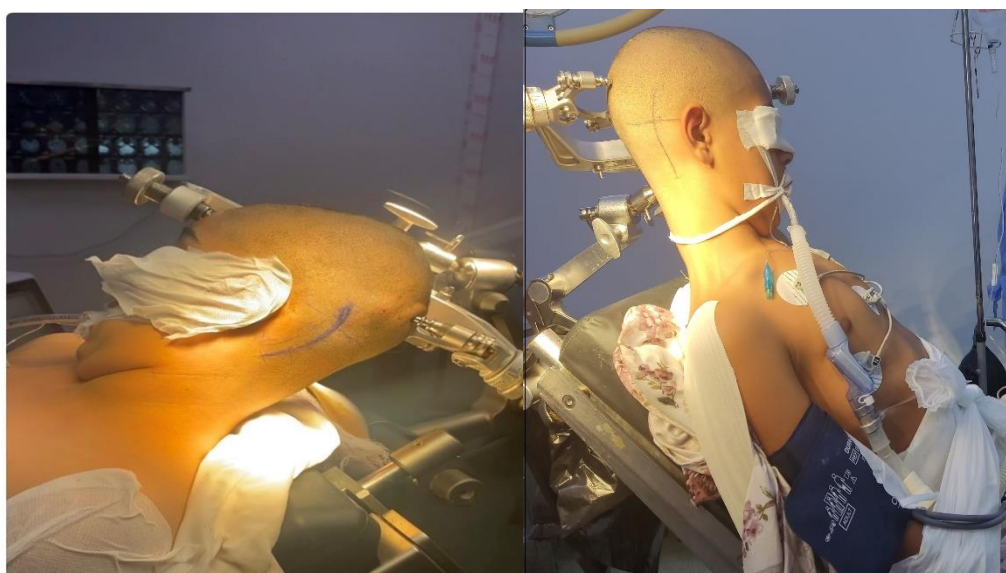


Figure 77. Incision cutanée rétro auriculaire à 1cm de la pointe de la mastoïde

RESULTATS

D- Temps musculo-aponévrotique

L'incision musculo-aponévrotique suit l'incision cutanée. Elle a été réalisée chez la majorité des patients à l'aide de la pointe diathermique (section monopolaire).

Cette désinsertion musculaire doit exposer : la ligne nuchale supérieure, l'astérion, la mastoïde, la gouttière du digastrique et le plancher de la fosse cérébrale postérieure.



Figure 78. La voie rétrosigmoïdienne à droite après désinsertion musculaire.

E- Temps osseux

Dans notre série, le repère osseux pour identifier la jonction sinus transverse-sinus sigmoïde est l'Astérion. Le bord postérieur du sinus sigmoïde (face postérieure du rocher) est identifié grâce à la ligne reliant l'Astérion au point digastrique (partie supérieure de la gouttière digastrique).

Notre premier trou de trépan est réalisé juste au-dessous de l'astérion. Il a permis d'exposer directement la jonction sinus transverse - sinus sigmoïde.

RESULTATS

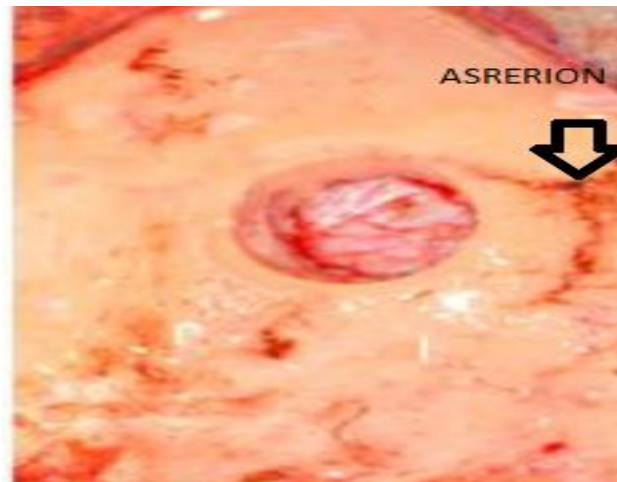


Figure 79. La réalisation du premier trou de trépan au-dessous de l'astérion

En absence de l'astérion, notre trou de trépan est réalisé 1cm en arrière du point digastrique. Il permet d'exposer le bord postérieur du sinus sigmoïde.

La craniectomie se fait à os perdu. Tous les fragments d'os sont récupérés pour servir à combler la craniectomie en fin d'intervention.

L'utilisation de la fraise permet de bien exposer, sans risque de blessure, le bord inférieur du sinus transverse, le bord postérieur du sinus sigmoïde et le plancher de la fosse cérébrale postérieure.

Les cellules mastoïdiennes ouvertes sont comblées et exclues par la cire de Horsley.



Figure 80. La réalisation de la craniectomie (Voie rétrosigmoidienne gauche en position demi assise)

RESULTATS

F- Temps duremérien

La dure mère est incisée d'en X, à 3 charnières, long du plancher de la fosse cérébrale postérieure, du bord postérieur du sinus sigmoïde et du bord inférieur du sinus transverse.

Les lambeaux duremériens antérieure et supérieure sont suspendus pour augmenter l'angle de vue sur la face postérieure du rocher et sur la face inférieure de la tente.

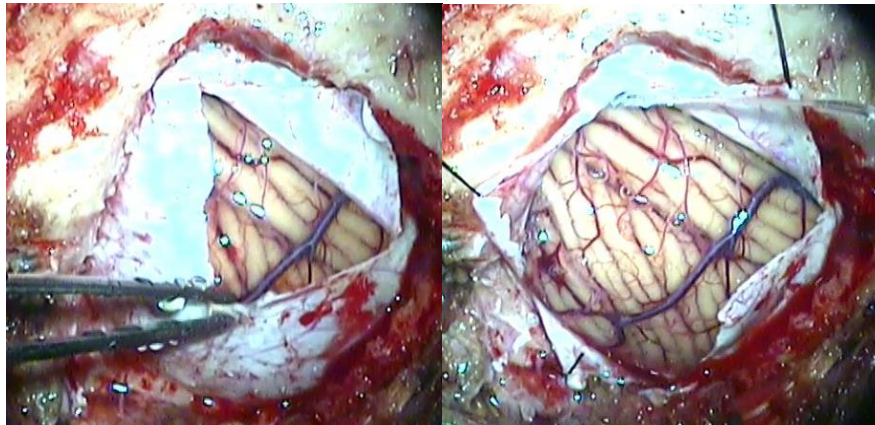


Figure 81. L'ouverture de la dure mère en X (Voie retrosigmoïdienne gauche)

G- Temps de progression vers la tumeur

L'écartement du cervelet de bas en haut et de dedans en dehors permet l'ouverture de la citerne cérébello-médullaire. Cet écartement est facilité par une craniectomie avec une limite inférieure au raz du plancher de la fosse cérébrale postérieure.

L'aspiration douce du liquide cérébro-spinal permet d'obtenir une bonne détention cérébelleuse.

L'écartement du cervelet d'avant en arrière, permet d'exposer en premier le schwannome vestibulaire qui se développe autour du conduit auditif interne. L'écartement est maintenu à l'aide d'un écarteur autostatique.

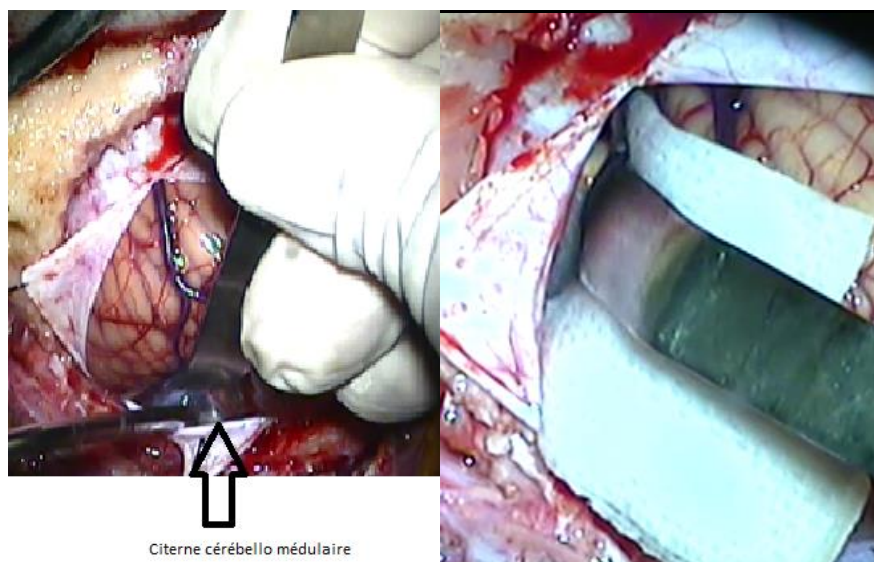


Figure 82. L'aspiration du LCR de la citerne cérébello-médullaire et écartement du cervelet

H- Temps tumoral

Le développement extra-arachnoïdien du SV dans l'angle pontocérébelleux du schwannome vestibulaire a été vérifié et confirmée chez tous nos patients opérés.

Un feuillet arachnoïdien sépare la tumeur des nerfs, après leur sortie du conduit auditif interne.

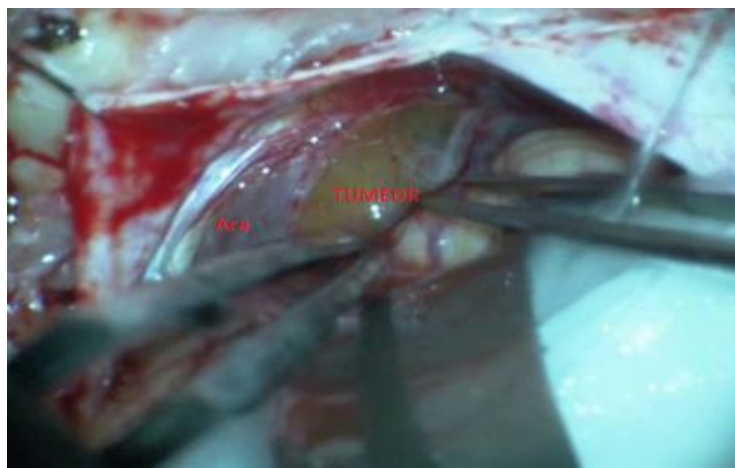


Figure 83. L'exposition de la tumeur kystique entourée par son feuillet arachnoïdien (voie rétrosigmoidienne gauche)

RESULTATS

Dans quelques cas de schwannomes vestibulaires notamment kystiques la capsule apparait sillonnée de nombreuses veines, que l'on coagule pour l'inciser. Un évidement intra tumoral est réalisé, le contenu de la tumeur est de couleur « chamois » pour les SV solides ou de plusieurs kystes et cloisons pour les SV kystiques.

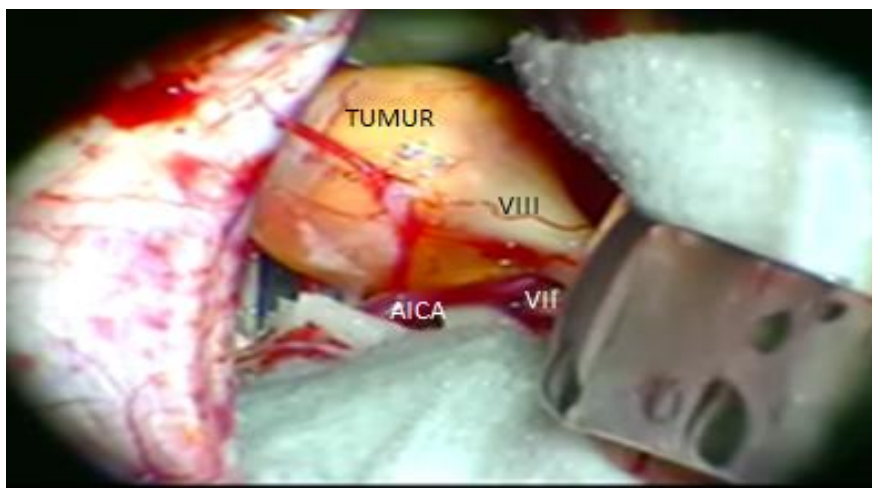


Figure 84. L'exposition d'un SV gauche solide grade 2 de KOOS

Ensuite, l'évidement intra tumoral est réalisé à l'aide de pinces à tumeur, de micro ciseaux, de l'aspiration et de la coagulation bipolaire.

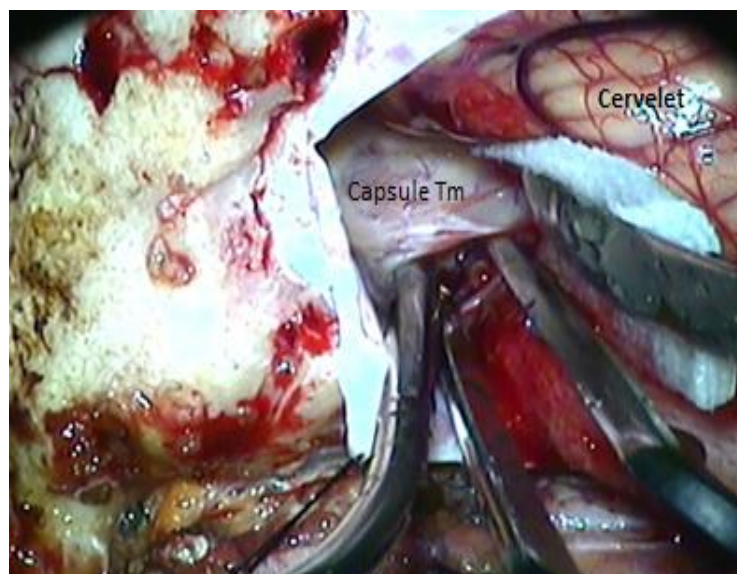


Figure 85. L'évidement intra capsulaire de la tumeur (voie rétrosigmoidienne gauche)

RESULTATS

La difficulté de ce temps est variable selon les cas ; la capsule est souvent hémorragique et dans certains cas, l'évidement intra tumoral s'accompagne d'un saignement en nappe le rendant laborieux. Il faut alors être patient et tamponner avec des cotons humides, puis reprendre l'évidement.

Une fois l'évidement est à son maximum, nous commençons la dissection de la capsule tumorale.

Le temps de dissection de la capsule qui est le temps le plus difficile et qui requiert une technicité pointue et une expérience confirmée en microchirurgie, obéit à un ordre bien défini.

1- Dissection du 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.

L'artère cérébelleuse postéro inférieure (PICA), qui prend naissance de l'artère vertébrale, chemine entre le pneumogastrique et le spinal, pour se diriger vers le cervelet, elle doit être respectée et ses branches tumorales sont coagulées puis sectionnées.

La dissection des nerfs mixtes peut s'accompagner d'un saignement d'une petite artériole tumorale qui prend naissance de la PICA.

L'hémostase par tamponnement au surgicel est à éviter car elle peut saigner secondairement. Il faut à tout prix assurer l'hémostase par la coagulation bipolaire quelle que soit l'effort à déployer.

L'exérèse de la capsule tumorale est réalisée au fur et à mesure de l'avancement de la dissection.

RESULTATS

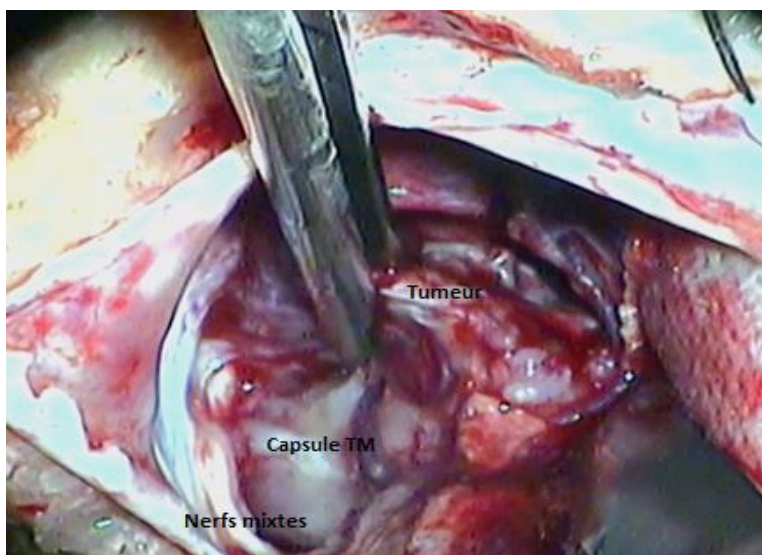


Figure 86. La capsule tumorale est disséquée de nerfs mixte (voie retrosigmoidienne gauche).

