



ROYAUME DU MAROC
UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
FES



Année 2016

Thèse N° 118/16

LE SCHWANNOME VESTIBULAIRE (à propos de 28 cas)

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 06/06/2016

PAR

Mme. SOUDNI SOUKAINA

Née le 13 Janvier 1990 à Meknès

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Schwannome vestibulaire - Nerf Cochléo-vestibulaire - Surdit  de perception
IRM - Voie r tro-sigmo dienne

JURY

M. CHAOUI EL FAIZ MOHAMMED	PRESIDENT
Professeur de Neurochirurgie	
M. AGGOURI MOHAMED.....	RAPPORTEUR
Professeur agr�g� de Neurochirurgie	
M. CHAKOUR KHALID.....	} JUGE
Professeur d'Anatomie	
M. KHATOUF MOHAMMED.....	
Professeur d'Anesth�sie r�animation	
M. BOULAHROUD Omar.....	MEMBRE ASSOCIE
Professeur assistant de Neurochirurgie	

SOMMAIRE

INTRODUCTION	6
I. RAPPEL ANATOMIQUE :	8
1. CAI :	8
1.1. Description :	9
1.2. Contenu :	9
2. APC	13
2.1. Parois limites de l'APC :	13
2.2. Contenu de l'APC :	14
3. Rapport avec les structures nerveuses :	16
4. Rapports artériels :	22
5. Les rapports veineux :	25
ANATOMIE PATHOLOGIQUE DU SHWANNOME VESTIBULAIRE	27
1. Aspect macroscopique :	28
2. Aspect microscopique :	28
3. Immunohistochimie :	29
4. Microscopie électronique :	30
MATERIEL D'ETUDE ET METHODOLOGIE	31
I. METHODE D'ETUDE :	32
1. ETUDE CLINIQUE :	32
2. ETUDE OPHTALMOLOGIQUE :	32
3. ETUDE PARACLINIQUE :	32
4. DONNEES THERAPEUTIQUES :	33
5. ANATOMO-PATHOLOGIE :	33
6. CONTROLE - EVOLUTION :	33
II. FICHE D'EXPLOITATION :	34
RESULTAT	39
I. RESULTATS EPIDEMIOLOGIQUES:	40
1. Répartition des cas selon les années:	40
2. Répartition selon l'âge et le sexe :	41
3. Répartition selon l'origine géographique :	41
4. Selon le siège du SV:	42
II. RESULTATS CLINIQUES:	43

1. Délai diagnostic:.....	43
2. Manifestations cliniques :	43
III. RESULTATS AUDIOVESTIBULAIRES :	47
IV. RESULTATS RADIOLOGIQUES :.....	47
1. Radiographie Standard :.....	47
2. TDM :.....	47
3. IRM	48
4. Volume tumorale :.....	50
5. Extension tumorale :.....	51
V. RESULTATS CHIRURGICALES :.....	52
1. Voies d'abord :.....	52
2. Qualité de l'exérèse chirurgicale :	54
3. Dérivation :	54
4. Les complications postopératoires :	54
VI. RESULTATS HISTOLOGIQUES :	56
VII. Récidive :	56
DISCUSSION	57
I. DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES:.....	58
1. La fréquence :.....	58
2. Age de survenue :.....	58
3. Répartition selon le sexe :.....	59
4. Siège du SV :	59
II. DONNEES CLINIQUES :	60
1. Le délai diagnostic :.....	60
2. Manifestations cliniques typiques :	60
2.1. Signes audiovestibulaires :	60
2.2. Signes neurologiques :	61
3. Manifestations cliniques atypiques :.....	64
AU TOTAL :	65
III. DONNEES PARACLINIQUES :	66
1. Fond d'œil :.....	66
2. Audiométrie :	66
3. PETC :	66
4. Examen neuroradiologique :	67

AU TOTAL :	70
IV. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL:	71
A. Stade otologique :	71
B. Stade otoneurologique:	71
V. SCHWANNOME DU SUJET AGE:	76
VI. LES NEUROFIBROMATOSES :	77
1. Anatomopathologie :	77
2. Les différentes formes de neurofibromatose :	77
2.1. Neurofibromatose de type I: NF1	78
2.2. Neurofibromatose de type II : NF2	78
2.3. Autres formes de neurofibromatoses :	80
VII. TRAITEMENT CHIRURGICAL:	81
1. HISTORIQUE :	81
2. VOIES D'ABORD :	82
2.1. Voie sous occipitale :	82
2.2. Voie sus pétreuse :	84
2.3. Voie translabyrinthique :	84
3. COMPLICATIONS:	85
3.1. Lors de l'intervention:	85
3.2. En post opératoire Immédiat :	86
3.3. Complications secondaires :	86
3.4. Les complications tardives.....	87
4. CHOIX DE LA VOIE D'ABORD :	87
4.1. Pour préserver le nerf facial	87
4.2. Pour préserver l'audition :	88
AU TOTAL :	90
5. RESULTAT:	91
5.1. Mortalité :	91
5.2. Séquelles :	91
a. Le nerf facial :	91
b. Audition :	93
c. Troubles de l'équilibre -Vertiges :	93
d. Comitialité :	93
e. Les céphalées :	94

5.3. La réinsertion sociale :.....	94
5.4. La récurrence :.....	94
6. SUIVI DU PATIENT OPERE :.....	95
VIII. LA RADIOCHIRURGIE :.....	96
IX. TRAITEMENT CONSERVATEUR.....	97
CONCLUSION.....	99
RESUME	101
BIBLIOGRAPHIE	106

Liste des abréviations :

ACAI	: Artère cérébelleuse antéro inférieure
ACPI	: Artère cérébelleuse postéro inférieure
APC	: Angle ponto-cérébelleux
CAI	: Conduit auditif interne
F.O	: Fond d'œil
FCM	: Fosse cérébrale moyenne
FCP	: Fosse cérébrale postérieure
HIC	: Hypertension intra crânienne
INF	: Inférieur
IRM	: Image par résonance magnétique
LCR	: Liquide céphalo rachidien
MOY	: Moyenne
NA	: Neurinome de l'acoustique
NF1	: Neurofibromatose type 1
PAF	: Paquet acoustico facial
PC	: Produit de contraste
PEA	: Potentiel évoqué auditif
PIC	: Pression intra crânienne
SNC	: Système nerveux central
SUP	: Supérieur
SV	: Schwannome vestibulaire
TC	: Tronc cérébral
TCL	: Tache café au lait
TDM	: Tomodensitométrie
TE	: Tumeur épidermoïde

INTRODUCTION

Le neurinome de l'acoustique est une tumeur bénigne, née au dépens de la gaine de Schwann du nerf vestibulaire d'où la dénomination exacte de "Schwannome vestibulaire "(SV).

C'est une tumeur relativement fréquente, représentant 6 à 7% des tumeurs intracrâniennes et 80 à 90 % des tumeurs de l'angle Ponto-cérébelleux selon les séries de la littérature. Durant les 7 dernières années, nous avons recensé 38 observations de schwannome vestibulaire sur un ensemble de 610 tumeurs encéphaliques admises dans le service de Neurochirurgie du CHU de Fès durant la même période soit environ 6,2%.

Bien qu'elle soit histologiquement bénigne, la tumeur requiert un traitement agressif en raison du risque vital que fait courir une tumeur de l'APC et du risque de lésions des nerfs crâniens voisins.

Le traitement est avant tout chirurgical, imposant une exérèse complète à laquelle doivent s'associer la préservation du nerf facial et si possible de l'audition.

De ce fait, le pronostic dépend essentiellement du diagnostic précoce.

L'évolution des résultats dans la chirurgie du schwannome vestibulaire est fonction de l'évolution des moyens actuellement mis en œuvre à savoir : le bilan audio vestibulaire, l'imagerie préopératoire (TDM-IRM), la micro_neurochirurgie et l'anesthésie réanimation.

A travers ce travail, qui est une étude rétrospective de 28 cas de schwannome vestibulaire colligés dans le service neurochirurgie du CHU Fès durant les 7 dernières années (2009-2015), nous nous proposons de rappeler les aspects cliniques, radiologiques et thérapeutiques de cette affection.

Notre objectif majeur est de démontrer que le pronostic du neurinome de l'acoustique peut être amélioré grâce à un diagnostic précoce et une approche multidisciplinaire.

I. RAPPEL ANATOMIQUE : (1,2,3)

Le SV est une tumeur qui naît d'abord au niveau du CAI et gagne ensuite l'APC.

1. CAI :

C'est un canal creusé dans l'épaisseur du rocher, qui met en communication le labyrinthe avec la FCP. Il est fait d'os très dense, entouré d'os plus ou moins spongieux.

Il présente à décrire, 4 parois, un orifice d'entrée et un fond.

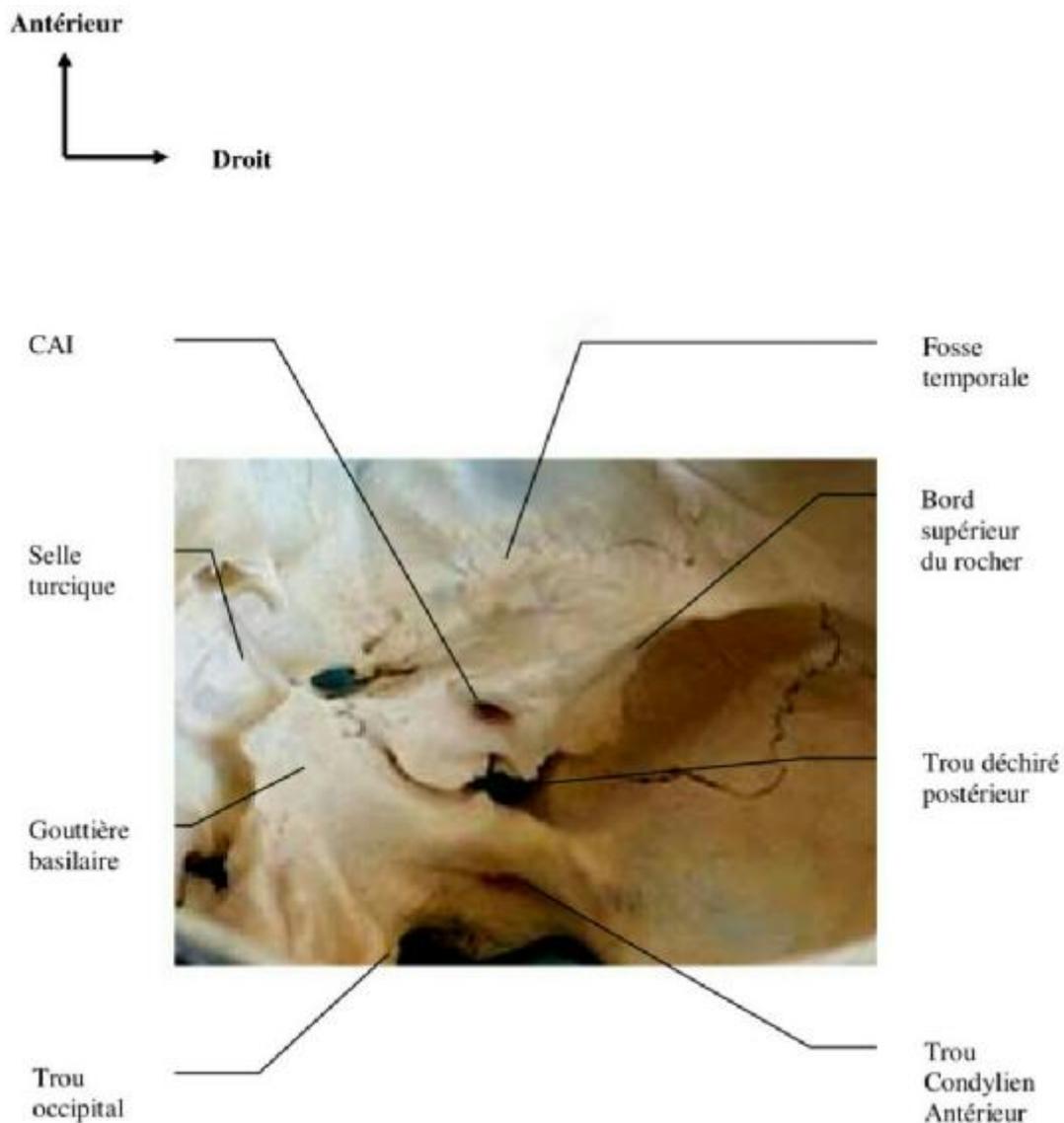


Figure1 : vue postéro médiale droite de la base du crâne montrant les trous de la fosse cérébrale postérieure. (Laboratoire d'anatomie de la Faculté de Médecine de Fès)

1.1. Description :

- ✚ Le porus ou méat du CAI : s'ouvre sur la face endocrânienne postérieure du rocher à l'union du 1/3 interne -1/3 moyen, ovalaire de 5mm de hauteur sur 8mm de largeur, plus près de son bord supérieur que de son bord inférieur.
- ✚ Les faces inférieure et supérieure du CAI: sont lisses.
- ✚ La paroi postérieure : est concave, et présente à 1mm du CAI, le foramen cingulaire de Morgani où le nerf ampullaire postérieur s'engage.
- ✚ La paroi antérieure : est lisse et régulière; en dehors elle présente en haut une petite gouttière horizontale correspondant à l'empreinte du nerf facial (limitée en bas par le prolongement de la crête falciforme du fond du conduit).
- ✚ Le fond du CAI: plaqué sur la paroi interne du labyrinthe, il sépare le conduit de l'oreille interne; il est constitué par une lame osseuse de forme irrégulière, divisé en deux étages par une crête transversale : la Crête falciforme.
- ✚ L'étage supérieur est lui aussi divisé en deux par une crête verticale, en avant la fossette faciale, en arrière la fossette vestibulaire supérieure. L'étage inférieur comprend également deux fossettes, l'une, antérieure ou cochléaire, l'autre postérieure ou vestibulaire inférieure.