2- Dissection du pôle interne :

La capsule tumorale est disséquée du cervelet. La partie latérale du tronc cérébral apparaît juste en avant. Le plan qui se trouve entre le pôle interne et le tronc cérébral est ouvert d'arrière en avant et de bas en haut.

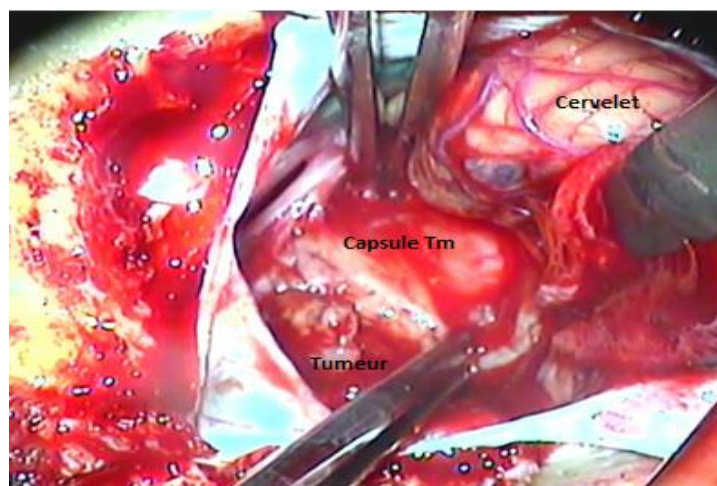


Figure 87. Dissection de la capsule tumorale du cervelet (voie rétrosigmoidienne gauche).

L'origine du nerf facial est identifiée grâce à la stimulation électrique. Il est situé au-dessus de l'émergence du nerf pneumogastrique.

RESULTATS

La dissection de la tumeur du tronc cérébral peut être laborieuse en raison de la turgescence des veines, qui doivent être préservées à tout prix.

3- Dissection du pôle supérieur :

Il est plus ou moins facile de séparer la capsule du nerf trijumeau surtout en position demi-assise, aidé par l'effet de la pesanteur. Le complexe veineux pétreux supérieur doit être respecté.

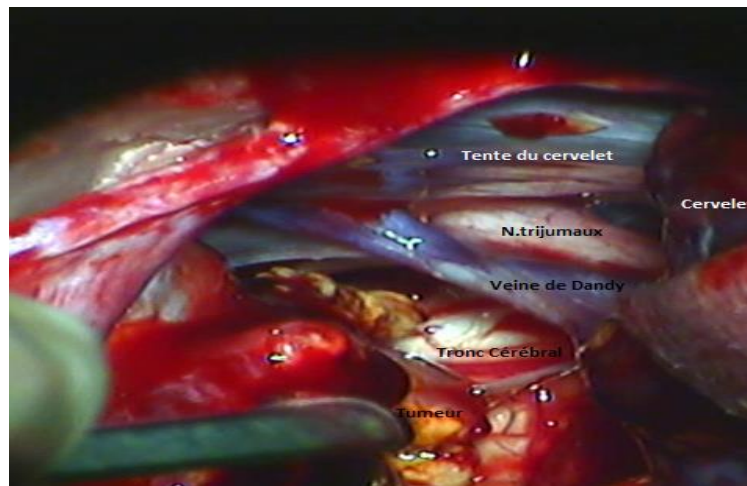


Figure 88. La capsule tumorale disséquée du pôle trigéminé avec préservation de la veine de dandy.

4- Dissection du Nerf facial :

Le nerf facial est souvent retrouvé au niveau de ce pôle de la capsule tumorale. Il est repéré grâce au monitoring du nerf facial.

L'irrigation continue au sérum physiologique tiède permet de poursuivre la dissection du nerf facial. L'utilisation de la coagulation bipolaire est à proscrire à ce stade.

Une fois que la dissection du nerf facial est proche du porus, nous préférons passer au temps intracanalair pour mieux préserver sa continuité dans le cas où la tumeur remplit le conduit.

La partie de la tumeur laissée en place sur le nerf facial au niveau de l'angle pontocérébelleux est disséquée prudemment (Figure89).

RESULTATS

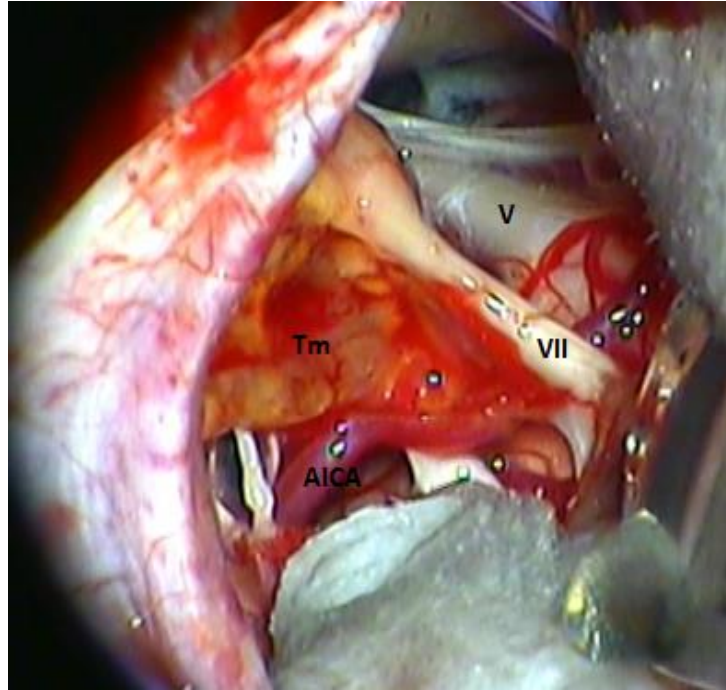


Figure 89. La capsule fine d'une tumeur kystique laissée en place sur le nerf facial avant sa dissection.

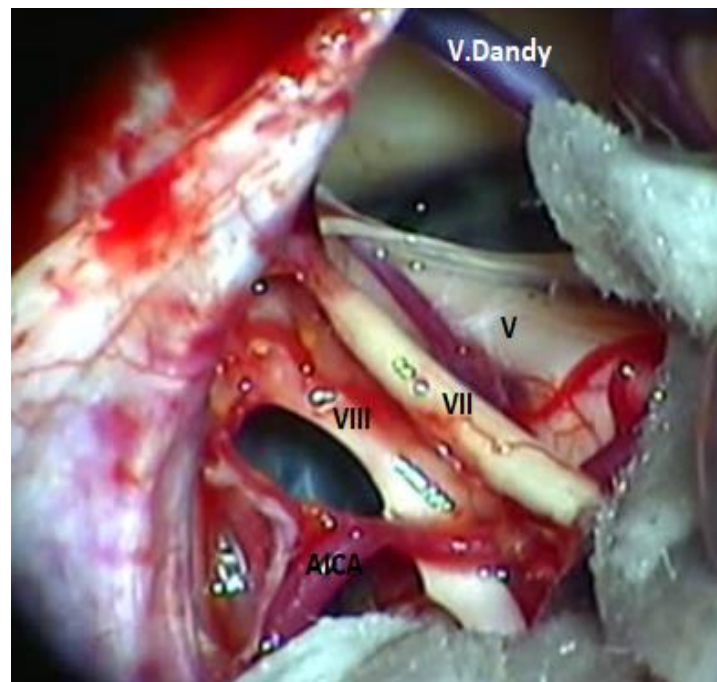


Figure 90. La capsule fine d'une tumeur kystique laissée en place sur le nerf facial après sa dissection.

RESULTATS

La préservation du nerf facial est souvent réussie. Cependant, il arrive que le nerf s'étire et se rompt au cours de la dissection.

La continuité du nerf facial est vérifiée à l'aide de la stimulation électrique de la portion proximale au niveau du tronc cérébral jusqu'à la portion distale au niveau du conduit auditif interne

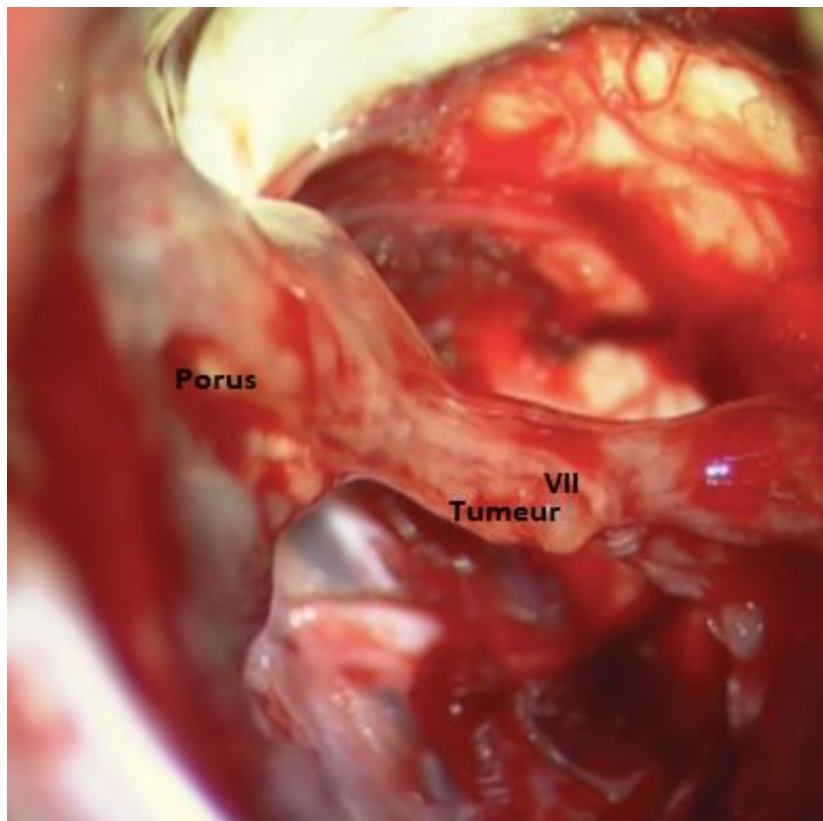


Figure 91. Une fine capsule tumorale adhérente au nerf facial est laissée sur place, en fin d'intervention

En fin d'intervention, l'hémostase doit être parfaite et une compression des jugulaires permet de s'assurer qu'il ne persiste aucun saignement occulte.

La tranchée au niveau du conduit auditif interne est comblée par de petits morceaux de graisse, pour éviter une fuite du LCR à travers les cellules pétreuses (rhinorrhée rétrograde). L'étanchéité est renforcée par de la colle biologique.

RESULTATS

I- Fermeture

La dure mère est fermée de façon étanche.

La dure mère de la fosse cérébrale postérieure est peu élastique et dans certains cas, nous avons avec du muscle prélevé (Figure 92).

L'étanchéité est renforcée par de la colle biologique.

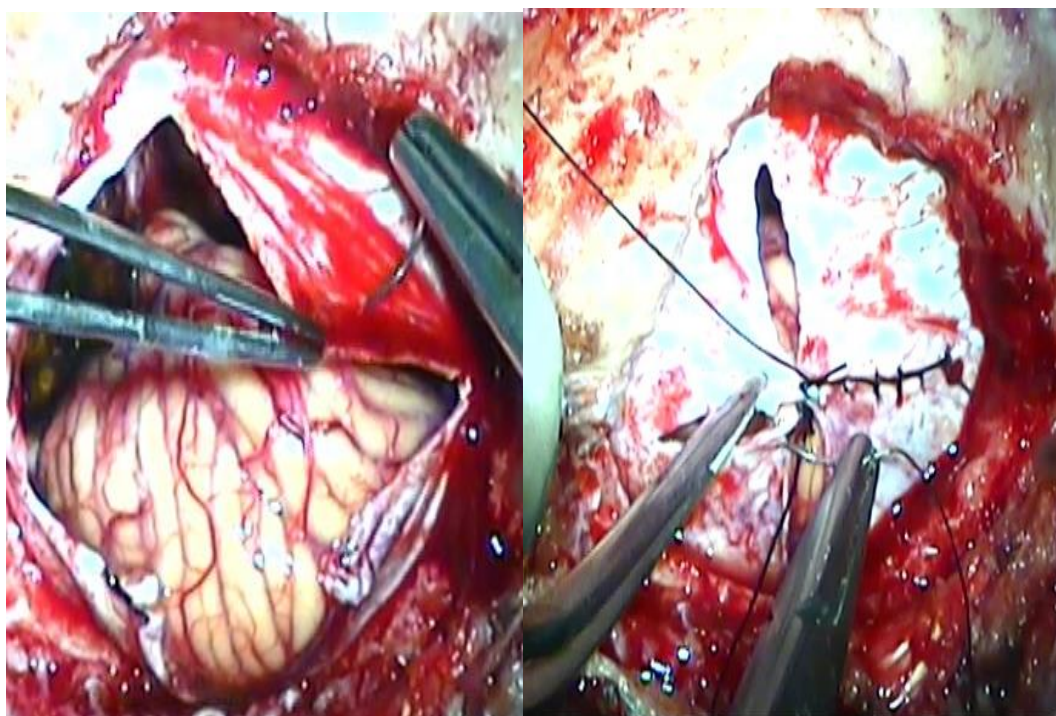


Figure 92. Fermeture étanche de la dure mère (Voie retrosigmoidienne gauche)

L'os de la craniectomie est remis au niveau du défaut osseux retrosigmoïdien afin que les muscles et la dure mère ne soient pas en contact, ce qui peut être source de céphalées postopératoires.

Les plans musculaires, sous cutané et cutané sont fermés séparément et de façon étanche.

RESULTATS

II.4.3 Constatations peropératoires

A- L'exposition de la tumeur

Après ouverture de la dure-mère 02 situations sont possibles :

- Dans la première situation la paroi kystique du VS est immédiatement visible et facilite l'accès à l'angle ponto cérébelleux, cette situation a été observé dans 2 cas.

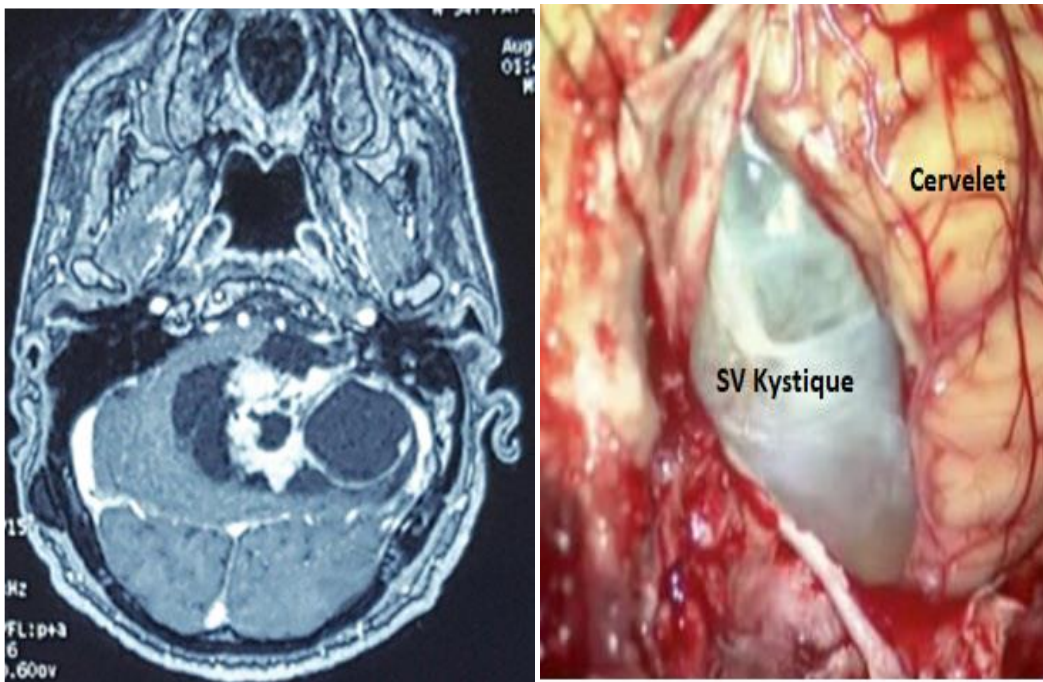


Figure 93. La paroi du kystique du VS est immédiatement visible après l'ouverture de la dure mère
(Voie retrosigmoidienne gauche)

-Dans la deuxième situation, observée dans 12 cas, il a fallu rétracter le cervelet pour pouvoir exposer la tumeur. Dans ce cas on procède comme pour les SV solides, à l'ouverture de la citerne cérébello-médullaire pour aspirer le LCR et pouvoir écarter le cervelet facilement.