1.2. Contenu :

Le CAI contient des enveloppes, des espaces méningés, des nerfs et des vaisseaux.

a. Les méninges :

Les enveloppes méningées de la fosse postérieure se prolongent dans le CAI. La dure-mère adhère au pourtour du porus. La pie-mère tapisse les différents éléments vasculo-nerveux. Les différents éléments baignent dans le LCR, qui représente le prolongement de la grande citerne ponto-cérébelleuse, avec laquelle la cavité du CA est en large communication.

b. Eléments nerveux :

Ce sont le nerf facial, l'intermédiaire de Wrisberg, le cochléaire et le nerf vestibulaire.

Le nerf facial est l'élément le plus haut situé dans le CAI, plaqué contre la paroi antérieure. Il est accompagné du nerf intermédiaire de Wrisberg qui est sous-jacent et postérieur.

Les nerfs cochléaire et vestibulaire formant le paquet acoustique, s'individualisent au niveau du porus. Le nerf cochléaire ou branche antérieure est creusé d'une gouttière dans laquelle repose le VII et VII bis. La branche vestibulaire est postérieure et grêle, elle présente sur son trajet, tout près du fond du CAI un assez gros renflement : le ganglion de Scarpa. Au-delà de ce renflement le nerf vestibulaire se divise en deux branches un inférieur et une supérieure.

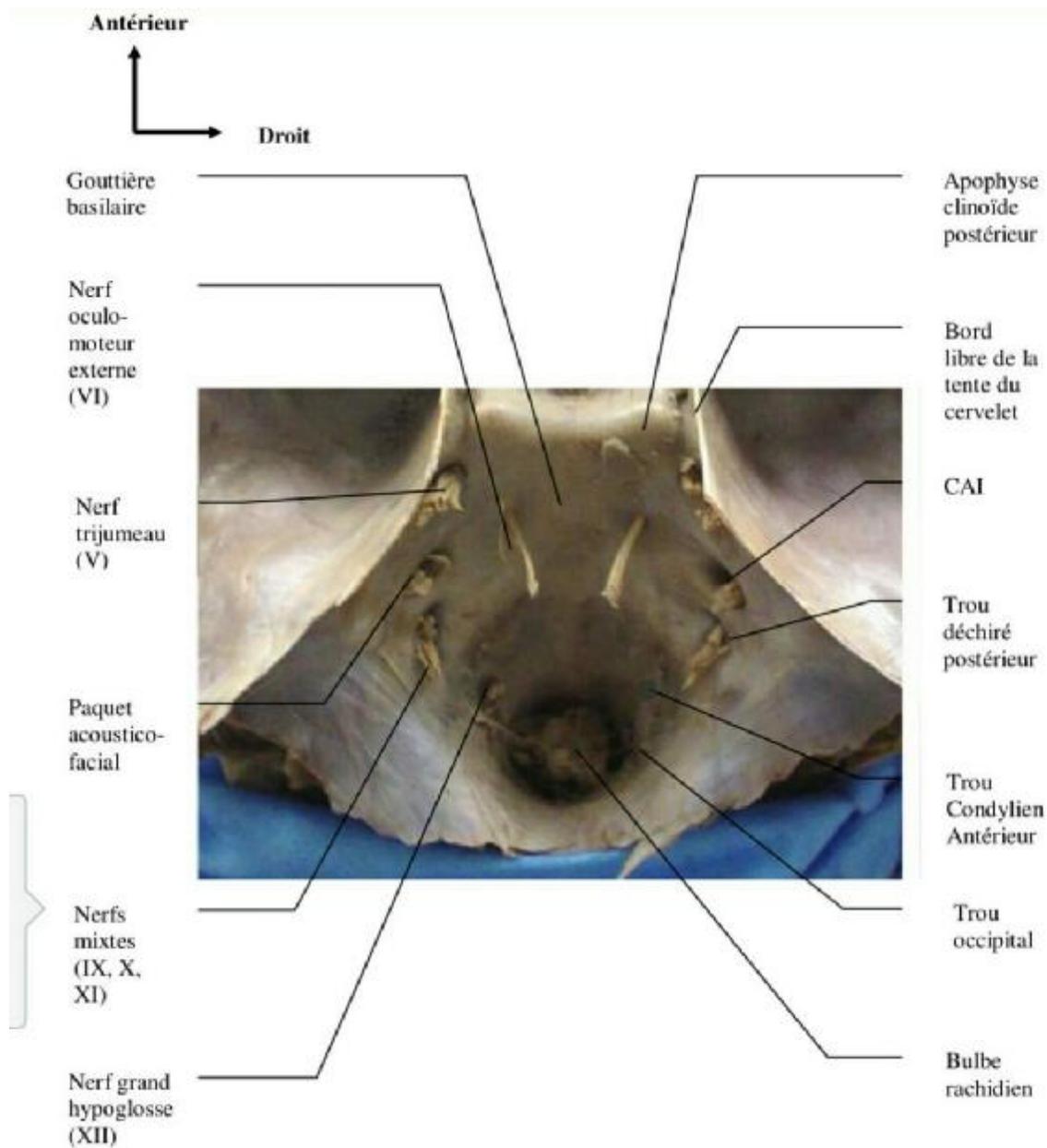


Figure 2 : vue supérieure de la fosse cérébrale postérieure montrant les rapports dure_ mériens et nerveux de la région.

(Laboratoire d'anatomie de la Faculté de Médecine de Fès)

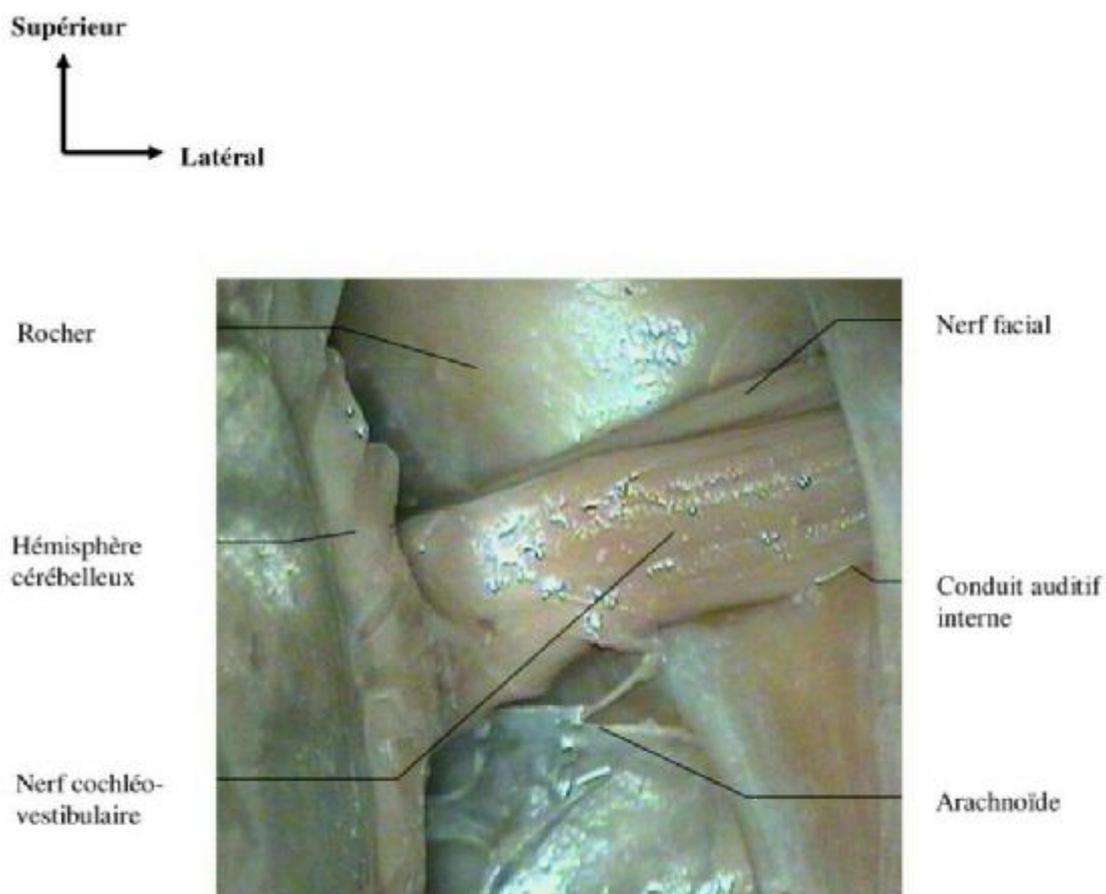


Figure 3 : vue postéro-externe montrant la disposition du paquet acoustico-facial droit. (Laboratoire d'anatomie de la Faculté de Médecine de Fès)

Le paquet acoustico facial en vue postérieure apparait constitué par l'union de deux troncs associés l'un contre l'autre :

_ Le tronc du nerf facial en haut et en avant accompagné par le nerf intermédiaire de wisberg ou (VII bis)

-Le tronc du nerf auditif en bas et en arrière, constitué par ses deux branches, cochléaire et vestibulaire.

c. Eléments vasculaires :

La vascularisation artérielle provient de l'artère cérébelleuse moyenne, branche du tronc basilaire et exceptionnellement de l'artère vertébrale. Elle décrit une anse qui s'engage plus ou moins profondément dans le CAI.

Elle donne l'artère auditive interne. De cette anse naissent deux groupes d'artéριοles. Les unes destinées au labyrinthe membraneux, longent la branche cochléaire. Les autres sont destinées à la dure mère et au périoste du CAI. Schématiquement, les artères du CAI se trouvent en grande partie au contact de sa paroi antérieure. Le retour veineux suit le trajet artériel.

2. APC

Il s'agit d'un espace sous arachnoïdien prismatique situé profondément dans l'étage postérieure de la base du crâne, limité en dedans et en avant par la protubérance, en arrière par l'hémisphère cérébelleux et en avant par la face postérieure du rocher.

2.1. Parois limites de l'APC :

La paroi antérieure est ostéodurale, la limite postérieure est formée par l'angle d'union de la protubérance avec le cervelet.

- ✚ La limite antérieure : ostéodurale, est formée sur la ligne médiane de bas en haut, au-dessus du bord antérieur du trou occipital, par la gouttière basilaire et la face postérieure de la lame quadrilatère.
- ✚ Latéralement : la pointe du rocher vient de chaque côté de la ligne médiane s'unir à la lame quadrilatère, formant la suture petro-occipitale.

- ✚ La limite postérieure : représentée par la protubérance, la partie supérieure du bulbe et le sillon bulbo-protubérantiel et en dehors le pédoncule cérébelleux moyen.
- ✚ la limite supérieure : constituée par la tente du cervelet, la portion de la face antérieure de l'hémisphère cérébelleux située au-dessus du récessus latérale du sillon de Vicq d'Azyr.
- ✚ La limite inférieure : est osseuse, constituée par la face supérieure de la masse latérale de l'occipital, présente en son centre le tubercule ou condyle occipital, repère chirurgicalement important.

2.2. Contenu de l'APC :

Dans l'espace grossièrement limité par ces différents éléments, les espaces sous arachnoïdiens forment la citerne prépontique et la citerne ponto cérébelleuse, que traversent des éléments vasculo-nerveux.

Les vaisseaux sont représentés, sur la ligne médiane par le tronc basilaire et ses branches : artère cérébelleuse inférieure, artère cérébelleuse moyenne et supérieure, et par les veines du cervelet et de la protubérance qui vont se drainer dans les sinus pétreux.

Les nerfs crâniens, au départ ils sont groupés au fond de l'APC puis ils s'organisent en 3 groupes :

- Groupe supérieur : formé par le nerf moteur oculaire externe (VI) qui se dirige vers la loge caverneuse et plus en dehors le nerf trijumeau (V) se dirige vers l'incisure trigeminale du bord supérieure du rocher.
- Groupe moyen : formé par le nerf facial (VII), le nerf auditif (VIII) et le nerf intermédiaire de Wrisberg (VII bis) qui se dirigent vers le CAI, formant le paquet acoustico-facial (PAF).

- Groupe inférieur : de direction transversale, est formé par le nerf glossopharyngien (IX), le nerf vague (X) et le nerf spinal (XI), qui gagnent le TDP Ou foramen lacerum.