B- Consistance de la tumeur

La consistance de la tumeur est le caractère primordial de notre étude comparative a été notée minutieusement, c'est un facteur important qui peut rendre la dissection tumorale difficile et être à l'origine de morbidités post opératoires.

RESULTATS

Les résultats de l'IRM ont été confirmés en peropératoire. La consistance tumorale a été considérée comme solide dans 96 cas (87,27%), incluant les tumeurs molles et fibreuses, et kystique dans 14 cas (12,83%) dont de 8 de type A et 6 de type B selon la classification de Piccirillo & Sanna.

C- Position du nerf facial

La position du nerf facial sur la surface de la capsule tumorale est variable en fonction de l'extension du schwannome dans l'angle ponto cérébelleux.

Après la stimulation de la capsule tumorale, son ouverture et l'effondrement de la partie kystique, nous avons cherché à identifier la position du nerf facial.

Dans les formes kystiques, il était antérosupérieure dans 8 cas (57,1%), antérieure dans 3 cas (21,4%), antéroinférieure dans 1 cas (7,1%) et non précise dans 2 cas (14,2%).

Ces proportions ont été très proches de celles observées dans les formes solides.

D- Difficultés de la dissection tumorale

Les difficultés de la dissection tumorale dépendent de l'adhérence de la capsule tumorale aux structures vasculo-nerveuses voisines, ce facteur est influencé essentiellement par le volume de la tumeur, sa consistance et sa vascularisation.

1-Le nerf facial :

La dissection du nerf facial et la préservation de son intégrité anatomique dépend de plusieurs facteurs.

La consistance du SV est en rapport intime avec la difficulté la dissection du nerf facial, les parois fines des SV kystique ont été les plus difficiles à opérer.

La difficulté de la dissection est fortement liée également à la taille de la tumeur.

RESULTATS

En réalité, plus la tumeur est volumineuse plus le nerf facial est laminé, dissocié et par conséquent difficile à identifier notamment avec un trajet imprévisible.

Dans le VS kystique de type A, l'identification et la dissection du nerf facial est plus facile que dans le type B où le kyste est périphérique avec une paroi fine et fragile, rendant l'établissement d'un plan de dissection plus difficile.

Lorsque le nerf facial adhère fortement à la tumeur, une fine couche de la tumeur est laissée en place dans 03 cas pour préserver son intégrité et surtout sa fonction.

Dans 2 cas le nerf facial a été identifié au niveau du tronc cérébral mais son identification sur la paroi du kyste était impossible.

Le nerf facial a été préservé anatomiquement dans 12 cas des 14 SV kystiques, et 81 cas des 96 SV solides.

2-Le nerf trijumeau :

La dissection du nerf trijumeaux la dissection peut s'accompagner d'une bradycardie sévère < 40 b/min. La fréquence cardiaque revient spontanément à des niveaux normaux avec l'arrêt de la manipulation du nerf trijumeau, c'est dû au réflexe trigéminocardiaque qui a été observé dans 5 cas.

3- Les nerfs mixtes :

La difficulté de la dissection des nerfs mixtes, selon nos observations peropératoires est lié à la PICA qui est situé entre les parois fine des kystes, sa dissection a provoqué un spasme artériel dans ,02 cas, ce qui peut expliquer cette aggravation une aggravation des fonctions des nerfs mixtes en postopératoire.

Contrairement à ce qu'on peut penser, dans les tumeurs kystiques la dissection est plus difficile et laborieuse. Ceci n'a pas eu d'influence sur la qualité de l'exérèse mais sur la morbidité post opératoires.

RESULTATS

II.4.4 Résultats postopératoires

A- Post opératoire immédiat

1- L'hématome de la cavité et hydrocéphalie :

Le scanner cérébrale de contrôle postopératoire a été demandé chez tous les malades, dont 3 en urgence dû à un retard de réveil.

Le scanner a mis en évidence :

- 7 petits hématomes de l'APC qui ont été respectés
- 3 hématomes de la cavité repris au bloc opératoire (dont 2 opérés pour un SV kystique et)
- 6 cas d'HDC post opératoire dont 2 ont nécessité une mise en place d'une dérivation ventriculo péritonéale.

Tableau 13. Répartition des patients présentant un hématome de la cavité ou un HDC post opératoire

	SV Kystique (14)	SV Solide (96)
Hématome de la cavité	04 (28,5%)	03 (3,1%)
Hydrocéphalie postopératoire	03 (21,42%)	03 (3,1%)

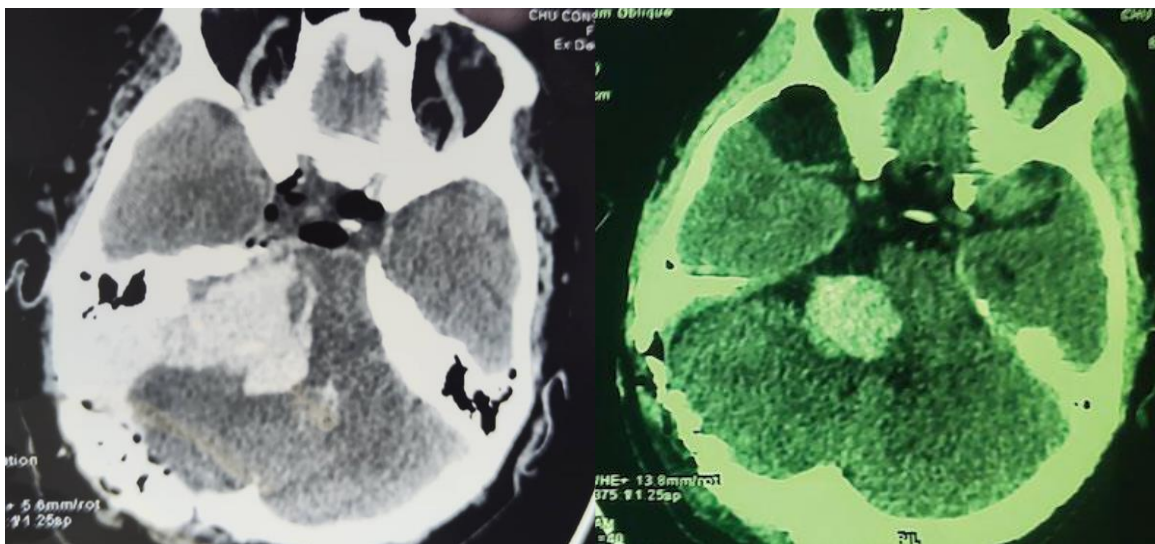


Figure 94. TDM de contrôle post opératoire montrant un hématome de la cavité opératoire

RESULTATS



Figure 95. TDM cérébrale de contrôle après la mise en place d'une DVP sur HDC post opératoire

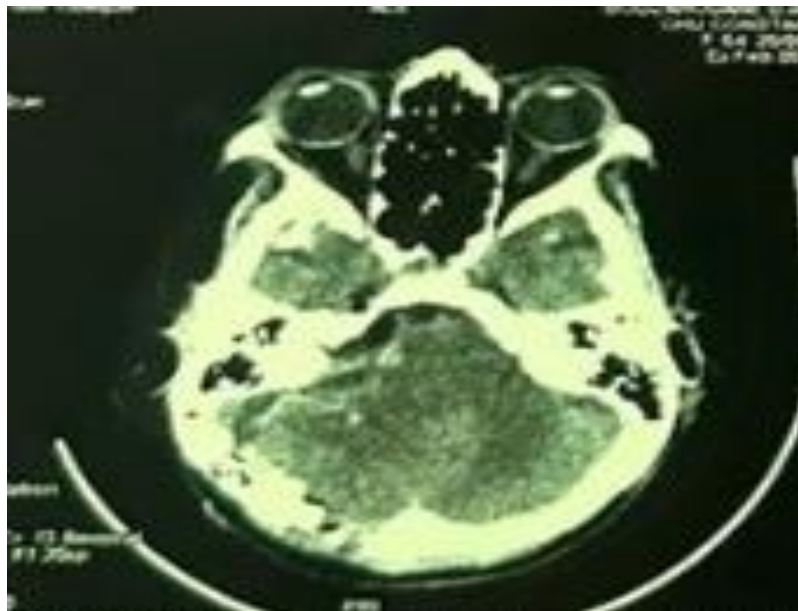


Figure 96. TDM cérébrale de contrôle après la reprise d'un hématome de la cavité opératoire

RESULTATS

2- La fonction du nerf facial :

Les résultats en post-opératoire immédiat de la fonction faciale ont été évalués en utilisant l'échelle de House et Brackmann (HB), ils ont été rapportés au tableau (14).

Tableau 14. Répartition des malade selon la foction du nerf facial en postopératoire immédiat

Paralysie faciale (HB)	SV Kystique (14)	SV Solide (96)
I	00	06
II	01	27
III	04	30
IV	05	33
V	01	00
VI	03	00



Figure 97. Fonction du nerf facial (grade II de House et Brackmann) en post opératoire immédiat

RESULTATS

3- L'atteinte des nerfs mixtes :

Chez 3 patients opérés d'un SV kystique et 3 autres d'un SV solide, nous avons noté une aggravation des troubles de la déglutition et leur dysphonie en postopératoire.

Ces troubles se sont améliorés, en moyenne, 21 jours après.

Pour ses patients avec une atteinte des nerfs mixtes, l'extubation en postopératoire était très prudente et 2 trachéotomies ont été réalisées en postopératoire.

B- Moyen terme

1- La qualité de l'exérèse :

Dans notre série, l'exérèse des schwannomes vestibulaires kystique a été totale dans 9 cas 64,2% contre 84 cas soit 87,5 % des SV solides (Tableau 14). Les raisons de l'exérèse volontairement incomplète ont été le risque de lésion du nerf facial et le risque de séquelles neurologiques dans 4 schwannomes kystiques du fait d'adhérences aux nerfs mixtes et/ou au tronc cérébral.

Tableau 15. Répartition des malades selon la qualité de l'exérèse

Exérèse	Exérèse tumorale	SV Kystique	SV Solide
Totale	100%	09	84
Subtotale	90 à 99%	04	12
Partielle	<90%	01	00

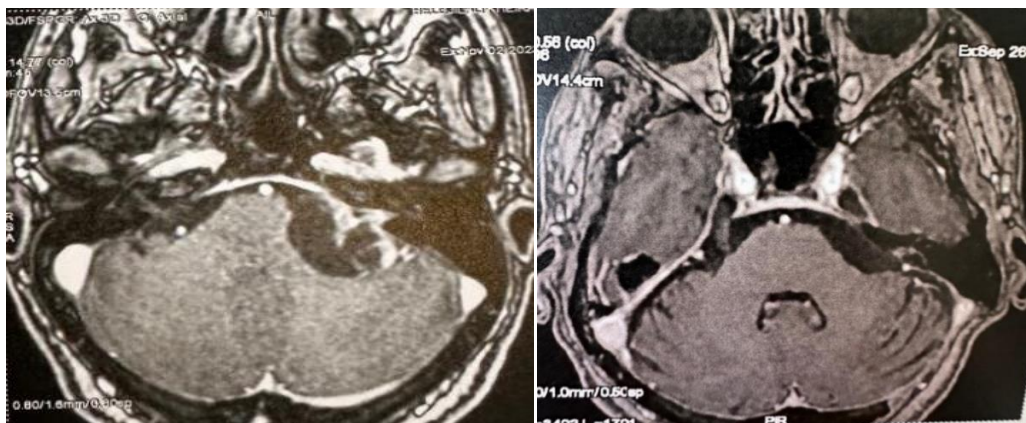


Figure 98. Schwannome vestibulaire kystique gauche, type B de Piccirillo & Sanna, stade IV de Koos opéré par voie rétrosigmoidienne avec une exérèse totale

RESULTATS

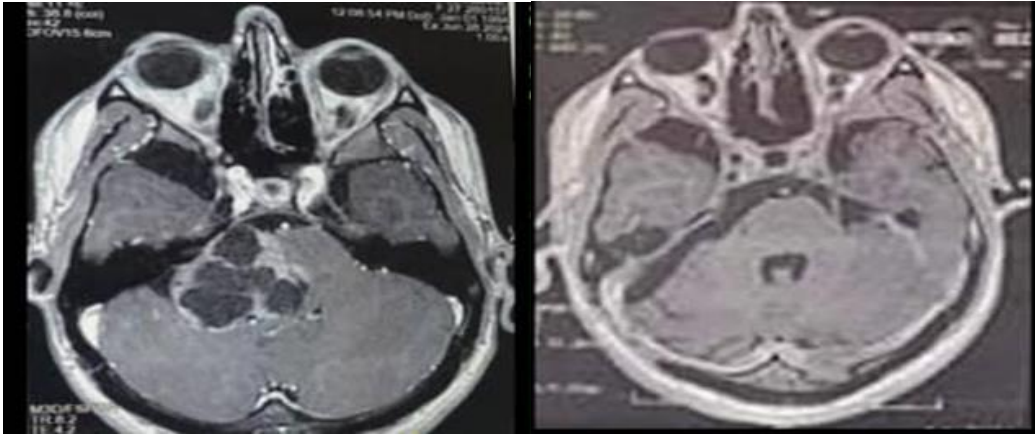


Figure 99. Schwannome vestibulaire kystique droit type B de Piccirillo &Sanna ,stade IV droit de Koos opéré par voie rétrosigmoidienne avec une exérèse totale

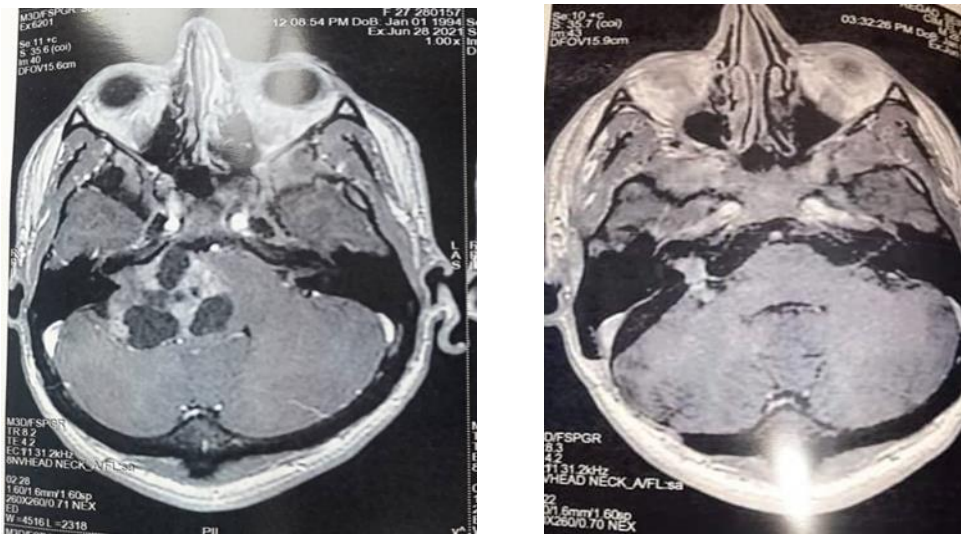


Figure 100. Schwannome vestibulaire kystique droit type B de Piccirillo &Sanna, stade IV de Koos opéré par voie rétrosigmoidienne avec une exérèse subtotale (fragment laissé en intra méatal)

RESULTATS

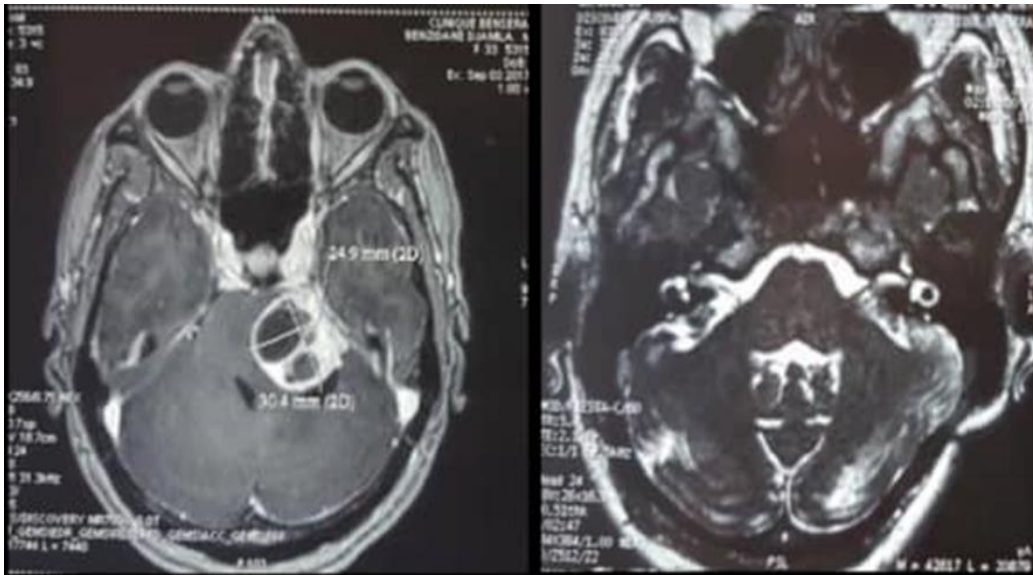


Figure 101. Schwannome vestibulaire kystique gauche type A de Piccirillo &Sanna, stade IV de Koos opéré par voie rétrosigmoidienne avec une exérèse totale

2- Fonction du nerf facial après 6 mois :

La fonction du nerf facial a été réévaluée chez tous les patients 06 mois après la chirurgie, nous avons noté une amélioration significative par rapport aux résultats postopératoires immédiats.

Tableau 16. Répartition des malade le degré de l'atteinte de la fonction de nerf facial (H&B) à 6 mois postopératoire par rapport au postopératoire immédiat

Grade HB	SV Kystique (14)	SV Solide (96)
	J1 post-op----- à 6mois	J1 post-op----- à 6mois
I	00---02	06---30
II	01---04	27---36
III	04---01	30---09
IV	05---04	33---21
V	01---01	00---00
VI	03---01	00---00



Figure 102. Fonction du nerf facial grade II de House et Brackmann à 6 mois en post-opératoire

3- Fistule du LCR :

Nous avons observé 4 cas de fistule de LCS. Il s'agit d'un cas de rhinorrhée et 3 cas d'issue de liquide cébrospinal par la cicatrice rétro auriculaire, tous les cas ont été opérés d'un SV kystique.

4- Méningite post opératoire :

Un seul cas de méningite en post opératoire a été rapporté chez un patient opéré d'un SV kystique, et qui a bien évolué sous traitement antibiotique.

C. Long terme

Les patients pour lesquels nous avons eu assez de temps pour pouvoir les contrôler en postopératoire ont été classés selon l'échelle de Karnofsky (Annexe). Tous les patients contrôlés ont eu un score supérieur ou égal à 80%, avec une bonne réinsertion socio professionnelle.

Le devenir du reliquat tumoral est un paramètre essentiel à suivre, nous avons noté dans la limite de notre étude que ce reliquat a tendance à rester stable, nécessitant une surveillance radiologique chez 3 patients opérés d'un SV kystique et 8 patients opérés d'un SV solide.

D. Mortalité

Nous avons déploré 1 décès. C'est une patiente opérée d'un schwannome vestibulaire kystique grade IV de Koos qui a été admise avec des troubles de la déglutition et une abolition de reflexe nauséeux, la patiente a été trachéotomisée en post opératoire immédiat, elle a présenté par la suite une hydrocéphalie postopératoire qui a nécessité la mise en place d'une DVP, elle est décédée J 16 post opératoire suite à une infection pulmonaire à un germe multi résistant.

En résumé

La synthèse de tous nos résultats nous a permis de récapituler la comparaison des deux formes de SV, kystiques et solides dans le tableau (17). Nous avons noté que :

- Le délai du diagnostic est beaucoup plus rapide dans les formes kystiques et la taille tumorale au moment du diagnostic est significativement plus grande dans la forme kystique également.
- Il y a une différence statistiquement significative sur 2 paramètres cliniques préopératoires, l'hypertension intra crânienne pré opératoire est l'apanage des SV kystique alors que l'atteinte du tronc cérébral est plus fréquente dans les formes solides.
- Même si la différence n'a pas été statistiquement significative pour l'atteinte préopératoire du trijumeau et des nerfs mixte. Cette atteinte a été plus prononcée dans la forme kystique (Névràlgie de V, troubles de la déglutition et de la phonation)
- La morbidité post opératoire et l'atteinte de la fonction du nerf facial sont plus fréquentes dans les formes kystiques, et ceci à travers des différences statistiquement significatives sur la paralysie faciale et la fonction des nerfs mixtes en post opératoire immédiat ainsi que sur l'avènement des hématomes de la cavité, des fistules du LCR et de l'hydrocéphalie postopératoire.

RESULTATS

Tableau 17. Récapitulation des paramètres comparés entre les SV Kystique et solides avec l'indice p

Paramètres			Kystiques (14)		Solides (96)		Valeur du p	
			Nb	%	Nb	%		
Caractéristiques générales	Âge (moyenne)±écart type		39,93±15,5		39,30±15,3		0,29	
	Sexe	Hommes	7	50%	24	25%	0,10	
		Femmes	7	50%	72	75%		
	Délai de diagnostic		20,57±13,4		37,5±11,9		0,001	
Signes cliniques	Acouphènes		02	14,2%	8	8,3%	0,46	
	Hypoacousie		11	78,5%	51	53,1%	0,13	
	Fonction faciale avant résection	Grade 1		8	57,1%	36	37,5%	0,46
		Grade 2		4	28,5%	47	48,9%	
		Grade 3		1	7,1%	4	4,1%	
		Grade 4		1	7,1%	9	9,3%	
	Nystagmus		3	21,4%	18	18,7%	0,13	
	Vertige		04	23,5%	25	26%	0,4	
	Atteinte du trijumeaux		10	71,4%	79	82%	0,24	
	Atteinte des nerfs mixtes		7	50%	60	62,5%	0,54	
	Syndrome cérébelleux		10	71,4%	60	62,7%	0,87	
	Syndrome d'HIC		5	35,7%	24	25%	0,001	
	Atteinte du tronc cérébral		3	21,4%	51	53,1%	0,05	

RESULTATS

Signes radiologiques	Classification de Koos	Grade 2	0	0,0%	8	8,3%	0,001	
		Grade 3	0	0,0%	18	18,7%		
		Grade 4	14	100%	70	72,9%		
	Classification de Tokyo	Petit	0	0,0%	0	0,0%	0,92	
		Moyen	0	0,0%	6	6,2%		
		Moyennement large	0	0,0%	20	20,8%		
		Large	8	57,1%	40	41,6		
		Géant	6	42,9%	30	31,2%		
	Résultats post-opératoires	Qualité de la Résection	Totale	9	64,2%	84	87,5%	0,62
			Sub-totale	3	21,4%	12	12,5%	
Partielle			1	7,1%	0	0,0%		
Paralysie après résection (post-opératoire)		Grade 1	0	0,0%	6	6,2%	0,001	
		Grade 2	1	7,1%	27	28,1%		
		Grade 3	4	28,5%	30	31,2%		
		Grade 4	5	35,7%	33	34,4%		
		Grade 5	1	7,1%	0	0,0%		
		Grade 6	3	21,4%	0	0,0%		
Paralysie après résection (6 mois)		Grade 1	2	14,2%	30	31,2%	0,001	
		Grade 2	4	28,5%	36	37,5%		
		Grade 3	1	7,1%	9	9,3%		
		Grade 4	4	28,5%	21	21,8%		
		Grade 5	1	7,1%	0	0,0%		
		Grade 6	1	7,1%	0	0,0%		

RESULTATS

	Hématome de la cavité	4	28,5%	3	3,1%	0,001
	Aggravation nerfs mixtes en Post opératoire	3	21,4%	3	3,1%	0,02
	Fistule du LCR	4	28,5%	0	0,0%	0,001
	Infection post op	1	7,2%	0	0,0%	/
	Hydrocéphalie Post opératoire	3	21,4%	3	3,1%	0,02
	Décès	1	7,1%	0	0,0%	/

DISCUSSION

III- DISCUSSION

Le schwannome vestibulaire kystique est actuellement considéré comme une entité à part, en raison de sa clinique, de son évolution et de ses difficultés opératoires.

Les SV kystiques constituent également un sous-groupe rare qui diffère de la variante solide sur le plan radiologique et histopathologique.

Ces tumeurs sont différentes des SV solides sur le résultat chirurgical et comportent un risque élevé de complications postopératoires.

Nous avons analysé dans notre série de 110 patients atteints de SV dont 14 de forme kystique, les résultats cliniques et les difficultés techniques liées à l'excision de ces tumeurs ainsi que les résultats postopératoires.

III.1 Epidémiologie

III.1.1 La fréquence

Les schwannomes vestibulaires kystiques représentent 5% à 48% des SV, des rapports récents suggèrent que le taux réel est d'environ 10% [149]. Dans notre série les SV kystique représentaient 12,72% des cas, ce qui est assez proche de la majorité des séries.

La fréquence des schwannomes vestibulaires kystiques varie entre 4 et 10 % ou entre 4 et 20,5% de tous les schwannomes vestibulaires dans la majorité des études [150,168].

III.1.2 L'âge

Neuf études comprenant 428 SV kystique et 1287 SVS ont été analysées. L'âge moyen des patients subissant une intervention chirurgicale était de $48,3 \pm 6,75$ et $47,1 \pm 9$ ans pour les SV Kystiques et les SV Solides respectivement ($p = 0,8$) [151].

L'âge moyen de découverte se situe généralement entre 40 et 60 ans, ce qui correspond aux données de notre série qui a montré que l'âge moyen de découverte des tumeurs était autour de 40 ans, sans une différence statistiquement significative entre la forme kystique et solide.

DISCUSSION

Tableau 18. L'âge moyen de découverte selon les séries

	Nombre de cas	Age moyen	Age extrême
Samii	1000	45 - 55	11 à 87
Dubreuil	230	50,2	12 à 75
Sterkers	910	50	11 à 85
Glassoc	200	47,6	-
Notre série	110	39	17 à 70

III.1.3 Le Sexe

Il existe une prédominance féminine dans notre série (74,5%), cette prédominance a été confirmée par tous les auteurs ces dernières années (Tableau 19). Cette différence par contre n'est pas en rapport avec la forme kystique ou solide du SV. En comparant les deux formes, la différence n'a pas été significative.

Tableau 19. La prédominance féminine des patients selon les séries

Auteurs	Nombre de cas	Sexe féminin %
Samii	1000	54 %
Cushing	-	60,5 %
Fisher	159	66 %
Glassock	200	59 %
Sterkers	910	60 %
Notre série	110	74,5%

III.2 Clinique

Le VS kystique est une tumeur caractérisée par l'apparition rapide des signes cliniques, la fréquence des signes de compression du tronc cérébral et du cervelet au moment du diagnostic.

Un polymorphisme clinique doit rester à l'esprit, en effet chaque symptôme pris isolément n'étant ni assez spécifique ni assez sensible.

Une haute suspicion clinique est la meilleure clé pour un diagnostic rapide.

DISCUSSION

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 [70].

III.2.1 Délai du diagnostic

Les SV Kystiques diffèrent des SV solides par leur croissance rapide, leur agressivité et leur histoire clinique plus courte. Le délai du diagnostic varie pour les formes kystiques entre 6 et 21 mois et autour de 26 mois pour les SV solides [152].

Ces dernières années, une attention particulière a été accordée au taux de croissance des schwannomes vestibulaires avec et sans formation kystique.

Il a été constaté que les schwannomes vestibulaires résiduels avec une formation kystique présentent une récurrence rapide et nécessitent une réintervention, comparativement aux schwannomes vestibulaires résiduels sans formation kystique.

La coloration Ki-67 a révélé que l'augmentation rapide du volume des schwannomes vestibulaires kystiques pourrait s'expliquer par une augmentation du volume des kystes plutôt que par une augmentation du taux de croissance des cellules tumorales.

Diverses théories relatives à la formation et la croissance des kystes dans le schwannome vestibulaire ont été proposées dans la littérature.

Initialement, on pensait que le kyste était dû à la croissance cellulaire rapide au sein de la tumeur. Cela pourrait entraîner une nécrose du tissu tumoral avec formation de microkystes, qui fusionnent pour produire de grands kystes.

Histologiquement, les schwannomes vestibulaires sont formés de longs faisceaux cellulaires bipolaires compacts de type Antoni A et de tissus lâches de type Antoni B avec de petites cellules rondes.

Sur la base de ces schémas histologiques, Charabi et al. ont suggéré qu'une production abondante de matériel myxoïde par les cellules Antoni B pourrait entraîner la formation de kystes intratumoraux au sein du schwannome vestibulaire, avec des composants périphériques solides formés par les cellules Antoni A [152].

DISCUSSION

Bien que rares, des hémorragies intratumorales ont également été rapportées comme pouvant entraîner la formation de kystes dans le schwannome vestibulaire [153].

Cependant, ces patients peuvent ne pas présenter d'antécédents de détérioration clinique aiguë au moment du saignement, contrairement à d'autres événements vasculaires.

Une expression accrue de l'enzyme protéolytique MMP-2 (métalloprotéinase matricielle) a également été observée dans le liquide kystique et la paroi du kyste du SV Kystique, comme dans d'autres néoplasmes kystiques du rein et de l'ovaire. Les cellules tumorales tapissant la paroi du kyste expriment probablement la MMP-2, absente dans les tumeurs solides [154].

Moon et al. [154] ont suggéré que ces enzymes pourraient contribuer à la formation du kyste et à l'adhésion de la tumeur aux structures environnantes.

Dans notre série, le délai de diagnostic moyen était de 20,57 mois pour les SV kystique et de 37,5 mois pour les formes solides ce qui a constitué une différence statistiquement significative entre les deux formes, ceci est expliqué par les mécanismes de formation des kystes et leur potentiel évolutif rapide.

III.2.2 Signes cliniques

Classiquement la symptomatologie clinique des schwannomes vestibulaires est relativement stéréotypée, elle se résume à des signes cochléo-vestibulaires et des signes neurologiques suivis de signes d'hypertension intracrânienne dû souvent à une hydrocéphalie.

A- Les troubles de l'équilibre

Pour Dagain et coll. [95], dans leur étude sur les schwannomes vestibulaires kystiques géants, la symptomatologie clinique était essentiellement constituée de troubles de l'équilibre. Cette instabilité est signalée chez 40 à 50 % des patients au moment du diagnostic [155].

Selon Zhang et al. [156] les troubles de l'équilibre préopératoires étaient très fréquents chez les patients ayant un SV Kystique (32,1 % chez les patients présentant un SV Kystique ; 18,6 % chez les patients ayant un SV solide, $p = 0,038$).

DISCUSSION

Dans notre série les troubles de l'équilibre ont motivé la consultation dans un peu plus de la moitié des cas pour les formes kystiques ainsi que pour les formes solides et un syndrome cérébelleux a été présent dans 64,2% des cas pour les formes kystiques et 62,7% des cas pour la forme solide, il est souvent à type de troubles de la coordination. Cela qui n'a pas constitué une différence notable.

B- Les acouphènes

Ils constituent le signe fonctionnel le plus fréquent après l'hypoacousie pour la plupart des auteurs, variant entre 62 à 75% des patients [141].

Il y a une relation entre le volume tumoral et l'importance des acouphènes. 75% des patients présentent des acouphènes très gênants lorsque la tumeur est petite (Stade I de Koos). Lorsque la tumeur est volumineuse (Stade IV de Koos) 02% des patients seulement se plaignent d'acouphènes [148].