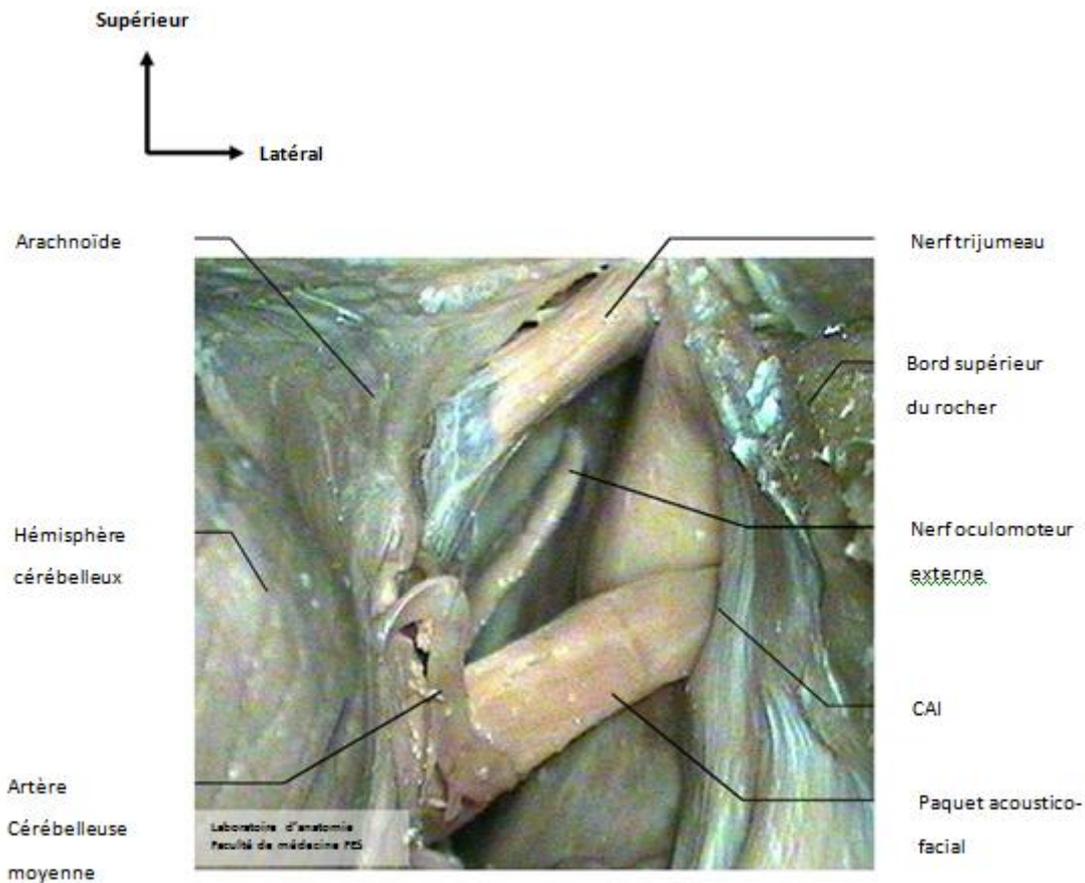


Figure 4 : vue postérieure de l'angle ponto-cérébelleux (APC) montrant le nerf oculomoteur externe. (Laboratoire d'anatomie de la Faculté de Médecine de Fès)

3-Rapport avec les structures nerveuses :

Les structures nerveuses les plus proches de la partie médiale du NA sont le Pons, le bulbe et le cervelet. Les points de repère de ces structures, qui guident le neurochirurgien vers la jonction du nerf facial avec le TC sont : le sillon bulbo-protubérantiel, la jonction du nerf glosso-pharyngien, du nerf vague et du nerf accessoire avec le bulbe, le foramen de Luschka, et les sillons cérébello pontique et cérébello-bulbaire.

La connaissance des rapports de chacune de ces structures avec l'endroit où sort le nerf facial du TC permet d'identifier ce nerf, quand il est déplacé, sur le versant médial de la tumeur.

a. Sillon bulbo-protubérantiel :

Le nerf facial sort du TC au niveau de la partie latérale du sillon bulbo-pontique. Ce sillon s'étend tout au long de la jonction entre le bulbe et le Pons, et se termine en dedans du foramen de Luschka et du récessus latéral du V4.

Le nerf facial émerge de ce sillon 1 à 2 mm en avant du point où le nerf cochléo-vestibulaire rejoint le TC, au niveau de la partie termino-latérale du sillon. La distance entre ces nerfs est plus grande au niveau du sillon bulbo-protubérantiel et diminue quand ces nerfs s'approchent du méat du CAI.

Après craniectomie suboccipitale, la jonction du nerf facial avec le sillon bulbo-pontique est cachée antérieurement par le nerf cochléo-vestibulaire; parfois le nerf facial ne peut être vu qu'en soulevant ou en déprimant le nerf cochléo-vestibulaire.

b. Les nerfs glosso-pharyngien, vague et accessoire:

Le nerf facial entre en rapport avec la jonction du nerf glosso-pharyngien, du nerf vague et du nerf accessoire avec la face latérale du bulbe. Le nerf facial émerge

2 à 3 mm au-dessus du filet radulaire le plus rostral, contribuant à la formation du nerf IX.

Après craniectomie suboccipitale, on découvre les filets radulaires de ces nerfs qui rejoignent le TC au-dessous de la tumeur. Un moyen utile pour repérer le point de sortie du nerf facial du TC, quand il est déplacé par la tumeur, est de projeter une ligne imaginaire le long de la jonction entre les racines radulaires du nerf glosso-pharyngien, du nerf vague et du nerf spinal avec le bulbe, et qui se prolonge en haut vers la jonction bulbo-protubérantielle. Cette ligne coupe le sillon bulbo-protubérantiel, de 2 à 3 mm au-dessus de l'origine bulbaire du nerf IX. Ce point d'intersection indique l'origine du nerf facial.

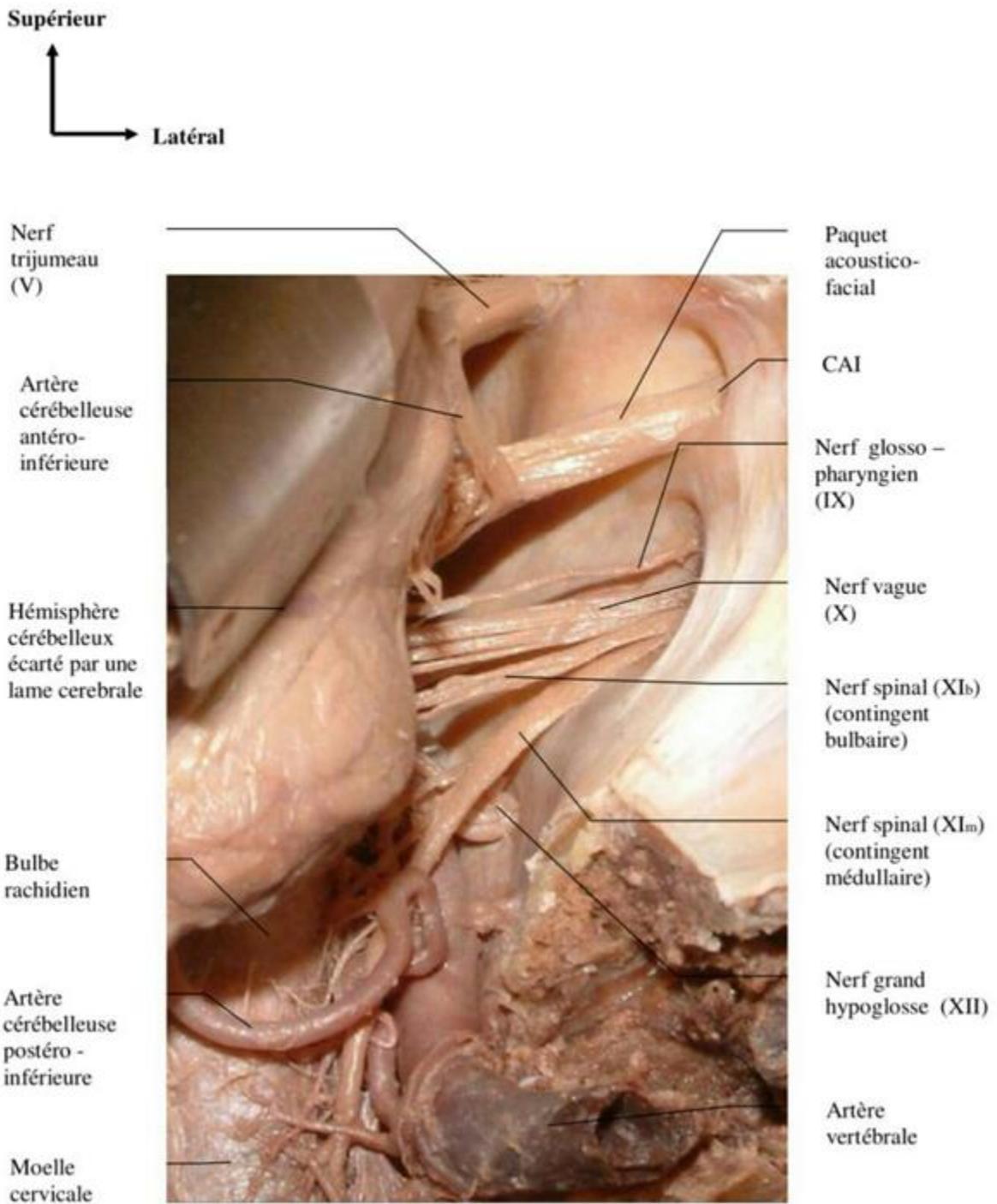


Figure 5 : vue postéro-latérale droite montrant l'origine et le trajet des nerfs mixtes. (Laboratoire d'anatomie de la Faculté de Médecine de Fès)

c .Les sillons du TC et du cervelet :

Les SV sont étroitement rapprochés des sillons ponto-cérébelleux et cérébello-bulbaire, des sillons formés par le repli du cervelet autour du Pons et du bulbe.

Le sillon ponto-cérébelleux en "V" est formé par le repli de la face pétreuse du cervelet autour de la face latérale du Pons et du pédoncule cérébelleux moyen.

La face pétreuse est la face cérébelleuse correspondant à la face postérieure de l'os pétreux; soulevée, elle expose les nerfs rejoignant le méat.

Le sillon ponto-cérébelleux présente un bras supérieur situé entre la moitié rostrale de la face latérale du pons et la partie supérieure de la face pétreuse, et un bras inférieur situé entre la moitié caudale de la face latérale du pons et la partie inférieure de la surface pétreuse.

L'apex de ce sillon siège, latéralement, au point de convergence des deux bras. L'aire en "V" entre les 2 bras supérieur et inférieur, dont le plancher est formé par le pédoncule cérébelleux moyen, correspond à ce qu'on appelle l'APC.

Le nerf trijumeau, le nerf moteur oculaire externe, le nerf facial, le nerf cochléo-vestibulaire et le nerf glosso-pharyngien, émergent entre ces deux bras.

Les nerfs facial et cochléo-vestibulaire, arrivent antérieurement par rapport au bras inférieur du sillon et juste au-dessous du pédoncule cérébelleux moyen.

Le nerf trijumeau émerge à côté du bras supérieur du sillon. Le sillon bulbo-cérébelleux se continue avec le bras inférieur du sillon ponto-cérébelleux à côté du récessus latéral du V4.

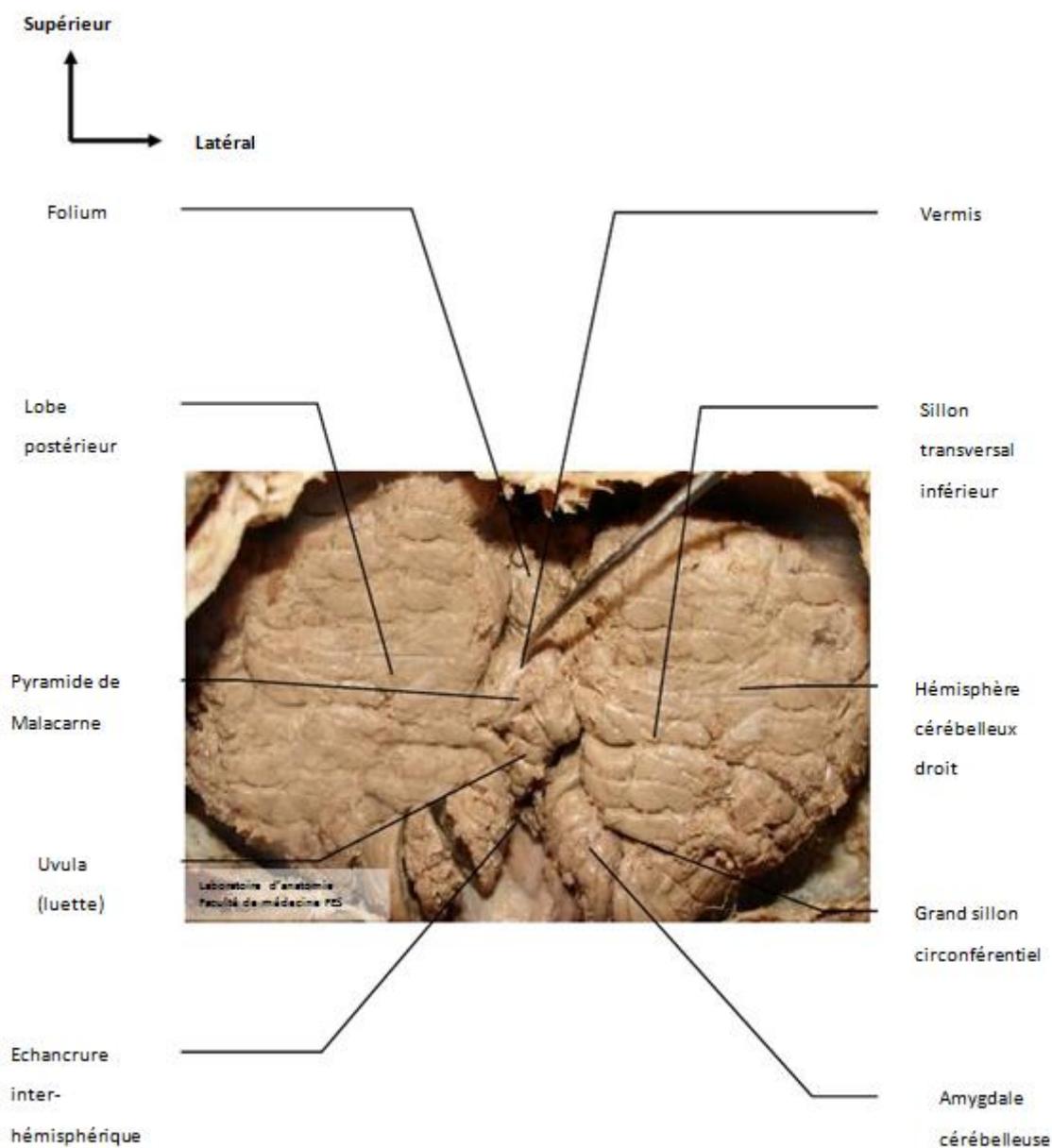


Figure 6 : vue postérieure de fosse cérébrale postérieure (FCP) montrant le cervelet.
(Laboratoire d'anatomie de la Faculté de Médecine de Fès)

d. Le foramen de Luschka, le plexus choroïde et le flocculus :

Les structures rapprochées du récessus latéral du V4 et qui sont en rapport avec le nerf facial, sont le foramen de Luschka et le plexus choroïde qui en sort latéralement ainsi que le flocculus.

Le foramen de Luschka est situé au niveau de l'extrémité latérale du sillon bulbo-protubérantiel, juste en arrière de la jonction du nerf glossopharyngien avec le TC et immédiatement en situation postéro-inférieure par rapport à la jonction des nerfs facial et cochléo-vestibulaire avec le TC. Le foramen de Luschka n'est pas vu fréquemment après exposition suboccipitale.

Néanmoins, une touffe de plexus choroïde "corne d'abondance" sortant à travers le foramen de Luschka est constamment identifiée; elle siège sur la face postérieure du nerf glosso-pharyngien et du nerf vague juste au-dessous de la jonction des nerfs faciaux et cochléo-vestibulaire avec le TC.

Une autre structure en rapport avec le récessus latéral du V4 est représentée par le flocculus. C'est un petit lobule cérébelleux qui se projette depuis le bord du récessus latéral jusqu'à l'APC. Le flocculus atteint l'extrémité rostrale du récessus latéral et le foramen de Luschka. Le flocculus se continue en dedans avec le voile médullaire inférieure (valvule de Tarin), structure nerveuse en papillon formée sur le nodulus et s'étendant latéralement sur l'amygdale cérébelleuse pour former la moitié inférieure du toit du V4.

La partie latérale du voile médullaire inférieur limite le pédoncule du flocculus qui part vers l'extrémité rostrale du récessus latéral et vers le foramen de Luschka.

Le flocculus est projeté à partir de ce pédoncule dans l'APC, juste en arrière du point où les nerfs faciaux et cochléo-vestibulaire rejoignent le sillon bulbo-protubérantiel.

e. L'olive bulbaire :

Il s'agit d'une autre structure qui peut être utile pour prévoir le point d'entrée du nerf facial dans le TC. L'extrémité supérieure de cette saillie, siégeant au niveau de la face latérale du bulbe, est située juste au-dessous du sillon bulbo-protubérantiel et immédiatement en avant du nerf glosso-pharyngien, du vague et du nerf spinal.

Le pôle rostral de cette olive est antéro_inférieur, siégeant 2 à 3 mm de l'endroit où le nerf facial sort du sillon ponto-bulbaire.

4. Rapports artériels :

Les artères croisant l'APC, spécialement l'artère cérébelleuse antéro_inférieure (ACAI), sont en rapport avec le nerf facial, le foramen de Luschka et le flocculus.

L'ACAI, prenant origine du Tronc basilaire, encercle le pons près du sillon bulbo-protubérantiel. Elle envoie des branches, aux nerfs se dirigeant vers le méat auditif et au plexus choroïde sortant du foramen de Luschka. Elle contourne le flocculus pour atteindre la surface du pédoncule cérébelleux moyen et se termine en se distribuant au sillon cérébello-pontique et la surface pétreuse du cervelet.

L'ACAI peut contourner le TC soit au-dessus, au-dessous ou entre les nerfs faciaux et cochléo-vestibulaire; mais après avoir dépassé ces nerfs, elle passe constamment en arrière de la surface du pédoncule cérébelleux moyen au-dessus du flocculus.

L'ACAI bifurque toujours à côté des nerfs faciaux et cochléo-vestibulaire pour former 2 troncs rostral et caudal. Le tronc rostral chemine le long du pédoncule cérébelleux moyen pour suppléer la partie supérieure de la surface pétreuse.

Le tronc caudal passe à côté du récessus latéral et irrigue la partie inférieure de la surface pétreuse. Si l'ACAI bifurque et donne ces troncs avant d'atteindre le

flocculus, c'est le tronc rostral qui peut être suivi au-dessus du flocculus jusqu'à la surface du pédoncule cérébelleux moyen. L'ACAI passe essentiellement au-dessous des nerfs facial et cochléo-vestibulaire pendant qu'il encercle le TC, mais elle peut passer au-dessus ou entre les deux nerfs sur son chemin autour du TC.

Dans la majorité des cas, quand l'ACAI passe au-dessous de ces deux nerfs, la tumeur va déplacer l'artère en bas. Si l'ACAI passe entre les deux nerfs, la tumeur déplacera l'artère vers l'avant. La tumeur peut déplacer l'ACAI en haut, si l'artère passe au-dessus de ces nerfs.

Dans chaque cas, une fois le flocculus est identifié au-dessous du segment supra flocculaire de l'ACAI, le site d'entrée du nerf facial dans le TC peut être deviné grâce à ses rapports avec l'ACAI.

Les branches de l'ACAI qui naissent à côté des nerfs facial et cochléo-vestibulaire sont l'artère auditive interne qui irrigue les deux nerfs ainsi que les structures adjacentes; les artères perforantes récurrentes qui peuvent initialement passer à travers le méat, mais elles tournent après médialement pour suppléer le TC ; et l'artère subarcuata qui pénètre dans la fossa subarcuata. L'artère cérébelleuse supérieure, séparée de la tumeur par le nerf trijumeau est déplacée dans le sens rostral par la tumeur et l'artère cérébelleuse postéro inférieure est déplacée dans le sens caudal avec les nerfs glosso-pharyngien et le nerf vague.

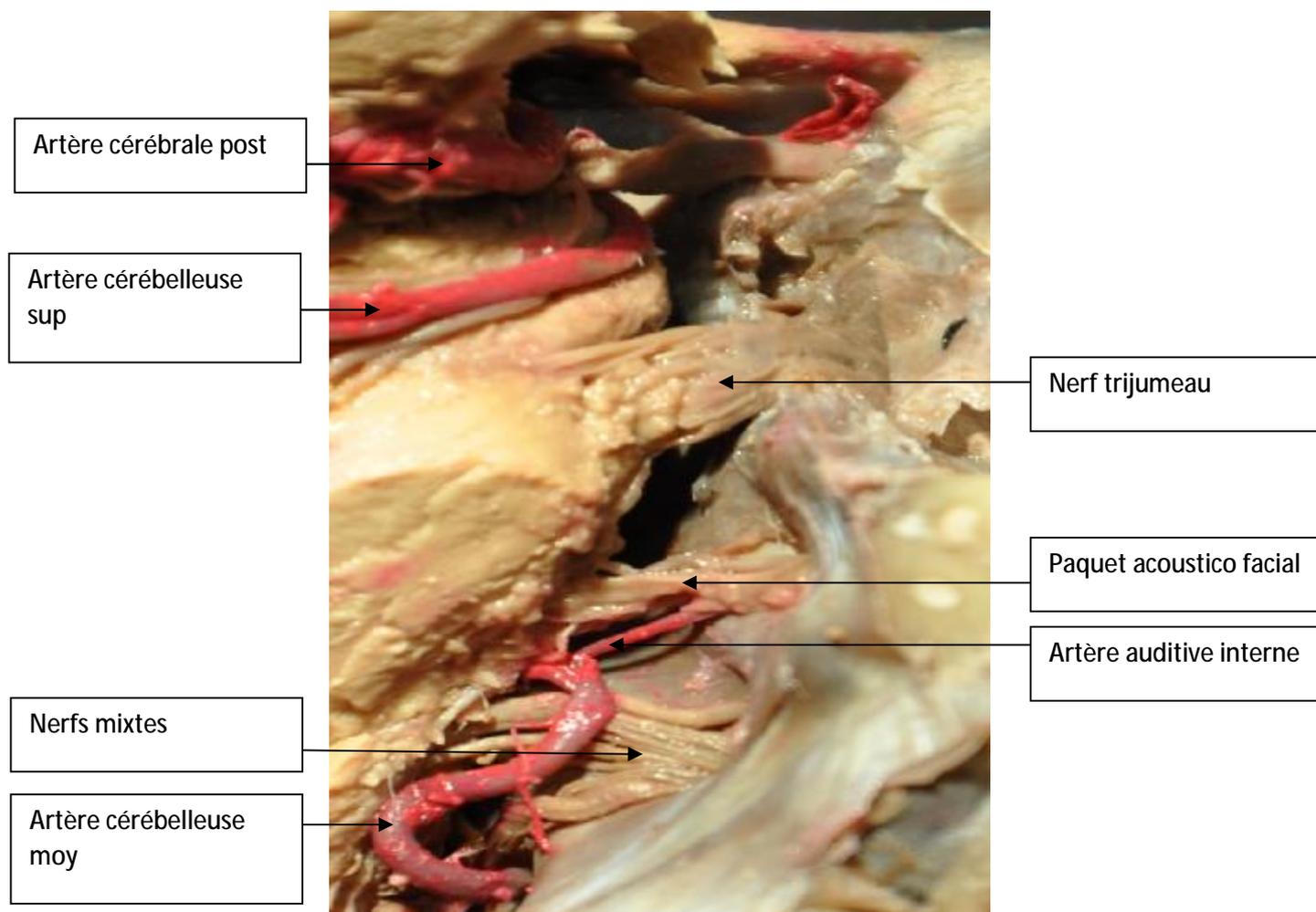


Figure 7 : montrant les rapports vasculaire du PAF.

(Laboratoire d'anatomie de la Faculté de Médecine de Fès)

5. Les rapports veineux :

Les veines proches du TC, qui peuvent avoir un rapport avec les nerfs facial et cochléo-vestibulaire, sont celles qui drainent la surface pétreuse du cervelet, le pons, le bulbe et les sillons ponto-cérébelleux et cérébello-bulbaire.

La découverte de l'une de ces veines, durant la résection tumorale, rend facile l'identification du point de jonction des deux nerfs avec le TC.

Les veines sur le flanc médial de la tumeur sont : la veine du sillon ponto-bulbaire qui chemine dans le sillon ponto-bulbaire; la veine latéro-bulbaire qui s'étend longitudinalement en arrière de l'olive bulbaire le long du sillon collatéral postérieure; la veine du sillon cérébello-bulbaire qui chemine au-dessus de l'amygdale cérébelleuse sur le voile médullaire inférieure, et passe en avant ou en arrière du flocculus avant de rejoindre les autres veines dans l'APC; la veine du pédoncule cérébelleux moyen, formée par l'union de la veine du sillon ponto-bulbaire monte après avoir dépassée le pédoncule cérébelleux pour rejoindre la veine du sillon cérébello-pontique, qui est formée par l'union des veines qui arrivent sur la surface pétreuse du cervelet et convergent vers l'apex du sillon cérébello-pontique.

Toutes ces veines cheminent à proximité du récessus latéral et de la jonction des nerfs faciaux et cochléo-vestibulaire avec le TC. La veine du sillon cérébello-bulbaire peut passer en avant ou en arrière du flocculus, avant de rejoindre les autres veines. Si elle passe en avant du flocculus, elle rejoint la veine du sillon bulbo-protubérantielle et la veine bulbaire latérale pour former la veine du pédoncule cérébelleux moyen. Si elle passe en arrière du flocculus, elle rejoint la veine du sillon ponto-cérébelleux.

Les veines contournant le NA se terminent en formant ce qu'on appelle les veines pétreuses qui se déversent dans le sinus pétreux supérieur.

Ces veines sont plus fréquemment exposées et sacrifiées au niveau de la partie rostrale de l'APC, au cours des interventions proches du nerf trijumeau, qu'au cours des interventions proches des nerfs rentrant dans le MAI.