Dans notre série les acouphènes ont été retrouvés dans 14,2% des cas de SV kystiques et 8,3% des SV solides, ce qui est rare par rapport à la littérature, mais sans différence significative entre les 2 formes.

C- Les vertiges

Ils sont présents chez 50% des patients qui ont une petite tumeur et ils sont absents chez les patients porteurs d'une volumineuse tumeur par compensation du système vestibulaire controlatéral [148].

Dans notre série, ils ont motivé la consultation à des proportions presque semblables avec 28,57% des cas de SV kystiques et 26,04 % des patients porteurs de SV solide.

D- l'hypoacousie

La fréquence de l'hypoacousie est autour de 66% des cas alors que la surdit  totale unilat rale d s le stade de la premi re consultation est moins importante et tend   diminuer [141].

DISCUSSION

Dans notre série, la notion d'hypoacousie a été retrouvée à différents degrés chez 78,5 % des cas de SV kystique et chez 53,1% des malades présentant un SV solide. Ceci n'a pas présenté une corrélation statistiquement significative.

E- Le nystagmus

Il est rarement présent du fait d'une compensation centrale correcte. Un nystagmus était présent chez 21,4 % des formes kystiques 18,5% des formes solides de nos patients.

F- L'hypertension intracrânienne

Les signes cliniques d'un syndrome d'hypertension intracrânienne sont toujours associés aux SV kystiques géants et 48,3% des patients nécessitent une DVP en préopératoire [95,176].

Dans notre série l'hypertension intracrânienne était présente chez 35,7% de nos patients porteurs de SV kystique, due à une hydrocéphalie souvent obstructive, alors que 25% des patients ayant un SV solide ont consulté au stade d'HIC due à une hydrocéphalie préopératoire qui a nécessité la mise en place d'une DVP.

G- L'atteinte du trijumeau

Le nerf trijumeau est le nerf crânien le plus fréquemment et le plus précocement atteint après le nerf cochléo-vestibulaire. L'atteinte trigéminal est retrouvée dans 19 % dans la série de Samii de 1000 SV, toute taille confondue, alors qu'elle est de 40 à 78% chez les patients présentant des SV géants et de 59% dans les SV kystiques [148,168].

Une atteinte du nerf trijumeau a été notée chez 71,4 % de nos cas pour les formes kystiques et 62,5% des cas pour les formes solides. Cette atteinte a pris plusieurs formes qui sont parfois associées (Une hypoesthésie de l'hémiface intéressant une ou deux branches du nerf trijumeau, une diminution du réflexe cornéen, une névralgie du trijumeau). Elle a été plus prononcée dans la forme kystique.

H- La fonction faciale

Le nerf est souvent conservé. La PFP peut être discrète et n'apparaît que tardivement. Il y a une correspondance anatomo-clinique entre la fréquence de la paralysie faciale et le volume

DISCUSSION

tumoral, ainsi pour une petite tumeur sa fréquence est de 3% et pour une tumeur volumineuse elle est de 26% des cas [70].

Dans sa comparaison Zhang et al ont noté qu'aucun patient n'a présenté de paralysie faciale franche au moment du diagnostic [156].

Nos résultats concordent avec la littérature. L'atteinte de la fonction du nerf facial a été légère (grade I et II de House et Brackmann) dans 85,6 % et franche (grade III et IV HB) dans 14,4% des cas pour les formes kystiques. Elle a été de grade I et II de HB dans 86,4% et de grade III et IV HB dans 13,5% des cas pour les SV solides.

I. L'atteinte des nerfs mixtes

Elle est le fait de grosses tumeurs de stade IV à extension inférieure et fait partie des signes de gravité elle est de l'ordre de 14% dans la série de Samii [148].

Les SV kystiques présentaient des taux plus élevés de dysphagie et de dysphonie en préopératoire [156].

L'atteinte préopératoire des nerfs mixtes a été retrouvée dans notre série chez 50 % des cas des SV kystiques et 62,5% des SV solides. Ce résultat est potentiellement élevé par rapport à la littérature, il est dû au volume tumoral au moment du diagnostic, mais ne constitue pas un facteur de différence statistiquement significatif entre la forme kystique et solide.

Sur l'ensemble des 67 patients ayant une atteinte des nerfs mixtes, celle-ci s'est manifestée par des troubles de la déglutition dans 33 cas (49,25%) et plus rarement par des troubles de la phonation qui est notée chez 07 cas (10,44%). Ces 2 signes ont intéressé plus les formes kystique que solides.

J. L'atteinte du tronc cérébral

L'atteinte du tronc cérébral se traduit par des signes d'irritation pyramidale homolatérale, elle a été observée chez 21,4% des patients ayant un SV kystique et 53,1 des patients ayant un SV solide. Ce paramètre a présenté une différence significative entre les 2 formes avec un $p=005$.

DISCUSSION

Au total

Dans notre série, nous avons relevé 2 paramètres cliniques de différence, statistiquement significatifs entre les SV kystiques et solides.

La symptomatologie clinique qui est rapidement progressive dans les schwannomes kystiques par rapport aux SV solides

Le syndrome d'HIC au moment du diagnostic prédomine dans les SV Kystiques à cause du volume du kyste et de l'hydrocéphalie qui en résulte.

Par contre l'atteinte du tronc cérébral a été plus importante dans les formes solides, dû à la consistance de la tumeur et sa compression du tronc cérébral.

III.2.3 Signes radiologiques

L'aspect des schwannomes vestibulaires en TDM ou en IRM dépend de l'architecture interne de la tumeur, de sa localisation et de sa taille.

La TDM avec injection de produit de contraste peut être suffisante pour détecter la croissance tumorale mais l'IRM reste l'examen de choix dans la démonstration et le suivi de la croissance tumorale.

Cependant, si des modifications osseuses du CAI et du rocher doivent être détectées, la TDM est nécessaire. Le scanner joue un rôle important également dans le diagnostic de l'hydrocéphalie préopératoire.

Les schwannomes vestibulaires kystiques présentent une architecture interne variable, ils contiennent diverses concentrations de cellules de type Antoni A et Antoni B, avec une prévalence élevée de type Antoni B. La variabilité histologique au sein des tumeurs est responsable de l'atténuation tumorale sur la TDM et l'IRM [152].

Les kystes des schwannomes vestibulaires (centraux ou périphériques) sont avasculaires ; le produit de contraste ne peut pas atteindre le matériel présent dans la cavité et les éléments

DISCUSSION

kystiques peuvent ne pas être rehaussés, ce qui explique que les zones kystiques aient le même aspect avant et après l'administration du produit de contraste.

Il a été suggéré que tous les SV présentent une altération de la barrière hémato-encéphalique. En raison de cette anomalie, la tumeur est rehaussée par le produit de contraste, ce qui est responsable de l'aspect classique du SV solide sur la TDM ou l'IRM, car la tumeur entière se rehausse uniformément.

Le schwannome vestibulaire solide peut présenter une composante kystique non rehaussée à sa périphérie. Lors de la croissance tumorale, les couches leptoméningées environnantes peuvent provoquer des adhérences entraînant la formation de kystes péritumoraux ou d'une pseudo-capsule [157]. Ces cas ne peuvent être considérés comme de véritables schwannomes vestibulaires kystiques.

La plupart des SV Kystiques sont diagnostiqués à l'IRM. Classiquement, la composante kystique est hyper intense sur les images IRM en T2.

La paroi du kyste se rehausse généralement sur l'IRM en T1 avec contraste. Cependant, les kystes peuvent ne pas répondre strictement à ces critères et présenter un faible signal sur l'IRM en T2.

La séquence CISS « constructive interference in steady state » qui accentue l'effet T2, permet de bien définir l'interface arachnoïdienne entre le SV et les structures vasculo-nerveuses environnantes, et la mise en évidence des parties kystiques.

Différents systèmes de classification ont été proposés pour les SV Kystiques, en fonction de l'épaisseur de la paroi du kyste et de leur localisation par rapport à la composante solide [158].

Pendl et al. ont défini les SV kystiques comme les tumeurs dont la composante kystique représente plus des deux tiers du volume tumoral total [157].

Cependant, Frisch et al. ont considéré le schwannome vestibulaire comme kystique lorsque le diamètre du kyste est supérieur à 50 % du diamètre maximal de la tumeur [159].

DISCUSSION

Lim et al. ont recommandé la mesure du volume du kyste et ont considéré le schwannome comme kystique si le kyste intratumoral ou péri-tumoral occupe plus de 30 % du volume tumoral [160].

Dans notre série, l'analyse radiologique des schwannomes vestibulaires nous a permis de les classer selon la classification de KOOS et celle du Consensus de Tokyo (Tableau 5).



Figure 103. Classification de la taille des SV selon KOOS [92]

Nous avons noté que tous les patients porteurs de SV kystique soit 100% des cas ont été diagnostiqués au stade 4 de KOOS ou au stade large et géant selon la classification de la conférence de TOKYO de 2003, contrairement à la forme solide qui est diagnostiqué dans 72,9% des cas au stade 4 de KOOS.

Cette différence significative ($p : 0,001$) est expliquée par la croissance rapide des SV kystique rendant le diagnostic au stade de petit schwannomes quasi impossible.

La classification des SV kystiques selon classification de Piccirillo &Sanna (Figure 32) a démontré que 8 cas était de type A et 6 du type B.

Thakur et al en 2012 sur une série de 428 SV kystiques et 1287 SV Solides ont constaté que diamètre moyen de la tumeur pour les SV Kystiques était de $3,9 \pm 0,84$ cm et celui pour es SV solides était de $3,7 \pm 1,2$ cm [151] et que donc il n'y a pas de différence significative concernant la taille de la tumeur au moment du diagnostic, contrairement à notre série.

DISCUSSION

Ji Hyuk et al en 2018 et sur une série de 220 patients rapporte que le volume tumoral était significativement plus important dans les SV Kystiques ($20,44 \pm 13,85 \text{ cm}^3$ dans les SV Kystiques ; $4,75 \pm 6,48 \text{ cm}^3$ dans les SV Solides, $p < 0,001$) et la proportion de tumeurs larges et géantes était également plus importante dans les SV Kystiques (66,0 % dans les SV Kystiques ; 11,4 % dans les SV Solides, $p < 0,001$) [161], ce qui a été confirmé dans notre série.

Le taux de croissance du SV kystique est élevé par rapport au SV solides. Il ne s'agit pas d'une véritable croissance tumorale, mais d'une expansion de l'élément kystique, tandis que la partie solide de la tumeur reste souvent stationnaire.

Les diagnostics différentiels possibles des SV solides sont les méningiomes, et les schwannome du trijumeau. Dans certains cas, les schwannomes vestibulaires kystiques peuvent être difficile à diagnostiquer, surtout pour les formes purement kystiques en l'absence d'érosion du conduit auditif interne. Le diagnostic différentiel se fait avec les kystes épidermoïdes ou les kystes arachnoïdiens de l'angle ponto cérébelleux [162].

III.3 Traitement

Pour de nombreux auteurs, la chirurgie reste le traitement le plus recommandé du SV Kystique [149,163]. En raison de son potentiel évolutif rapide, la surveillance n'est pas recommandée [164].

La chirurgie du SV a subi de grands progrès depuis des décennies, jusqu'à arriver à la microchirurgie avec un objectif de préservation fonctionnelles. Elle constitue la seule solution raisonnable pour les SV grade III et IV de Koos.

Les schwannomes vestibulaires stade III et IV de Koos peuvent être opérés par voie rétrosigmoidienne transméatale en cas d'audition fonctionnelle ou utile (grade A et B de American association of head and neck surgery) ou par voie translabyrinthique élargie si l'audition est inutile voire nulle.

L'exérèse totale des SV est curative, elle doit être recherchée dans tous les cas. Cependant, cette exérèse complète doit s'accompagner d'une préservation parfaite de la fonction.

DISCUSSION

La fonction faciale et la conservation de l'audition préopératoire constitue donc un objectif qu'il n'est pas toujours possible d'atteindre.

L'efficacité de la radiochirurgie dans les SV kystique reste controversée en raison de l'augmentation brusque de la taille de la portion kystique après radiochirurgie [165,149].

Lim et al. [166] dans une série de 24 cas de SV kystiques traités par radiochirurgie (Gamma knife) ont conclu qu'un contrôle tumoral a été observé dans 18 cas. Six patients ont connu une progression tumorale et parmi ces 06 patients, 2 ont subi une intervention chirurgicale suivie d'une radiochirurgie adjuvante.

Pendl et al. Ont rapporté une expansion soudaine de la composante kystique dans quelques cas. Une transsudation accrue des vaisseaux tumoraux ou une nécrose supplémentaire dans le tissu tumoral après la Gamma Knife ont été considérées comme responsables de l'augmentation du volume du kyste tumoral préexistant [157].

Frisch et al. Ont suggéré que les schwannomes kystiques avec un kyste central répondaient de manière similaire aux schwannomes solides à la GK.

Cela s'explique probablement par le fait que le kyste central reçoit une dose quasi maximale, tandis que le kyste périphérique peut recevoir une dose de radiation plus faible. Dans leur série, un patient a présenté une augmentation de volume du kyste périphérique après la GK, et un autre a présenté une croissance tumorale accrue [159]. Ils ont également calculé le taux de réduction de volume pour différents types de SV Kystiques. Le pourcentage médian de réduction du volume par an était de 17,2 % pour les SV Kystiques avec un gros kyste, de 7,5 % pour les SV Kystiques avec des microkystes et de 7,9 % pour les SV Kystiques avec rehaussement homogène.

Plusieurs études ont démontré de bons résultats radiochirurgicaux chez les patients atteints de VS kystiques et ont conclu que la nature de la tumeur (solide ou kystique) n'affectait pas la survie sans progression tumorale. Mais de nombreuses autres études, allant à l'encontre de cette théorie, ont noté une meilleure réduction du volume (au suivi à long terme) chez les patients atteints de SV Kystique par rapport aux SV solides [157, 159,160].

DISCUSSION

De plus, il a été suggéré que la composante kystique (cellules Antoni B) pourrait avoir une architecture tissulaire différente de celle de la composante solide (cellules Antoni A). Ainsi, les tissus solides et kystiques d'une même tumeur peuvent se comporter différemment lors d'une GK.

En raison de la réduction du volume tumoral, les kystes uniques volumineux se rompent généralement après la radiochirurgie, ce qui explique la régression rapide de la composante kystique dans le SV kystique et la persistance de la partie solide de la tumeur.

Une autre théorie possible pourrait être corrélée au modèle de croissance tumorale. Les cellules à prolifération rapide répondent mieux aux radiations, et les cellules d'une tumeur à croissance lente mettent relativement plus de temps à mourir. Le SV Kystique se manifeste cliniquement plus tôt, probablement en raison de sa croissance rapide et par conséquent répondrait mieux à la radiation.

Nous pensons que le SV Kystique pourrait être composé d'une population mixte de cellules à prolifération rapide tapissant la paroi du kyste et de cellules à prolifération relativement lente dans la partie solide.

Les cellules à prolifération rapide dans la paroi du kyste pourraient répondre plus rapidement à l'irradiation, réduisant le volume du kyste beaucoup plus tôt que la partie solide. Cependant la majorité des études révèlent que la GK pour le SV Kystique notamment présentant de multiples kystes donne de mauvais résultats et que la radiochirurgie est plus efficace dans le traitement des résidus tumoraux postopératoires.

Au final, le schéma de croissance post-radiochirurgical du SV Kystique dépend d'un mécanisme complexe et il est difficile à expliquer par une seule théorie.

La microchirurgie reste le meilleur traitement curatif des SV. Cela exige une exérèse totale du SV et la préservation anatomique du nerf facial.

Cependant, bien que l'exérèse totale soit le but principal de la chirurgie, l'adoption d'une exérèse subtotale dans certains cas présentant des adhérences importante avec le N.F et / ou le tronc cérébral peuvent améliorer les résultats post-opératoires et réduire les complications postopératoires.

DISCUSSION

Dans notre série, nous avons opéré tous les patients par voie rétro sigmoïdienne transméatale en position demi-assise.

En plus de ses avantages, notamment la bonne exposition des structures de l'APC et la dissection bimanuelle, c'est la voie d'abord que nous maîtrisons le mieux. Il a été confirmé que les meilleurs résultats sont obtenus avec la voie d'abord que le chirurgien connaisse et maîtrise le mieux.

D'excellents résultats en termes d'exérèse et de préservation fonctionnelle du nerf facial ont été obtenus entre des mains expérimentées avec différentes voies d'abord.

Le fait que les patients ont été opérés par la même voie d'abord nous a permis de comparer les résultats postopératoires des SV Kystiques et solides. Chose qui aurait été difficile est moins significative si on avait utilisé plusieurs voies d'abord sur différents types de tumeurs.

III.3.1 Constatations peropératoires

Après l'ouverture de la dure-mère, la paroi kystique du SV peut être immédiatement visible pour les formes avec des kystes périphériques, sinon on doit procéder comme pour les SV solides, à l'ouverture de la citerne cérébello-médullaire pour aspirer le LCR et pouvoir retractor le cervelet et accéder à la tumeur.

Pour Piccirillo et al. [165] trois facteurs doivent être pris en compte avant la résection du SV kystique :

- L'épaisseur de la paroi du kyste ;
- La position du kyste ;
- La taille extraméatale de la lésion, comprenant les composants kystiques et solides.

Notre observation peropératoire a révélé que les SV kystiques à paroi périphérique et fine (de type B selon Piccirillo & Sanna), en nombre de 6 dans notre série étaient plus difficiles à réséquer.

DISCUSSION

Dans cette forme, la paroi fine du kyste adhère fortement aux vaisseaux, au tronc cérébral et aux nerfs, en particulier au nerf facial, ce qui rend la création d'un plan de clivage très difficile.

Cette adhérence constitue le facteur essentiel du traumatisme du nerf facial. Elle 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 importante peut empêcher l'exérèse complète de la tumeur.

L'utilisation du monitoring permanent de la fonction faciale est indispensable, et ce dès l'exposition du SV, pour confirmer que le nerf facial ne se trouve pas à la surface tumorale avant l'ouverture initiale de la capsule.

Sampath et al [132] ont mentionné la position du nerf facial sur la surface tumorale sur une série de 1006 schwannomes, il était : antérieur dans 40% des cas, antérosupérieure dans 33.5%, antéroinférieure dans 4.9%, supérieur dans 14%, inférieur dans 2.5% et postérieur dans 0.3% ; un trajet intra tumoral a été rapporté dans 3.4% et une infiltration tumorale du nerf dans 2.5% des cas.

Dans notre série, le nerf facial dans les SV formes kystiques était antérosupérieure dans 8 cas (57,1%), antérieure dans 3 cas (21,4%), antéroinférieure dans 1 cas (7,1%) et non précise dans 2 cas (14,2%).

Dans 02 cas, l'identification du nerf facial n'a pas été possible et dans 3 cas, une fine couche de tumeur a été laissée sur le nerf facial pour préserver sa fonction. Les mêmes observations ont été rapportées par Metwali [149] et Piccirillo [165].

Nous avons également constaté que dans 06 cas de SV Kystiques, la dissection du nerf trijumeau, s'accompagnait d'une bradycardie sévère < 40 b/min.

La fréquence cardiaque revenait spontanément à des niveaux normaux avec l'arrêt de la manipulation du nerf trijumeau ; c'est le réflexe trigéminocardiaque qui a été décrit pour la

DISCUSSION

première fois par Schaller en 1999 [167] et depuis 2005, il est considéré comme un réflexe du tronc cérébral [168].

La préservation anatomique du nerf facial est un facteur crucial pour prédire la bonne évolution de la fonction faciale en postopératoire.

La préservation de l'intégrité anatomique du nerf facial a varié entre 68 et 97 % sur les différentes séries de SV kystiques [168-173].

Dans notre le nerf facial a été préservé anatomiquement dans 12 cas des 14 SV kystiques (85,7%), et 81 cas des 96 SV solides (84,3%).

Des chiffres proches qui ne sont pas statistiquement significatifs, mais qui sont conformes aux résultats observés dans la littérature.

III.3.2 La morbidité postopératoire

Elle était marquée par 5 complications majeures :

1- Les hématomes postopératoires dont l'incidence est significativement plus élevée dans la chirurgie des schwannomes vestibulaires kystiques, elle était de 08% dans l'étude de Metwali et al. [149].

Fendova et al. [168]. dans leur étude comparative ont noté que les SV kystiques se compliquaient d'un hématome de la cavité opératoire dans 9% des cas contre 3% pour le SV solides.

Dans notre série, un hématome de la cavité opératoire a été noté chez 4 patients (28,5%) des SV kystiques contre 3% dans les SV solide. Il y a sur ce paramètre une différence statistiquement significative (p : 0,001).

2- La détérioration de la fonction des nerfs mixtes a été noté chez 3 patients (21,4%) opérés d'un SV kystique et 3 pour un SV solide (3,1%) ce qui constitue un facteur d' selon nos observations chirurgicales, elle a été liée à un spasme de la PICA.

DISCUSSION

Dans 02 cas, la PICA était située entre la paroi fine du kyste et sa dissection provoque un spasme artériel qui peut expliquer cette aggravation.

Ces complications sont aussi liées à la métalloprotéinase matricielle II, qui pourrait jouer un rôle dans l'augmentation de la fragilité vasculaire [154].

3- La fonction du nerf facial en post opératoire immédiat et à 06 mois en postopératoire est moins favorable pour le SV kystique avec 41% d'aggravation contre 21 % pour la forme solide [168].

Liang, et al. [174] ont publié une méta-analyse étudiant les particularités cliniques et chirurgicales des CVS. Ils constatent que le taux d'évolution favorable de la fonction du nerf facial était significativement plus faible dans les VS kystiques.

Dans notre étude on a noté l'aggravation de la fonction du nerf facial chez 7 patients dans la période postopératoire (50%) pour les SV kystiques et 21% pour la forme solide, ce qui est également un marqueur de différence statistiquement significatif ($p : 0.01$).

Pour tous ces auteurs, la préservation de la fonction du nerf facial dans les VS kystiques était responsable d'une résection tumorale non totale. Fundova, et al. [168], Benech, et al. [169], Jian, et al. [170], Metwali, et al. [149], Tang, et al. [171], Xia, et al. [172] et Başkaya MK et al. [173] ont noté des résultats moins bons sur la fonction du nerf facial en postopératoire dans les SV kystiques (Tableau 20).

La préservation de la fonction du nerf facial était le motif essentiel de l'exérèse subtotal et la qualité de l'exérèse dans notre série a été de l'ordre de 64,2% de résection totale pour les SV Kystiques et 84% pour les SV solide

L'aggravation de la fonction du nerf facial s'explique par la forte adhérence du nerf facial à la capsule tumorale fréquente dans les VS kystiques de type B (06 cas) et la non-identification du nerf facial (02 cas) expliquée par la déformation de la relation de la tumeur avec le nerf facial, après l'ablation du kyste, rendant difficile l'identification et la dissection du nerf facial.

DISCUSSION

Tableau 20. Revue de la littérature sur les résultats postopératoires de la chirurgie des SV kystiques

	Exérèse totale	Préservation anatomique du NF	HB I et II
Fundova, et al. 2000 [168]	39/44	30/44	13/44
Moon, et al. 2007 [154]	24/24	18/24	9/24
Piccirillo, et al. 2009 [159]	77/96	/	19/57
Jian, et al. 2011 [170]	30/58	/	32/58
Metwali, et al. 2014 [149]	35/37	36/37	28/37
Tang, et al. 2014 [171]	92/131	125/131	99/131
Xia, et al. 2014 [172]	27/45	39/45	17/34
Başkaya MK et al. 2018 [173]	30/32	32/32	22/27
Notre série	9/14	12/14	6/14

Certains facteurs pronostiques peropératoires permettent de prédire la fonction du nerf facial, notamment le seuil de réponse à une stimulation du nerf facial en fin d'intervention [175]. En effet, une réponse faible $< 240 \mu\text{volts}$ à une stimulation du nerf facial $> 2 \text{ mA}$ prédit une aggravation de la fonction du nerf facial.

En cas d'aggravation de la fonction du nerf facial, nous réalisons un électromyogramme 3 mois après l'intervention pour rechercher des signes de réinnervation. En cas d'absence totale de signes de réinnervation, nous proposons aux patients une anastomose facio-hypoglosse.

4- La fistule du LCR est une complication décrite dans la chirurgie des SV, elle a été retrouvée dans 11% des SV Kystique [168].

DISCUSSION

Elle se présente sous forme de fuite par la cicatrice ou une rhinorrhée. Elle se tarit le plus souvent en 10 jours. Parfois, elle apparaît à distance et elle est révélée par une fébricule, des céphalées ou une méningite. Si la fuite du LCR persiste, la reprise chirurgicale peut s'imposer.

Dans notre série 4 patients opérés d'un SV kystiques (28,5%) ont présenté une fistule du LCR ce qui est potentiellement élevé par rapport à la littérature.

5- Enfin, l'hydrocéphalie postopératoire qui est une dilatation symptomatique du système ventriculaire après l'exérèse de la tumeur ,qui peut entraîner une détérioration de l'état de conscience du patient elle est présente chez 13% des patients [176] .Elle a nécessité une dérivation chez 3 patients porteurs de SV kystiques (21,4%) 3 autres de SV solides (3,1%) dans notre série .Un paramètre de différence statistiquement significatif mais qui a été également lié aux autres complications (les fistules du LCR et l'hématome de la cavité).

IV- CONCLUSION ET RECOMMANDATIONS

Les SV Kystiques sont des tumeurs qui paraissent simples à opérer, alors qu'en réalité, ils posent un problème réel de préservation de la fonction neurologique. Leur exérèse totale est parfois impossible par souci de d'intégrité anatomique et fonctionnelle des structures.

La forme kystique est peu fréquente, mais souvent de grande taille. Ce sont des tumeurs dont l'histoire clinique est courte, diagnostiquées au stade de grosse tumeur et avec une possibilité d'aggravation brutale en cas de saignement intra tumoral.

L'aspect kystique du SV ne doit pas être confondu avec l'aspect de LCR trappé situé à la partie postérieure du SV au contact de l'hémisphère cérébelleux.

La composante chimique du liquide tumoral riche en protéine protéolytique « Matrix Metalloproteinase 2 » est à l'origine de l'adhérence de la capsule tumorale aux structures nerveuses et vasculaires de l'APC. Ce degré d'adhérence des SV kystiques est responsable d'une exérèse limitée et d'une morbidité et une mortalité plus élevée par rapport aux SV solides.

Ces caractéristiques ont été à l'origine d'une classification spécifique des SV Kystiques, indépendamment des SV Solides. Ils sont désormais considérés comme une entité à part entière (consensus de TOKYO).

La radiochirurgie dans la forme kystique peut engendrer une augmentation rapide du volume tumoral nécessitant une reprise chirurgicale et la résection chirurgicale reste le premier choix pour contrôler la tumeur à long terme.

Les tumeurs avec des kystes centraux à parois épaisses sont extirpables dans la plupart des cas. Cependant, lorsque nous sommes confrontés à des tumeurs avec des kystes périphériques à parois fines et adhérentes, il est difficile de les exciser complètement et il est recommandé de laisser des parties du kyste adhérentes aux structures neurovasculaires pour une meilleure préservation notamment du nerf facial.

La fonction du nerf facial et la qualité de l'exérèse dépendent du type et de la localisation du kyste, ainsi que de son degré d'adhérence aux structures de l'APC.

CONCLUSION ET RECOMMANDATIONS

La morbidité post opératoire est plus importante dans les formes kystiques et le caractère hémorragique de la partie solide de la tumeur, explique la fréquence des hématomes de la cavité opératoire, pouvant être associés à une hydrocéphalie.

L'adhérence des nerfs mixtes et de la PICA à la capsule kystique sont la cause d'une aggravation de la fonction de ces nerfs en postopératoire. Ceci peut être accentué par un vasospasme de PICA.

Une courbe d'apprentissage est nécessaire, dans le but d'assurer une exérèse tumorale la plus totale possible tout en préservant la fonction neurologique par la préservation anatomique et fonctionnelle des nerfs.

Notons également l'intérêt majeur du monitoring peropératoire et l'abstention de l'utilisation de la coagulation bipolaire pendant la dissection de la capsule tumorale pour éviter un éventuel spasme vasculaire aux conséquences souvent graves.

L'utilisation du monitoring peropératoire du nerf facial, la dissection bimanuelle et l'utilisation restreinte de la coagulation bipolaire assurent une exérèse tumorale prudente, dont la qualité dépend surtout du degré de l'adhérence de la capsule aux structures vasculo-nerveuses.

Lorsque la tumeur ne peut pas être disséquée des structures importantes qui l'entourent (en particulier le tronc cérébral), il est nécessaire de laisser une partie de la paroi du kyste et de ne pas la réséquer.

Nous devons rechercher un bénéfice maximal pour le patient grâce à la chirurgie, plutôt qu'une résection totale au prix de graves complications.

Au final, le SV Kystique est une forme exclusivement chirurgicale, et la voie rétrosigmoïdienne en position demi-assise, sous monitoring continu du nerf facial permet d'atteindre l'objectif essentiel de la prise en charge des SV Kystiques, à savoir une exérèse presque totale des tumeurs avec une préservation de la fonction nerveuse.

Bibliographie

1. Khrais T, Romano G, Sanna M. Nerve origin of vestibular schwannoma: a prospective study. *J Laryngol Otol.* 2008;122(2):128–31.
2. KANZAKI J, TOS M, SANNA M, MOFFAT DA, MONSELL EM, BERLINER KI. New and modified reporting systems from the consensus meeting on systems for reporting results in vestibular schwannoma. *Otol Neurotol* 2003 ; 24 : 642-649.
3. JONES SE, BAGULEY DM, MOFFAT DA. Are facial nerve outcomes worse following surgery for cystic vestibular schwannoma? *Skull Base* 2007;17:281Y4.
4. Charabi S, Tos M, Borgesen SE, Thomsen J. Cystic acoustic neuromas. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1994;120:1333–8
5. Lanser MJ, Jackler RK, Pitts LH. Intratumoral hemorrhage and cyst expansion as causes of acute neurological deterioration in acoustic neuroma patients. In: Tos M, Thomsen J, eds. *Acoustic Neuroma*. 1st edn. Amsterdam/ New York: Kugler Publications, 1992;229–34
6. Evans DGR, Birch JM, Ramsden RT. Paediatric presentation of type 2 neurofibromatosis. *Arch Dis Child.* 1999;81(6):496–9.
7. Ramsden RT. The bloody angle: 100 years of acoustic neuroma surgery. *J R Soc Med.* 1995;88(8):464P–8P.
8. Cushing H. *Tumors of the nervus acusticus and the syndrome of the cerebellopontine angle.* Philadelphia: Saunders; 1917.
9. Brackmann DE. Vestibular schwannoma (acoustic neuroma). *Otolaryngol Clin N Am.* 2012;45(2):xiii–xv.
10. Pellet W. History of vestibular schwannoma surgery. *Prog Neurol Surg.* 2008;21:6–23.
11. Koerbel A, et al. Evolution of vestibular schwannoma surgery: the long journey to current success. *Neurosurg Focus.* 2005;18(4):e10.
12. Alfaifi A, et al. The top 50 most-cited articles on acoustic neuroma. *World Neurosurg.* 2018;111:e454–64.
13. Dandy WE. Removal of cerebellopontile (acoustic) tumors through a unilateral approach. *Arch Surg.* 1934;29(3):337–44.
14. Horrax G, Poppen JL, Strain RE. Results of present day operations for acoustic tumors. *Lahey Clin Bull.* 1949;6(4):109–11.
15. House WF. Transtemporal bone microsurgical removal of acoustic neuromas. evolution of transtemporal bone removal of acoustic tumors. *Arch Otolaryngol.* 1964;80:731–42.
16. Hitselberger WE, House WF. Surgical approaches to acoustic tumors. *Arch Otolaryngol.* 1966;84(3):286–91.
17. Howitz MF, et al. Incidence of vestibular schwannoma in Denmark, 1977-1995. *Am J Otol.* 2000;21(5):690–4.
18. Nestor JJ, et al. The incidence of acoustic neuromas. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1988;114(6):680.