La mise en évidence du nerf trijumeau après craniectomie sub occipitale, nécessite de sacrifier une ou plusieurs veines pétreuses. Néanmoins, l'exposition d'un NA au niveau de la partie centrale de l'APC à côté du récessus latéral, en soulevant la surface de l'hémisphère loin du sinus sigmoïde peut toujours être complète sans sacrifier les veines pétreuses.

C'est toujours l'une des veines pétreuses supérieures qui est sacrifiée à proximité du pôle supérieur de la tumeur, au cours de la résection des tumeurs volumineuses. Les petits neurinomes sont toujours réséqués sans sacrifier ces veines. La plus grande veine rencontrée autour du pôle supérieur d'un NA est la veine du sillon cérébello-pontique qui se dirige de la face pétreuse du cervelet, au-dessus des nerfs faciale et cochléo-vestibulaire pour joindre les autres veines tributaires du sinus pétreux supérieur.

Les schwannomes ou neurinomes du nerf acoustique sont des tumeurs bénignes qui prennent naissance à partir des cellules de Schwann.

Les neurinomes de l'acoustique peuvent être rencontrés dans le cadre des neurofibromatoses ; vu leurs particularités cliniques, anatomopathologiques, et génétiques, ils seront traités séparément dans le chapitre « les neurofibromatoses ».

ANATOMIE

PATHOLOGIQUE DU

SHWANNOME VESTIBULAIRE

1. Aspect macroscopique :(4,5)

Le schwannome vestibulaire se présente comme une formation jaunâtre, classiquement « jaune chamois », souvent hétérogène dans sa coloration car abritant des zones plus grises ou plus rosées. Il est souvent arrondi, globuleux et limité par une pseudo_capsule arachnoïdienne ont la vascularisation est très variable selon son importance.

2. Aspect microscopique : (4,5)

L'aspect microscopique le plus caractéristique comporte un mélange de tissu dense, fibrillaire de type Antoni A et de tissu lâche de type Antoni B.

Dans les zones denses Antoni A, les cellules sont allongées, bipolaires; les noyaux sont fusiformes et le cytoplasme est peu abondant. Les cellules sont disposées en faisceau qui s'entrecroise, réalisant des aspects de palissades ou de tourbillons (nodules de Verocay).

Dans les zones lâches Antoni B, la densité cellulaire est moindre. Les cellules plus volumineuses, ont souvent un cytoplasme vacuolaire. Les cellules xanthomiques sont nombreuses. Les atypies nucléaires, parfois marquées, sont fréquents et leur signification n'est pas connue. Les mitoses sont exceptionnelles.

A côté des cellules tumorales, on note la présence de nombreux macrophages à cytoplasme spumeux et des lymphocytes épars ou péri-vasculaires. Les vaisseaux ont souvent une paroi épaissie, hyalinisée, souvent entourés par des dépôts d'hémosidérine et de macrophages. La réticuline péri-cellulaire caractérise le schwannome.

On peut rarement observer le schwannome mélanique (mélanotic schwannomas) ou psammomateux.

Il existerait une corrélation entre la taille de la tumeur et le type histologique : dans les tumeurs de grande taille, il existe une augmentation des zones lâches d'Antoni B et remaniements inflammatoires importants.

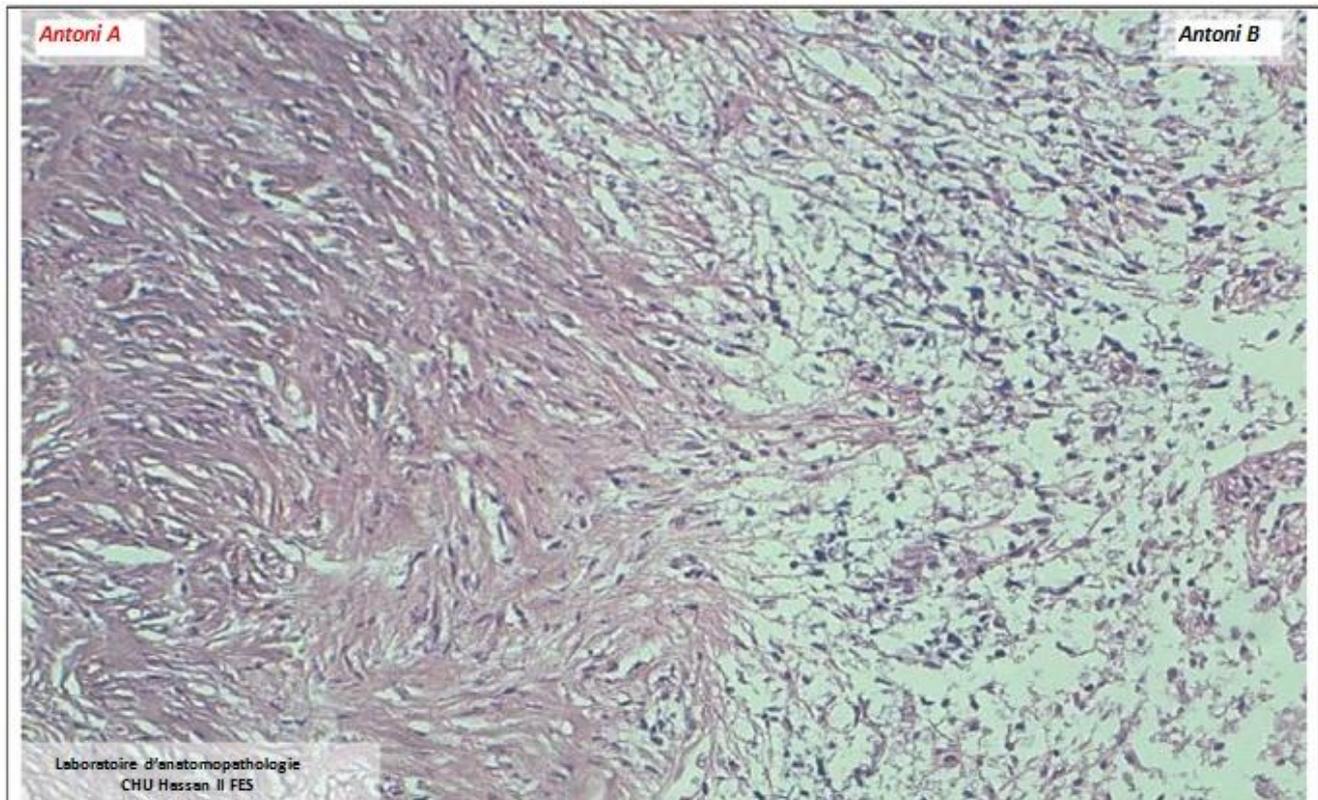


Figure 8 : Schwannome vestibulaire : zone cellulaire dense= **Antoni A** (à gauche) comportant des cellules fusiformes avec une réticuline abondante et zone moins cellulaire lâche= Antoni B (à droite) comportant des cellules vacuolisées, un petit noyau rond et un stroma myxoïde. (x20)

3. Immunohistochimie : (4,5)

Le schwannome réagit fortement et uniformément avec la S-100 protéine, avec le Leu-7 et la vimentine, et de façon hétérogène avec GFAP (glial fibrillary acidic protein).

4. Microscopie électronique : (4,5)

La prolifération cellulaire se caractérise par l'abondance des prolongements grêles et enchevêtrés, riches en filaments et limitées par une membrane basale.

Dans l'espace extracellulaire, du collagène à longue périodicité et des mastocytes sont visibles.

MATERIEL

D'ETUDE ET

METHODOLOGIE

Il s'agit d'un travail rétrospectif portant sur toutes les observations de Schwannomes vestibulaires, colligées au service de neurochirurgie de CHU Fès sur une période de 7 ans allant de 2009 jusqu'au 2015.

Nous avons ainsi recensé 38 dossiers médicaux dont 10 sont inexploitable, seules 28 observations feront l'objet de notre étude.

Nous avons réalisé une fiche d'exploitation, pour chacun de nos patients, où on a recueilli en détail, toutes les données cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutives

I. METHODE D'ETUDE :

1. ETUDE CLINIQUE :

Tous nos patients ont bénéficié d'un examen clinique minutieux et d'un examen neurologique complet.

2. ETUDE OPHTALMOLOGIQUE :

A permis d'apprécier : * L'acuité visuelle

* Le fond d'œil.

3. ETUDE PARACLINIQUE :

3.1. Audiométrie :

L'audiométrie a été réalisée chez 9 patients.

Aucun patient n'a bénéficié du potentiel évoqué auditif.

3.2. Neuroradiologique :

Cette exploration comprend :

✚ La radiographie standard :

- ✚ La radiographie du crâne face et profil réalisée chez 13 patients.
- ✚ La tomodensitométrie : avec et sans injection IV de PC, en coupes axiales et coronales directes ou en reconstructions, avec lecture en double fenêtres osseuses et parenchymateuses.

Elle a été réalisée chez tous nos patients

- ✚ L'imagerie par résonance magnétique avec prise de coupes multiplanaires, réalisée avec ou sans injection de Gadolinium .En séquences pondérées T1 et T2. Elle a été réalisée chez 28 patients.

4. DONNEES THERAPEUTIQUES :

La seule méthode thérapeutique envisagée dans notre étude est le traitement chirurgical.

28 patients ont bénéficié d'un abord rétrosigmoidien.

5. ANATOMO-PATHOLOGIE :

Cette étude a été réalisée dans tous les cas, avec une étude extemporanée chez 6 malades.

6. CONTROLE - EVOLUTION :

Nos patients ont été suivis régulièrement en consultation 2 à 3 mois après l'intervention, puis tous les 6 mois pendant 2 ans, par la suite une surveillance annuelle a été instaurée.

La durée de suivi s'étale de 2 mois à 5 ans avec une moyenne de 2 ans.

Certains d'entre eux ont été perdus de vue.

II. FICHE D'EXPLOITATION :

INFORMATIONS GENERALES

Nom et prénom : N° de dossier :
Age Sexe : F M
Adresse:
Date d'entrée : Date de sortie :
Les antécédents :

✚ Personnels :

✚ Familiaux :

ETUDE CLINIQUE

Ø DELAI DIAGNOSTIQUE :

Ø TABLEAU CLINIQUE :

✚ Signes audio-vestibulaires :

✚ Signes neurologiques :

Atteinte des paires crâniennes : 7^{ème} paire crânienne (House Brackman),
5^{ème} paire crânienne, les nerfs mixtes, de la 3^{ème} et les 6^{ème} paires crâniennes.

Examen neurologique: syndrome cérébelleux, déficit, recherche des RO... etc.

✚ Hyper tension intracrânienne :

✚ Signes ophtalmologiques : acuité visuel – F O

✚ Autres :

Ø EXAMEN GENERAL :

ETUDE PARACLINIQUE

Ø ETUDE AUDIOMETRIQUE

✚ Audiométrie

✚ Potentiels évoqués auditif précoce du TC

Ø BILAN NEURORADIOLOGIQUE PRE OPERATOIRE

✚ Radio standard

✚ T DM

⊖ Densité

⊖ Calcification

⊖ Prise de contraste : Oui Non

⊖ Homogène : Oui Non

⊖ CAI Elargi Non

✚ IRM :

✚ Volume tumoral :

⊖ Classification de KOOS :

Stade I	Stade II	Stade III	Stade IV
< 1 cm	1-2 cm	2-3 cm	> 3 cm

⊖ Classification de Portmann et Bebear :

Stade I	Stade II	Stade III	Stade IV
Intracanalalaire	SV développé des APC Ne refoule pas le TC.	SV refoulant le TC développé jusqu'au trijumeau	SV atteint les nerfs mixtes Compression du V4

L'EVOLUTION POST OPERATOIRE IMMEDIATE :**Ø COMPLICATIONS:****✚ Neurologiques :**

- Déficit
- Paralysie du nerf facial :
- Paralysie d'autres paires crâniennes
- Coma

✚ Générales :

- Méningite
- Œdème cérébral :
- Hémorragie intra cérébral :
- Pneumopathie :

✚ Décès : Oui Non

- Date (jour post op) :
- Cause du décès :

Ø EVOLUTION FAVORABLE**RESULTATS :****Ø AUDITION:**

Améliorée Inchangée Aggravée

Ø FONCTION DU NERF FACIAL (Grade House Brackman) :**Ø AUTRES :**

Atteinte neurologique : Syndrome cérébelleux, HIC, vertiges, atteinte des nerfs mixtes, déficit neurologique ...

Ø RADIOLOGIQUES :

- ✚ TDM (date post- opératoire)

- ✚ IRM

RECIDIVES

Ø DELAI

Ø SIGNES CLINIQUES

Ø SIGNES RADIOLOGIQUES

- ✚ TDM

- ✚ IRM

Ø TRAITEMENT

RECU

Ø ETAT DU PATIENT A LA DERNIERE CONSULTATION

- ✚ Neurologique :

- ⊖ Nerf facial

- ⊖ Audition

- ⊖ Atteinte des nerfs mixtes

- ✚ Radiologique :

- ⊖ TDM (date post op)

- ⊖ IRM (date post op)

RESULTAT

I. RESULTATS EPIDEMIOLOGIQUES:

1. Répartition des cas selon les années:

Dans notre série, 28 cas de S.V ont été colligés entre 2009 et 2015 avec une moyenne d'hospitalisation de 4,6 cas / an et une nette augmentation de ce nombre durant les 3 dernières années.

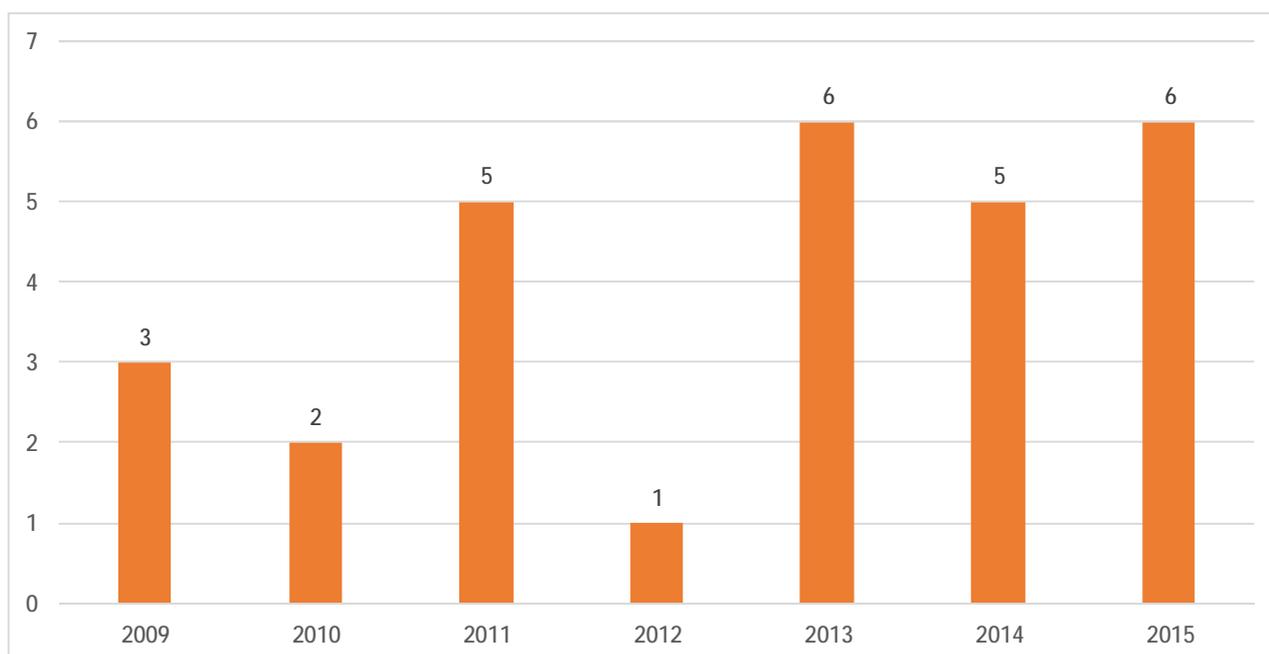


DIAGRAMME 1 : Répartition des cas selon les années

2. Répartition selon l'âge et le sexe :

L'âge de nos patients varie de 36 à 66 ans avec une moyenne de 51 ans.

L'analyse de la répartition selon le sexe dans notre série, montre une prédominance féminine avec 17 femmes (60,7%) contre 11 hommes (39,2%).

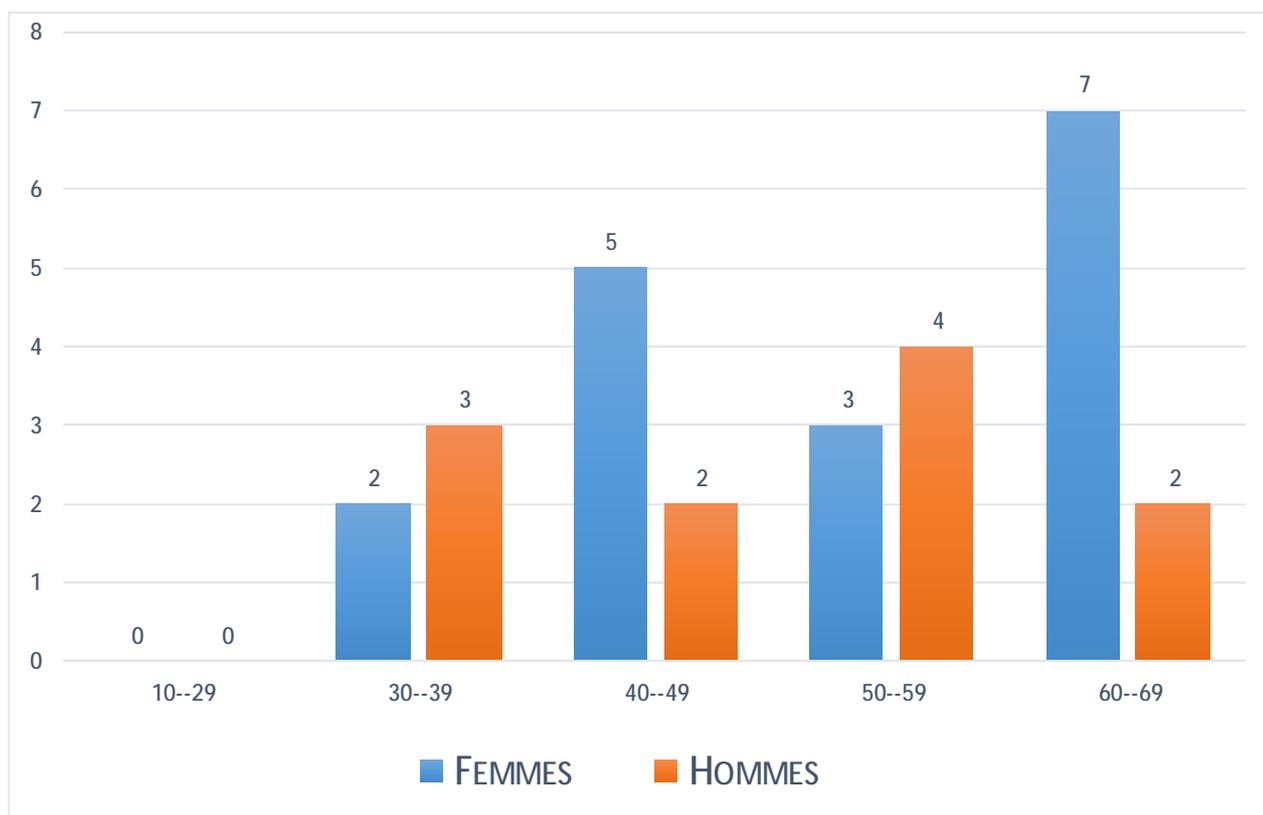


DIAGRAMME 2: Répartition selon l'âge et le sexe

3. Répartition selon l'origine géographique :

Nos patients viennent de la région de :

- Fès_boulmane : 9 cas
- Meknès : 3 cas
- Taounat : 6 cas
- El Hoceima : 5 cas
- El hajeb : 2 cas

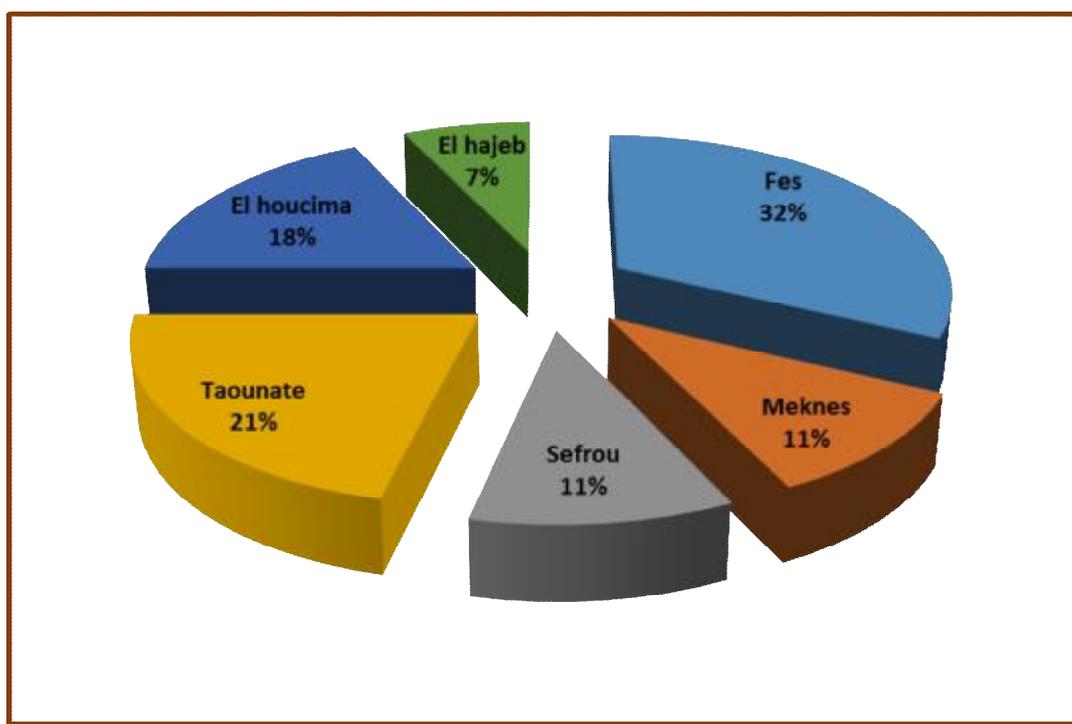


DIAGRAMME 3 : Répartition selon l'origine géographique

4. Selon le siège du SV:

Les SV se répartissent dans notre série en :

10 cas à droite, 18 cas à gauche.

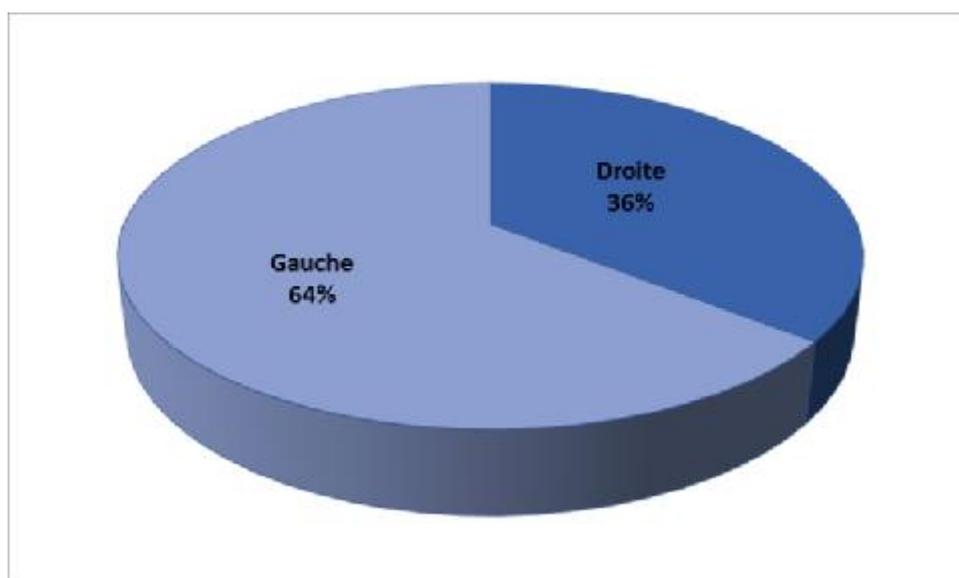


DIAGRAMME 4 : Répartition selon le siège du SV

II. RESULTATS CLINIQUES:

1. Délai diagnostic:

Ce délai est variable comme nous le montre le tableau suivant :

Tableau 1 : Délai diagnostic

DELAI DIAGNOSTIC	NOMBRE DE CAS	%
0-1 an	9	32,14%
1-5 ans	15	53,57%
5-10 ans	3	10,71%
>10 ans	1	3,57%

Avec des extrêmes allant de 2 mois à 12 ans ; la plupart de nos patients consulte après 1 à 5 ans : la durée moyenne est de 33 mois.

2. Manifestations cliniques :

2.1. Les signes cochléo -vestibulaires :

Dominés par la surdité, symptôme constant retrouvé chez tous nos patients.

C'est une surdité unilatérale chez 28 malades (100%), se développant d'une manière progressive et continue.

Les acouphènes sont également retrouvés (6 cas) .

Le vertige est retrouvé chez 15 patients.

Le nystagmus est retrouvé chez 6 patients, alors que les troubles de l'équilibre sont moins fréquents (3 cas).

Les principaux signes fonctionnels cochléo-vestibulaires sont représentés dans le tableau suivant :

Tableau 2 : Principaux signes fonctionnels cochléo-vestibulaires.

Signes	Nombre de cas	%
Surdité	28	100
Acouphènes	6	21,42
Bourdonnement	3	10,71
Otalgies	1	3,5
Sdr Vestibulaire		
Vertiges	15	53,5
Trb équilibre	3	10,71
Nystagmus	6	21,42
Trouble de conscience	1	3.5
Hémiparésie	3	10.7

a. Signes neurologiques :

- 🚦 Nerf facial : L'atteinte fonctionnelle du nerf facial en préopératoire est retrouvée dans 32% (9 cas), représentée par une parésie.

Nous avons adopté la classification de House Brackman (6) de la fonction du nerf facial (tableau 4).