BIBLIOGRAPHIE

19. Tos M, et al. What is the real incidence of vestibular schwannoma? *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2004;130(2):216–20.
20. Angelika Z, et al. Management of benign cranial nonacoustic schwannomas by fractionated stereotactic radiotherapy. *Int J Cancer.* 2001;96(6):356–62.
21. Lin EP, Crane BT. The management and imaging of vestibular schwannomas. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2017;38(11):2034–43.
22. Mahaley MS Jr, et al. Analysis of patterns of care of brain tumor patients in the United States: a study of the Brain Tumor Section of the AANS and the CNS and the Commission on Cancer of the ACS. *Clin Neurosurg.* 1990;36:347–52.
23. Horváth M, et al. Tumors of the cerebellopontine angle. Changing policy in treatment. *Neurosurg Rev.* 1996;19(4):243–6.
24. Betka J, et al. Complications of microsurgery of vestibular schwannoma. *Biomed Res Int.* 2014;2014:315952.
25. Moffat DA, Ballagh RH. Rare tumours of the cerebellopontine angle. *Clin Oncol.* 1995;7(1):28–41.
26. Springborg JB, Poulsgaard L, Thomsen J. Nonvestibular schwannoma tumors in the cerebellopontine angle: a structured approach and management guidelines. *Skull Base.* 2008;18(4):217–27.
27. Hasegawa M, et al. Cerebellopontine angle epidermoid cysts: clinical presentations and surgical outcome. *Neurosurg Rev.* 2016;39(2):259–66. discussion 266–7.
28. Abele TA, 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):2366–70.
29. Liudahl AA, et al. Diagnosis of small vestibular schwannomas using constructive interference steady state sequence. *Laryngoscope.* 2018. <https://doi.org/10.1002/lary.27100>.
30. Anderson TD, et al. Prevalence of unsuspected acoustic neuroma found by magnetic resonance imaging. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2000;122(5):643–6.
31. Lin D, et al. The prevalence of “incidental” acoustic neuroma. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2005;131(3):241–4.
32. Stangerup SE, Caye-Thomasen P. Epidemiology and natural history of vestibular schwannomas. *Otolaryngol Clin N Am.* 2012;45(2):257–68, vii.
33. M, H. and C. SJ. Early asymptomatic acoustic tumor. Report of six cases. *Arch Surg.* 1936;32:292–301.
34. Leonard JR, Talbot ML. Asymptomatic acoustic neurilemoma. *Arch Otolaryngol.* 1970;91(2):117–24.
35. Stangerup SE, et al. True incidence of vestibular schwannoma? *Neurosurgery.* 2010;67(5):1335– 40. discussion 1340.
37. Lesser TH, et al. Clinical growth rate of acoustic schwannomas: correlation with the growth fraction as defined by the monoclonal antibody ki-67. *Skull Base Surg.* 1991;1(1):11–5.
38. Bederson JB, et al. Conservative treatment of patients with acoustic tumors. *Neurosurgery.* 1991;28(5):646–50. discussion 650–1.
39. Kesterson L, et al. Clinical behavior of acoustic tumors. A flow cytometric analysis. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1993;119(3):269–71.

BIBLIOGRAPHIE

40. Pasquier B, et al. Evaluation of the acoustic neuroma growth rate by immunohistochemical techniques. In: Tos M, Thomsen J, editors. Proceeding of the first international conference on acoustic neuroma, Amsterdam; 1992. p. 173–6.
41. Nedzelski JM, et al. Conservative management of acoustic neuromas. *Otolaryngol Clin N Am*. 1992;25(3):691–705.
42. Selesnick SH, Johnson G. Radiologic surveillance of acoustic neuromas. *Am J Otol*. 1998;19(6):846–9.
43. Battaglia A, Mastrodimos B, Cueva R. Comparison of growth patterns of acoustic neuromas with and without radiosurgery. *Otol Neurotol*. 2006;27(5):705–12.
44. Mirz F, et al. Incidence and growth pattern of vestibular schwannomas in a Danish county, 1977-98. *Acta Otolaryngol Suppl*. 2000;543:30–3.
45. Shin YJ, et al. Effectiveness of conservative management of acoustic neuromas. *Am J Otol*. 2000;21(6):857–62.
46. Hoistad DL, et al. Update on conservative management of acoustic neuroma. *Otol Neurotol*. 2001;22(5):682–5.
47. Tschudi DC, Linder TE, Fisch U. Conservative management of unilateral acoustic neuromas. *Am J Otol*. 2000;21(5):722–8.
48. Strasnick B, et al. The natural history of untreated acoustic neuromas. *Laryngoscope*. 1994;104(9):1115–9.
49. Bakkouri WE, et al. Conservative management of 386 cases of unilateral vestibular schwannoma: tumor growth and consequences for treatment. *J Neurosurg*. 2009;110(4):662–9.
50. Baser M, et al. Evaluation of genotype-phenotype correlations for vestibular schwannoma growth rates in neurofibromatosis 2. In: Fourth international conference on vestibular schwannoma and other CPA lesions, Cambridge, England; 2003.
51. Lanser M, Jackler R, Pitts L. Intratumoral hemorrhage and cyst expansion as causes of acute neurological deterioration in acoustic neuroma patients. In: Proceeding of the first international conference on acoustic neuroma. Amsterdam: Kugler; 1992.
52. Stangerup SE, et al. The natural history of vestibular schwannoma. *Otol Neurotol*. 2006;27(4):547–52.
53. Hunter JB, et al. Single institutional experience with observing 564 vestibular schwannomas: factors associated with tumor growth. *Otol Neurotol*. 2016;37(10):1630–6.
54. Stangerup SE, et al. Change in hearing during ‘wait and scan’ management of patients with vestibular schwannoma. *J Laryngol Otol*. 2008;122(7):673–81.
55. Stangerup SE, et al. Long-term hearing preservation in vestibular schwannoma. *Otol Neurotol*. 2010;31(2):271–5.
56. Stangerup SE, et al. Hearing outcomes of vestibular schwannoma patients managed with ‘wait and scan’: predictive value of hearing level at diagnosis. *J Laryngol Otol*. 2010;124(5):490–4.
57. Elliott A, et al. Hearing preservation in vestibular schwannoma management. *Am J Otolaryngol*. 2015;36(4):526–34.
58. DRAK RL, Gray’s anatomy for student, 1st edition. 21: Thomassin JM et al. : anatomie de l’oreille moyenne. EMC, Oto-rhino-laryngologie : 20-015-A-10, 2008.
59. Serqueef N, Anatomie fonctionnelle appliquée à l’ostéopathie crânienne. Elsevier, 2009.
60. MERCIER et coll. Anatomie morphologique des nerfs crâniens dans leur portion cisternale (du III au XII). *Neurochirurgie* 55 (2009) 78–86

BIBLIOGRAPHIE

61. Rhoton et Coll.: The Cerebellopontine Angle and Posterior Fossa Cranial Nerves by the Retrosigmoid Approach. *Neurosurgery*, Vol. 47, No. 3, September 2000 Supplement.
62. Zubay G, Porter RW, Spetzler RF. Neurofibromatosis. *Oper Tech Neurosurg*. 2001;4(1):43–6.
63. Rouleau GA, et al. Alteration in a new gene encoding a putative membrane-organizing protein causes neuro-fibromatosis type 2. *Nature*. 1993;363:515.
64. Obremski VJ, Hall AM, Fernandez-Valle C. Merlin, the neurofibromatosis type 2 gene product, and $\beta 1$ integrin associate in isolated and differentiating Schwann cells. *J Neurobiol*. 1998;37(4):487–501.
65. Rutka JA, Davidson G. Controversies in the histopathology of acoustic neuromas and their biologic behavior. In: Tos M, Thomsen J. *Acoustic Neuroma: Proceedings of the First International Conference on Acoustic Neuroma*, Copenhagen, Denmark, August 25–29, 1991. New York: Kugler Publications, 1992;199–202
66. Morris JH. The nervous system. In: Cotran RS, Kumar V, Robbins SL, eds. *Robbins' Pathologic Basis of Disease*, 4th edn. Philadelphia: WB Saunders, 1989;1445–6
67. Gerdes J, Lemke H, Baisch H, Wacker HH. Cell cycle analysis of a cell proliferation-associated human nuclear antigen defined by the monoclonal antibody Ki-67. *J Immunol* 1984;133:1710–15
68. Baserga R. The cell cycle. *N Engl J Med* 1981;304:453–9
69. McKeever PE, Venneti S. Immunohistology of the nervous system. In: Dabbs DJ, ed. *Diagnostic Immunohistochemistry: Theranostic and Genomic Applications*. Philadelphia: Elsevier, 2019;772–845
70. Matthies C, Samii M. Management of 1000 vestibular schwannomas (acoustic neuromas): clinical presentation. *Neurosurgery*. 1997;40(1):1–9. discussion 9–10.
71. Harner SG, Fabry DA, Beatty CW. Audiometric findings in patients with acoustic neuroma. *Am J Otol*. 2000;21(3):405–11.
72. Thomsen J, Tos M. Acoustic neuroma: clinical aspects, audiovestibular assessment, diagnostic delay, and growth rate. *Am J Otol*. 1990;11(1):12–9.
73. PERTUISET B. Les neurinomes de l'acoustiques développés dans l'angle ponto-cérébelleux. Rapport au XXe Congrès de la Société de Neurochirurgie de Langue Française. *Neurochirurgie* 1970; 16 (Suppl 1) : 1-147.
74. Selesnick SH, Jackler RK. Atypical hearing loss in acoustic neuroma patients. *Laryngoscope*. 1993;103(4 Pt 1):437–41.
75. Edwards CH, Paterson JH. A review of the symptoms and signs of acoustic neurofibromata. *Brain*. 1951;74(2):144–90.
76. Simon C, Briche B, Decroocq F. An electromyographic study of the facial nerve and its innervation territory by detection, stimulo-detection, and blink reflex in preoperative acoustic neuroma. In: *Proceeding of the First International Conference on Acoustic Neuroma*. Amsterdam: Kugler; 1992.
77. Fukuda T. The stepping test: two phases of the labyrinthine reflex. *Acta Otolaryngol*. 1959;50(2):95–108.
78. Zhang YB, Wang WQ. Reliability of the Fukuda stepping test to determine the side of vestibular dysfunction. *J Int Med Res*. 2011;39(4):1432–7.
79. House JW, Brackmann DE. Facial nerve grading system. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 1985;93(2):146–7.
80. Brackmann DE, Barrs DM. Assessing recovery of facial function following acoustic neuroma surgery. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 1984;92(1):88–93.
81. Hitselberger WE, House WF. Acoustic neuroma diagnosis. External auditory canal hypesthesia as an early sign. *Arch Otolaryngol*. 1966;83(3):218–21.

BIBLIOGRAPHIE

82. Eshraghi AA, Buchman CA, Telischi FF. Sensory auricular branch of the facial nerve. *Otol Neurotol.* 2002;23(3):393–6.
83. Club médical du grand Boulogne CMGB. Vertige exploration clinique et fonctionnelle de l'appareil vestibulaire. *Cmgb.fr.*
84. Gardner G, Robertson JH. Hearing preservation in unilateral acoustic neuroma surgery. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1988;97(1):55–66.
85. Meyer TA, Canty PA, Wilkinson EP, Hansen MR, Rubinstein JT, Gantz BJ. Small acoustic neuromas: surgical outcomes versus observation or radiation. *Otol Neurotol.* 2006;27(3):380–92.
86. Monsell E, Balkany T, Gates G, Goldenberg R, Meyerhoff W, House J. Committee on hearing and equilibrium guidelines for the evaluation of hearing preservation in acoustic neuroma (vestibular schwannoma). American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Surgery Foundation, INC. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 1995;113(3):179–80.
87. Brackmann DE, Owens RM, Friedman RA, Hitselberger WE, De la Cruz A, House JW, et al. Prognostic factors for hearing preservation in vestibular schwannoma surgery. *Am J Otol.* 2000;21(3):417–24.
88. Shelton C, Brackmann DE, House WF, Hitselberger WE. Acoustic tumor surgery. Prognostic factors in hearing conversation. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1989;115(10):1213–6.
89. Slattery WH 3rd, Brackmann DE, Hitselberger W. Middle fossa approach for hearing preservation with acoustic neuromas. *Am J Otol.* 1997;18(5):596–601.
90. Dornhoffer JL, Helms J, Hoehmann DH. Hearing preservation in acoustic tumor surgery: results and prognostic factors. *Laryngoscope.* 1995;105(2):184–7.
91. Sheth et coll. Appearance of Normal Cranial Nerves on Steady-State Free Precession MR Images. *RadioGraphics* 2009; 29:1045–1055.
92. KOOS WT, SPETZLER RF, BÖCK FW, SALAH S. Microsurgery of cerebellopontine angle tumors. In : KOOS WT, SPETZLER RF, BOCK FW, eds. *Clinical microneurosurgery.* Stuttgart : Georg Thieme, 1976 : 91-112.
93. STIEGLITZ et coll., Factors affecting CSF leak after retrosigmoid craniotomy for VS. *J Neurosurg.* Volume 111. October 2009.
94. KANZAKI J, TOS M, SANNA M, MOFFAT DA, MONSELL EM, BERLINER KI. New and modified reporting systems from the consensus meeting on systems for reporting results in vestibular schwannoma. *Otol Neurotol* 2003 ; 24 : 642-649.
95. Dagain A. et coll. Schwannomes vestibulaires kystiques géants. *Neurochirurgie* 56 (2010) 350-355.
96. KAMEYAMA S, TANAKA R, KAWAGUCHI T, FUKUDA M, OYANAGI K. Cystic acoustic neurinomas: studies of 14 cases. *Acta Neurochir (Wien)*1996;138: 695-699.
97. Matthies C, Samii M: Management of 1000 vestibular schwannomes (acoustic neuromas): clinical presentation. *Neurosurgery* 40:1–10, 1997.
98. Piccirillo, Sanna et coll. Cystic Vestibular Schwannoma: Classification, Management, and Facial Nerve Outcomes. *Otology & Neurotology* 30:826Y834 2009.
99. PELLET et coll.: MICROCHIRURGIE DU SCHWANNOME VESTIBULAIRE : LES INTERROGATIONS PERSISTANTES. *Neurochirurgie*, 2003, 50, n° 2-3, 195-243.
100. MAURER J, WELKOBORSKY HJ, MANN WJ. Cytophotometric characteristics, histology and proliferation markers in acoustic neuromas. In : STERKERS JM CR, STERKERS O, eds. *Acoustic neuroma and skull base surgery.* Proceedings of the 2nd International Conference on Acoustic Neuroma Surgery and

BIBLIOGRAPHIE

2nd European Skull Base Society Congress, Paris, April 22-26, 1995. Amsterdam, New York : Kugler Publish, 1996 : 13-16.

101. Gerganov V, Samii M, Hydrocephalus associated with vestibular schwannomas: management options and factors predicting the outcome. *J Neurosurg* 114:1209–1215, 2011.

102. Prasad SC, 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*. 2017. <https://doi.org/10.1093/neuros/nyx568>.

103. Chamoun, R., et al., Surgical approaches for resection of vestibular schwannomas: translabyrinthine, retrosigmoid, and middle fossa approaches. *Neurosurg Focus*, 2012. 33(3): p. E9.

104. 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.

105. Ginat, D.T. and R.L. Martuza, Postoperative imaging of vestibular schwannomas. *Neurosurg Focus*, 2012. 33(3): p. E18.

106. 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.

107. Lanser M, Jackler R, Pitts L. Intratumoral hemorrhage and cyst expansion as causes of acute neurological deterioration in acoustic neuroma patients. In: *Proceeding of the first international conference on acoustic neuroma*. Amsterdam: Kugler; 1992.

108. 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.

109. Sheth, S.A., J.L. Tirino, and R.L. Martuza, Vestibular schwannoma: suboccipital approach. *Neurosurg Focus*, 2014. 36(1 Suppl): p. 1.

110. 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.

111. 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.

112. GUARNIERI J, DERLON J.-M, J.-P. HOUTTEVILLE : la position ventro-latérale. *Neurochirurgie*, 2004, 50, n° 2-3, 105-110.

113. Elhammady MS, Telischi FF, Morcos JJ. Retrosigmoid approach: indications, techniques, and results. *Otolaryngol Clin N Am*. 2012;45(2012):375–97.