Tableau 3: Atteinte du nerf facial selon la classification de House Brackman

GRADE HB	NOMBRE DE CAS	%
Grade 3	5	55,5
Grade 4	3	33,3
Grade 5	1	11,11

Tableau 4 : Classification de la fonction du nerf facial selon House Brackman

Grade	Description	Caractéristique
I	Normal	Fonction normale
II	Léger déficit	Légère asymétrie lors de la fermeture palpébrale légère déviation de la commissure labiale
III	Déficit modéré	Fermeture palpébrale possible avec effort. Commissure mobile avec effort
IV	Déficit important	Fermeture palpébrale impossible Chute de la commissure labiale
V	Déficit sévère	Paralysie faciale complète avec syncinésie
VI	Déficit complet	Paralysie flasque

Trijumeau :

La névralgie du trijumeau est décrite par 2 patients, l'engourdissement de la joue est retrouvé chez 1 patient.

L'abolition du réflexe cornéen retrouvé chez 4 patients.

L'hypoesthésie est rencontrée chez 4 patients.

Tableau 5: Atteinte du trijumeau

Atteinte du trijumeau	NOMBRE DE CAS
Réflexe coréen absent Ou diminué.	4 cas
Hypoesthésie	4 cas
Névralgie	2 cas
Engourdissement /joue	1 cas

Nerfs mixtes :

Les IX, X et XI nerfs crâniennes peuvent être refoulés par un pôle inférieur qui peut infiltrer leur racine. L'atteinte des nerfs mixtes est retrouvée chez 8 patients ce qui présente 29% des cas.

Symptômes cérébelleux :

Sont rencontrés chez 16 patients (57%), il s'agissait d'un syndrome cérébelleux stato-kinétique.

b. Signes d'hypertension intracrânienne :

Notamment les céphalées, la diminution de l'acuité visuelle et les vomissements sont retrouvés chez 13 patients (46,5%).

L'œdème papillaire est retrouvé également chez 9 patients,

Stade II chez 4 patients et stade III chez 5 patients.

c. Signes ophtalmologiques :

On n'a noté la diminution de l'acuité visuelle chez 5 patients.

III. RESULTATS AUDIOVESTIBULAIRES :

- ✚ L'audiométrie tonale et vocale réalisée chez 12 patients trouve une surdité de perception.

IV. RESULTATS RADIOLOGIQUES :

1. Radiographie Standard :

Radiographie standard du crâne face et profil : recherchant des signes d'HIC, réalisée chez 13 patients.

2. TDM :

Réalisée chez tous nos patients met en évidence des signes directes et des signes indirectes.

- ✚ Signes directs :

Présence d'un processus centré sur le MAI, isodense pure (9cas) ou présentant des zones hypodenses. Dans 7 cas , la lésion est hypodense, et elle est spontanément hyperdense dans 3 cas.

La prise de contraste est hétérogène dans 16 cas, homogène dans 12 cas.

La tumeur présente une double composante charnue et kystique, rechaussée en périphérie, dans 2 cas.

Les calcifications sont rares : 1 cas.

- ✚ Signes indirects :

Aspect élargie des conduits auditifs internes dans 23 cas.

Présence d'un comblement de la citerne ponto-cérébelleuse avec un effet de masse sur le TC et le V4 avec hydrocéphalie modérée dans 2 cas, importante dans 14 cas.

3. IRM

Réalisée chez 28 cas patients. L'IRM retrouve une lésion extra-axiale avec une bande de liquide céphalo-spinal entre la lésion et le cervelet chez 8 patients.

Dans 9 cas, la masse est le plus souvent de signal de type tissulaire, hypointense en T1, hyperintense en T2 avec zones microkystiques en son sein.

Dans notre série, 8 cas de SV présentaient une double composante : charnue hypointense en T1 et iso à hypointense en T2, et kystique hypointense en T1 et hyperintense en T2. Ces zones kystiques sont dues à la coalescence des plages nécrotiques.

Dans 9 cas, la tumeur est hypointense en T1 avec zones d'hypersignaux centraux rendant compte des hémorragies intratumorales, hyperintense en T2 hétérogène avec zones microkystiques.

La tumeur était en isosignal (1 cas) et de signal intermédiaire (1 cas) en pondération T1, hyperintense en pondération T2

L'injection de Gadolinium réalisée chez tous nos patients, entraîne un rehaussement intense de la lésion sauf au niveau des zones kystiques et nécrotiques.

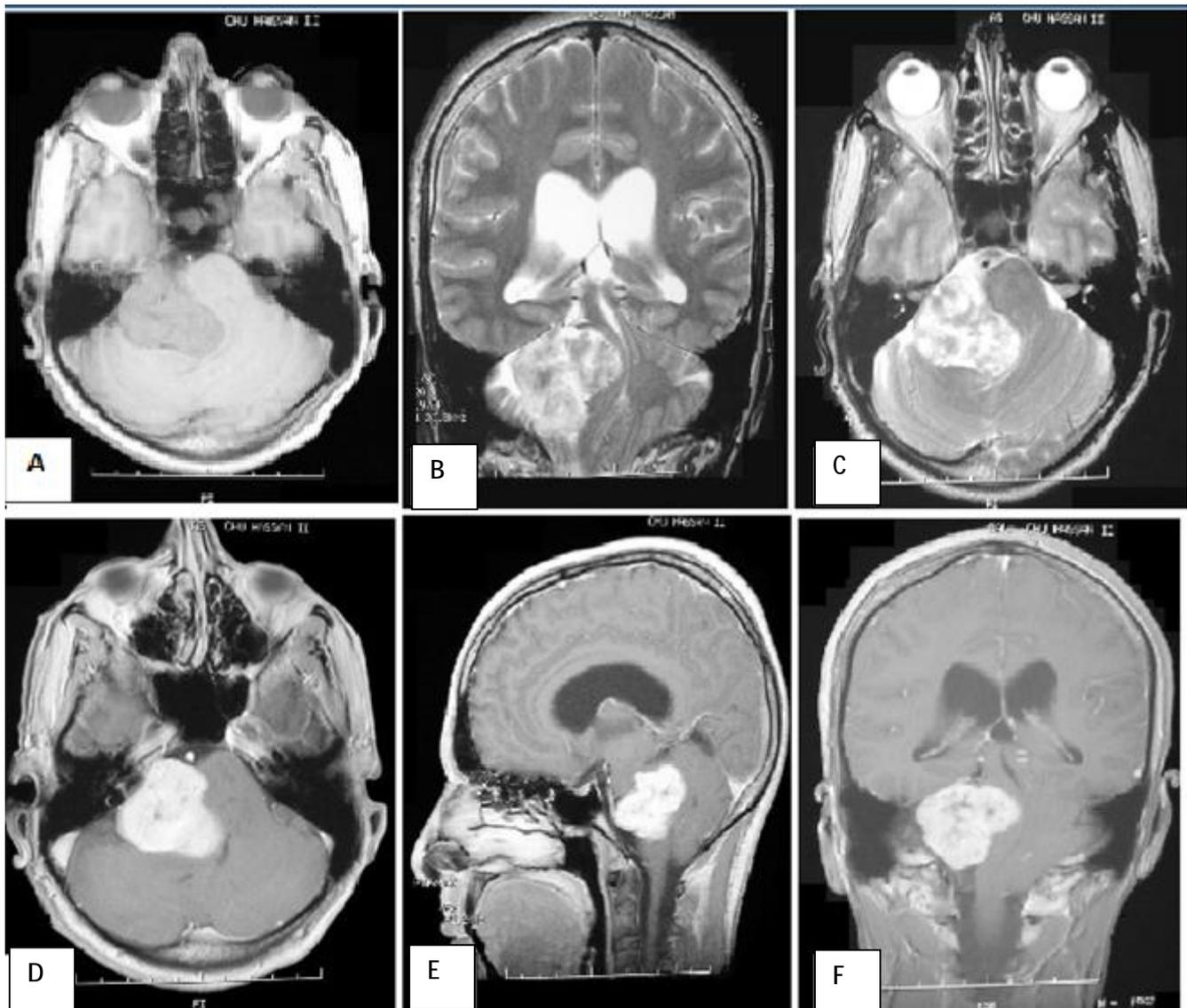


Figure 9 : IRM montrant un processus lésionnel de l'APC droit en hypersignal hétérogène T2 avec refoulement du 4^{ème} ventricule (B, C), comblant la citerne et s'étendant dans le CAI qu'il élargit.

L'injection de contraste (A, D, E, F) objective un rehaussement intense et hétérogène:

Schwannome vestibulaire.

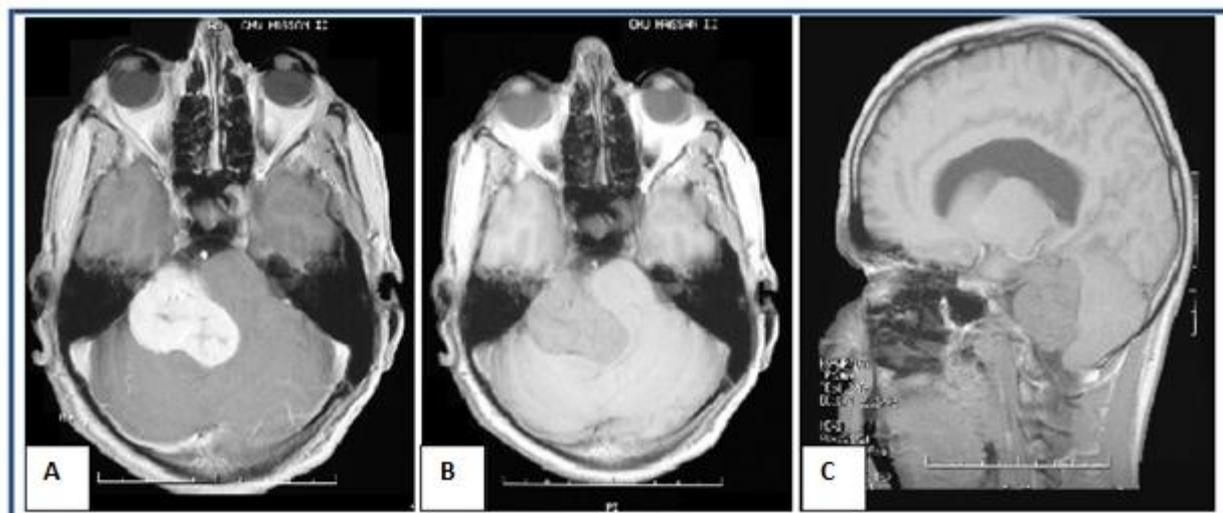


Figure 10 : processus expansif de l'APC droit en hyposignal T1 (B, C), et se rehaussant de manière intense et hétérogène après injection de Gadolinium (A) : schwannome vestibulaire.

4. Volume tumorale :

La taille est un paramètre important pour guider le choix thérapeutique.

On adopte la classification de koos et de Portmann-Bebear (7).

Tableau 6 : Répartition des patients selon le stade tumoral

STADE TUMORAL	NOMBRE DE CAS	%
INTRACANALAIRE < 1 cm STADE I	0 cas	0
DEBORDE PORUS ≤ 1.5 cm STADE II	0 cas	0
ATTEIND LE TC ≤ 2.5 cm STADE III	0 cas	0
DEPLACE LE V4 > 2.5 cm STADE IV	28 cas	100%

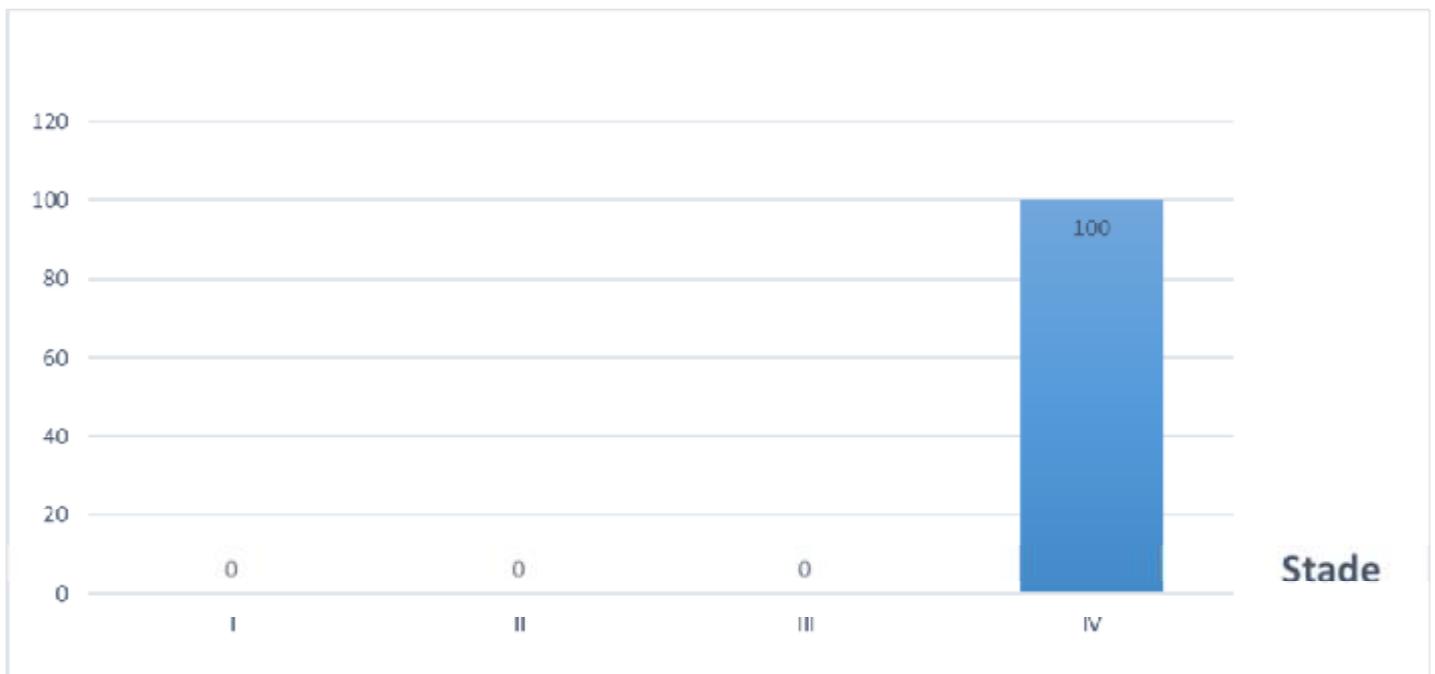


DIAGRAMME 5 : Répartition des patients selon le stade tumoral.