114. Ugur HC, Dogan I, Kahilogullari G, Al-Beyati ES, Ozdemir M, Kayaci S, Comert A. New practical landmarks to determine sigmoid sinus free zones for suboccipital approaches: an anatomical study. *J Craniofac Surg*. 2013;24(5):1815–8.

115. Tubbs SR, Fries FN, Kulwin C, Mortazavi MM, Loukas M, Cohen-Gadol AA. Modified skin incision for avoiding the lesser occipital nerve and occipital artery during retrosigmoid craniotomy: potential applications for enhancing operative working distance and angles while minimizing the risk of postoperative neuralgias and intraoperative hemorrhage. *J Clin Neurosci*. 2016;32:83–7.

116. Abolfotoh M, Dunn IF, Al-Mefty O. Transmastoid retrosigmoid approach to the cerebellopontine angle: surgical technique. *Neurosurgery*. 2013;73(1 Suppl Operative):ons16–23.

117. Doğan I, Özgür O, Eroğlu Ü, Al-Beyati ESM, Kiliç CM, Cömert A, Uğur HÇ. Preoperative exposure of sigmoid sinus trajectory in posterolateral cranial base approaches using a new landmark through a neurosurgical perspective. *J Craniofac Surg*. 2018;29(1): 220–5.

BIBLIOGRAPHIE

118. Tubbs RS, Loukas M, Shoja MM, Bellew MP, Cohen-Gadol AA. Surface landmarks for the junction between the transverse and sigmoid sinuses: application of the “strategic” burr hole for suboccipital craniotomy. *Neurosurgery*. 2009;65:37–41.
119. Day JD, Tschabitscher M. Anatomic position of the asterion. *Neurosurgery*. 1998;42:198–9.
120. Hamasaki T, Morioka M, Nakamura H, Yano S, Hiral T, Kuratsu J. A 3-dimensional computed tomographic procedure for planning retrosigmoid craniotomy. *Neurosurgery*. 2009;64(5 Suppl 2):241–5.
121. Ucerler H, Govsa F. Asterion as a surgical landmark for lateral cranial base approaches. *J Craniomaxillofac Surg*. 2006;34(7):415–20.
122. Ribas GC, Rhoton AL Jr, Cruz OR, Peace D. Suboccipital burr holes and craniectomies. *Neurosurg Focus*. 2005;19(2):1–12.
123. Setty, P., et al., Endoscopic Resection of Vestibular Schwannomas. *J Neurol Surg B Skull Base*, 2015. 76(3): p. 230-8.
124. Huang, X., et al., Complications and Management of Large Intracranial Vestibular Schwannomas Via the Retrosigmoid Approach. *World Neurosurg*, 2017. 99: p. 326-335.
125. 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.
126. Goksu, N., et al., Surgical exposure in retrosigmoid approach: do we need cerebellar retractors? *Surg Neurol*, 2006. 65(6): p. 631-4; discussion 634.
127. RAND RW, KURZE T. Micro-neurosurgical resection of acoustic tumors by a transmeatal posterior fossa approach. *Bull Los Angel Neuro Soc* 1965 ; 30 : 17-20.
128. Samii et Coll. Suboccipital Lateral Approaches (retrosigmoid): Cranial, Craniofacial and Skull Base Surgery (CAPPABIANCA 2010).
129. FONCIN JF, STERKERS JM, PERRE J, CORLIEU P. [The origin of acoustic neurinoma. An ultrastructural study of operated neurinoma incipiens]. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac* 1979 ; 96 : 11-22.
130. YLIKOSKI J, PALVA T, COLLAN Y. Eighth nerve in acoustic neuromas. Special reference to superior vestibular nerve function and histopathology. *Arch Otolaryngol* 1978 ; 104 : 532-537
131. Kartush JM: Electroneurography and intraoperative facial monitoring in contemporary neurotology. *Otolaryngol Head Neck Surg* 101:496–503, 1989
132. SAMPATH P, RINI D, LONG D. Microanatomical variations in the cerebellopontine angle associated with vestibular schwannomas (acoustic neuromas) : a retrospective study of 1,006 consecutive cases. *J Neurosurg* 2000 ; 92 : 70-78.
133. PERTUISET B. Les neurinomes de l’acoustiques développés dans l’angle ponto-cérébelleux. Rapport au XXe Congrès de la Société de Neurochirurgie de Langue Française. *Neurochirurgie* 1970; 16 (Suppl 1) : 1-147.
134. Rhoton et Coll.: The Cerebellopontine Angle and Posterior Fossa Cranial Nerves by the Retrosigmoid Approach. *Neurosurgery*, Vol. 47, No. 3, September 2000 Supplement.
135. Takanori Fukushima , Photo Atlas of Skull Base Dissection p 416-418
136. MK Baskaya,G. Mark Pyle, Joseph P. Roche. *Vestibular Schwannoma Surgery* 2019 ;
137. Ramina, R., P.H.P. Aguiar, and M. Tatagiba, Samii's essentials in neurosurgery. 2014, New York: Springer. pages cm.
138. S. Sayyahmelli et al. *Vestibular Schwannomas: Neurology, Neurophysiology and Anatomy*. 2019 ;

BIBLIOGRAPHIE

139. Pınar Eser Ocak, Ihsan Dogan, Sima Sayyahmelli, and Mustafa K. Baskaya. Retrosigmoid Approach for Vestibular Schwannoma Surgery 2019 ; 105-127
140. Kulwin C. G. and Cohen-Gadol A.A. Technical nuances of resection of giant (> 5 cm) vestibular schwannomas: pearls for success. *Neurosurg Focus* 33 (3):E15, 2012.
141. DARROUZET et coll. Neurinome de l'acoustique. *EMC Oto-rhino-laryngologie* 20-250-A-10.
142. Chen L, Chen L, Liu L, Ling F, Yuan X, Fang J, Liu Y. Vestibular schwannoma microsurgery with special reference to facial nerve preservation. *Clin Neurol Neurosurg.* 2009;11:47–53.
143. Park CE, Park BJ, Lim YJ, Yeo SG. Functional outcomes in retrosigmoid approach microsurgery and gamma knife stereotactic radiosurgery in vestibular schwannoma. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2011;268:955–9.
144. 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.
145. Nonaka Y, Fukushima T, Watanabe K, Friedman AH, Sampson JH, Mcelveen JT Jr, Cunningham CD 3rd, Zomorodi AD. Contemporary surgical management of vestibular schwannomas: analysis of complications and lessons learned over the past decade. *Neurosurgery.* 2013;72(2 Suppl Operative):ons103–15.
146. Pellet, W., et al., [Functional results of the surgery of unilateral acoustic neuroma]. *Neurochirurgie*, 1993. 39(1): p. 24-40; discussion 40-1.
147. Fishman AJ, Hoffman RA, Roland JT, Lebowitz RA, Cohen NL. Cerebrospinal fluid drainage in the management of CSF leak following acoustic neuroma surgery. *Laryngoscope.* 1996;106:1002–4.
148. 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.
149. Metwali H, Samii M, Samii A, Gerganov V (2014) The peculiar cystic vestibular schwannoma: A single-center experience. *World Neurosurg* 82: 1271-1275
150. JONES SE, BAGULEY DM, MOFFAT DA. Are facial nerve outcomes worse following surgery for cystic vestibular schwannoma? *Skull Base* 2007;17:281Y4.
151. Thakur JD, Khan IS, Shorter CD, Sonig A, Gardner GL, et al. (2012) Do cystic vestibular schwannomas have worse surgical outcomes? Systematic analysis of the literature.
152. Charabi S (1997) Acoustic neuroma/vestibular schwannoma in vivo and in vitro growth models. A clinical, and experimental study. *Acta Otolaryngol Suppl* 530: 1-27.
153. Charabi S, Klinken L, Tos M, Thomsen J (1994) Histopathology and growth pattern of cystic acoustic neuromas. *Laryngoscope* 104: 1348-1352.
154. Moon KS, Jung S, Seo SK, Jung TY, Kim IY, et al. (2007) Cystic vestibular schwannomas: A possible role of matrix metalloproteinase-2 in cyst development and unfavorable surgical outcome. *J Neurosurg* 106: 866-871.
155. Myrseth, E., et al., Treatment of vestibular schwannomas. Why, when and how? *Acta Neurochir (Wien)*, 2007. 149(7): p. 647-60; discussion 660.
156. Lisa Zhang Comparison of Postoperative Outcomes in Cystic Versus Solid Vestibular Schwannoma in a Multi-institutional Cohort
157. Pendl G, Ganz JC, Kitz K, Eustacchio S. Acoustic neurinomas with macrocyst treated with Gamma Knife radiosurgery. *Stereotact Funct Neurosurg* 1996;66 (Suppl 1):103–11. <https://doi.org/10.1159/000099775>. PMID: 9032850.

BIBLIOGRAPHIE

158. Piccirillo E, Wiet MR, Flanagan S, Dispenza F, Giannuzzi A, Mancini F, et al. Cystic vestibular schwannoma: classification, management, and facial nerve outcomes. *Otol Neurotol* 2009 Sep;30(6):826–34. <https://doi.org/10.1097/MAO.0b013e3181b04e18>. PMID: 19704364.
159. Frisch CD, Jacob JT, Carlson ML, Foote RL, Driscoll CL, Neff BA, et al. Stereotactic radiosurgery for cystic vestibular schwannomas. *Neurosurgery* 2017 Jan 1;80(1): 112–8. <https://doi.org/10.1227/NEU.0000000000001376>. PMID: 27509069.
160. Lim SH, Park CK, Park BJ, Lim YJ. Long-Term Outcomes of Gamma Knife Radiosurgery for Cystic Vestibular Schwannomas. *World Neurosurg*. 2019 Dec; 132:e34-e39. doi: 10.1016/j.wneu.2019.09.009. Epub 2019 Sep 11. PMID: 31520763.
161. Ji Hyuk Han , Kwang Ha Baek , Young Woo Lee , Young Kyun Hur , Hyun Ji Kim , In Seok Moon Otol Comparison of Clinical Characteristics and Surgical Outcomes of Cystic and Solid Vestibular Schwannomas *Neurotol*. 2018 Jun;39(5)
162. SHIRATO H, SAKAMOTO T, TAKEICHI N, AOYAMA H, SUZUKI K, KAGEI K, et al. Fractionated stereotactic radiotherapy for vestibular schwannoma (VS): comparison between cystic-type and solid-type VS. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2000; 48: 1395-1401.
163. Samii M, Gerganov V, Samii A (2006) Improved preservation of hearing and facial nerve function in vestibular schwannoma surgery via the retrosigmoid approach in a series of 200 patients. *J Neurosurg* 105: 527-535.
164. Jian BJ, Sughrue ME, Kaur R, Rutkowski MJ, Kane AJ, et al. (2011) Implications of cystic features in vestibular schwannomas of patients undergoing microsurgical resection. *Neurosurgery* 68: 874-880.
165. Piccirillo E, Wiet MR, Flanagan S, Dispenza F, Giannuzzi A, et al. (2009) Cystic vestibular schwannoma: Classification, management, and facial nerve outcomes. *Otol Neurotol* 30: 826-834.
166. Lim SH, Park CK, Park BJ, Lim YJ (2019) Long-term outcomes of gamma knife radiosurgery for cystic vestibular schwannomas. *World Neurosurg* 132: e34-e39.
167. Schaller B, Probst R, Strebel S, Gratzl O (1999) Trigemino-cardiac reflex during surgery in the cerebellopontine angle. *J Neurosurg* 90: 215-220.
168. Fundová P, Charabi S, Tos M, Thomsen J (2000) Cystic vestibular schwannoma: Surgical outcome. *J Laryngol Otol* 114: 935-939.
169. Benech F, Perez R, Fontanella MM, Morra B, Albera R, et al. (2005) Cystic versus solid vestibular schwannomas: A series of 80 grade III-IV patients. *Neurosurg Rev* 28: 209- 213.
170. Jian BJ, Sughrue ME, Kaur R, Rutkowski MJ, Kane AJ, et al. (2011) Implications of cystic features in vestibular schwannomas of patients undergoing microsurgical resection. *Neurosurgery* 68: 874-880.
171. Tang IP, Freeman SR, Rutherford SA, Kong AT, Ramsden RT, et al. (2014) Surgical outcomes in cystic vestibular schwannoma versus solid vestibular schwannoma. *Otol Neurotol* 35: 1266-1270.
172. Xia L, Zhang H, Yu C, Zhang M, Ren M, et al. (2014) Fluid-fluid level in cystic vestibular schwannoma: A predictor of peritumoral adhesion. *J Neurosurg* 120: 197-206.
173. Ocak PE, Dogan I, Ocak U, Dinc C, Başkaya MK (2018) Facial nerve outcome and extent of resection in cystic versus solid vestibular schwannomas in radiosurgery era. *Neurosurg Focus* 44: E3.
174. Wu X, Song G, Wang X, Li M, Chen G, et al. (2021) Comparison of surgical outcomes in cystic and solid vestibular schwannomas: A systematic review and metaanalysis. *Neurosurg Rev* 44: 1889-1902
175. Boublata L, Belahreche M, Ouchtati R, Shabhay Z, Boutiah L, et al. (2017) Facial nerve function and quality of resection in large and giant vestibular schwannomas surgery operated by retrosigmoid transmeatal approach in semisitting position with intraoperative facial nerve monitoring. *World neurosurgery* 103: 231-240.

BIBLIOGRAPHIE

176. 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.

ANNEXES

FICHE TECHNIQUE

I- Identité :

- Nom : Prénom :
- Age : ans
- Sexe : M F
- Profession :
- N° du dossier :
- Date d'hospitalisation :
- Date de sortie :
- Durée d'hospitalisation :

II- Antécédents :

- Médicaux :

- Chirurgicaux :

III- Les circonstances de découverte :

.....

IV- Examen neurologique :

.....

V- Classification de la PFP House et Brackmann en pré opératoire :

.....



Mohamed Karam BOUNAH

Titre : Les schwannomes vestibulaires kystiques, particularités cliniques et thérapeutiques

Thèse en vue de l'Obtention du Diplôme de Doctorat en Sciences Médicales en Neurochirurgie

Résumé

Introduction : Le schwannome vestibulaire (SV) kystique est une entité anatomo-clinique particulière. Sa résection doit tenir compte de la préservation de la fonction neurologique et du risque des complications postopératoires.

Matériel et méthodes : Nous présentons une étude prospective et comparative entre 14 SV kystiques 96 SV solides dans une série de 110 schwannomes vestibulaires opérés entre juin 2021 et juin 2024.

Le volume tumoral et la qualité de la résection ont été évalués par l'IRM selon la classification Koos (volume) et celle du consensus de TOKYO (volume + qualité d'exérèse). La fonction du nerf facial a été évaluée selon la classification de House & Brackmann et les SV kystiques ont été répartis selon la classification de Piccirillo & Sanna en fonction de la position du kyste et de l'épaisseur de sa paroi.

Résultats : Tous les patients ont été opérés par voie rétro-sigmoïdienne en position demi-assise. L'apparition rapide et la fréquence des signes cliniques ont été liées au volume du kyste. Les SV kystiques enveloppent les vaisseaux et adhère au nerf facial, ce qui a rendu leur résection plus laborieuse. Chez 5 patients opérés d'un SV kystique, une partie de la capsule a été laissée sur place par souci de préservation des fonctions neurologiques.

Certaines complications postopératoires ont caractérisé les SV kystiques, notamment l'hématome de la cavité opératoire, retrouvé chez 4 patients, secondaire au caractère hémorragique de la partie charnue de la tumeur. Une aggravation de la fonction des nerfs mixtes a été notée chez 3 patients, expliquée essentiellement par un vasospasme de la PICA et une aggravation de la fonction du nerf facial chez 6 patients présentant un SV kystique de type B est liée à la fragilité de la paroi kystique.

Conclusion : Une prudence particulière est recommandée chez les patients présentant un SV kystique en raison de l'apparition rapide des signes cliniques et de la fréquence de la morbidité postopératoire.

Mots-clés : *Angle pontocérébelleux (APC), Schwannomes vestibulaires kystiques, Fonction faciale et Complications postopératoires.*

Directeur de thèse : Lotfi BOUBLATA -Université Constantine 3

Année Universitaire : 2024-2025