5. Extension tumorale :

Dans notre série il s'agit le plus souvent de tumeurs volumineuses comblant l'APC, refoulant le cervelet, s'étendant en haut jusqu'à la citerne péri-mesencéphalique, avec refoulement des pédoncules cérébraux. En bas, elles s'étendent vers le trou occipital et le TDP.

V. RESULTATS CHIRURGICALES :

1. Voies d'abord :

Tous nos malades ont été abordés par voie rétrosigmoïdienne.

Les patients étaient tous en décubitus latéral (28 cas).

La voie rétrosigmoïdienne est pratiquée comme suit :

Dans un premier temps une incision cutanée sous occipitale latérale avec désinsertion des plans musculo-aponévrotiques et craniectomie à os perdu. Puis on procède à l'ouverture de la dure-mère en Y ou en X avec mise en place du MO et de la lame de l'écarteur autostatique en latérocérébelleux.

On effectue ensuite une aspiration progressive du LCR jusqu'au rebord de l'APC avec ouverture de l'arachnoïde. Une tumeur jaunâtre est mise alors en évidence comblant l'APC. On démarre un évidement intra capsulaire au cavitron de la tumeur et ou par morcellement puis une dissection de la capsule des structures vasculo-nerveuses adjacentes. Le pôle inférieur de la capsule est d'abord disséqué des nerfs mixtes et de l'artère cérébelleuse antéro- inférieure, puis le pôle supérieur est libéré du nerf V et de l'artère cérébelleuse supérieure et antérieure.

Le nerf facial, est repéré soit au niveau du CAI, soit au niveau de la partie inférieure de la tumeur, exceptionnellement sur la face postérieure; lorsqu'il est repéré, il est ensuite disséqué de la capsule. Certains patients ont bénéficié d'un fraisage du conduit auditif (4 patients).

On effectue ensuite un curetage de la portion intracanalair de la tumeur pour réaliser l'exérèse complète. L'hémostase du foyer opératoire puis la fermeture de la dure-mère et des plans musculo-aponévrotiques représentent les derniers temps de l'acte opératoire.



FIGURE 11 : Aspect du patient en décubitus latéral

2. Qualité de l'exérèse chirurgicale :

L'exérèse chirurgicale complète des 28 NA opérés n'a pas été toujours possible, du fait du volume de la tumeur et ses rapports étroit avec le TC et les éléments vasculo-nerveux de l'APC.

Tableau 7 : Résultats de l'exérèse chirurgicale.

Exérèse	Nombre de cas	%
Totale	27	96,4
Partielle	1	3,57

3. Dérivation :

La dérivation du LCR (DVP) a été réalisée chez 01 patient (3.5%), en préopératoire vu la gravité du tableau d'HIC.

4. Les complications postopératoires :

- La mortalité globale représente 7.14 % (2 cas).

Le premier en post opératoire immédiat : TDM réalisée était en faveur d'un œdème cérébelleux.

Le deuxième décédé un 1 an après par thrombose veineuse étendue (sigmoïde et le sinus longitudinal sup).

La morbidité est la suivante :

- ✓ 1 patient a présenté une atteinte des nerfs mixtes.
- ✓ 1 patient a présenté une méningite et 3 autres une pneumopathie, traités médicalement.
- ✓ 27 patients ont présenté une paralysie du nerf facial en post opératoire immédiat, 1 d'entre eux à récupéré 6 mois après et devenue stade II de la classification HOUSE BRAKMANN.

Iconographie de la patiente décédée :

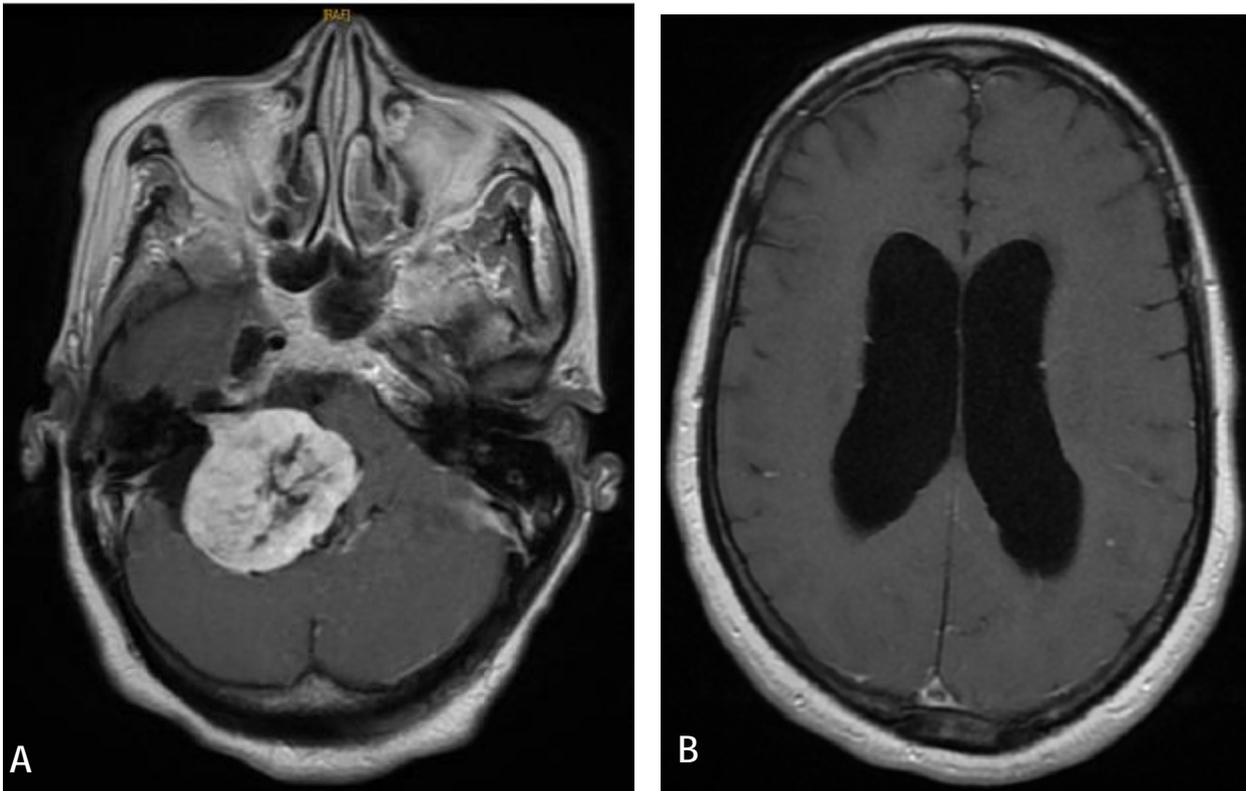


FIGURE 12 : IRM en coupes axiale séquence T1 pondéré avec injection du PC qui montre un volumineux S.V stage IV de KOOS (A) avec hydrocéphalie (B) (CHU HASSAN II FES)

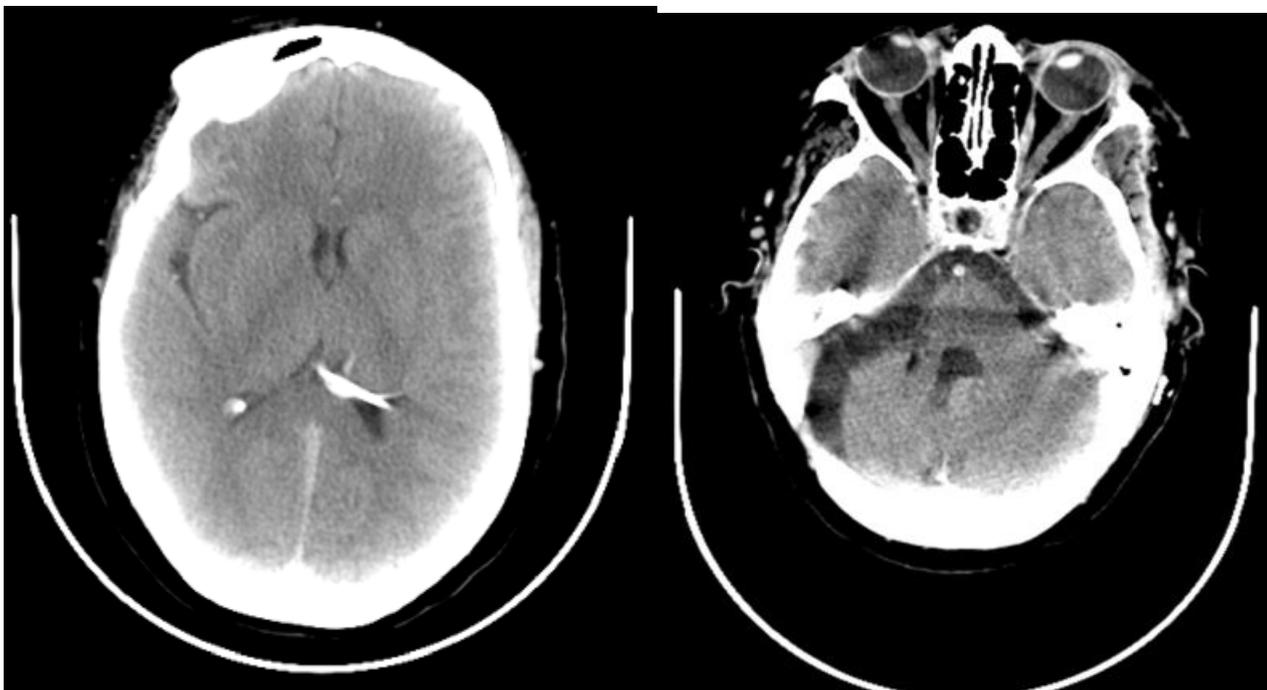


FIGURE 13 : TDM cérébrale sans injection de PC qui montre le cathéter intra ventriculaire avec régression de l'hydrocéphalie (CHU HASSAN II FES)

FIGURE 14 : TDM cérébrale post opératoire (CHU HASSAN II FES)

VI. RESULTATS HISTOLOGIQUES :

L'étude histologique a permis de montrer une prépondérance du tissu dense fibrillaire de type Antoni A (13 cas).

La forme B d'Antoni est retrouvée à un moindre degré (2 cas).

Dans 10 cas, la proportion respective des zones de tissu de type d'Antoni A et B n'a pas été spécifiée.

Tableau 8 : Types histologiques

	Nombre de cas	%
Type A d'Antoni	13	46,4
Type B d'Antoni	2	7,14
Forme mixte	3	10,7
Schwannome non spécifié	10	35,7

VII. Récidive :

On n'a pas noté de récidives dans notre série.

DISCUSSION

I. DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES:

1. La fréquence :

Les SV constituent moins de 10 % des tumeurs intracrâniennes (8,7 %) pour Cushing sur 2025 tumeurs cérébrales; 8% pour Olivecrona sur 5250 tumeurs cérébrales (8).

L'incidence clinique est de 1 cas /100000 habitant par an, selon le consensus organisé en 1991 aux états unis (9), et selon l'étude de TOS (10,11).

Durant les 7 dernières années, nous avons recensé 38 observations de SV sur un ensemble de 610 tumeurs encéphaliques admises dans le service de Neurochirurgie de CHU HASSAN II Fès durant la même période soit environ 6,2% ; résultat concordant avec les données de la littérature (12,13).

2. Age de survenue :

Le SV est une tumeur de l'adulte comme le soulignent les différentes séries (8, 14); L'âge moyen de découverte est de 50,8 ans avec des extrêmes allant de 10 à 85 ans (12, 15).

Quant à notre série de 28 SV, l'âge moyen au moment du diagnostic est de 51 ans avec des extrêmes allant de 36 à 66 ans. L'âge moyen reste identique par rapport aux autres séries.

Tableau 9 : Répartition du S.V selon l'âge

Tranche d'âge	Nombre de cas	%
30-40	5	17,85
40-50	7	25
50-60	7	25
>60	9	32.14

3. Répartition selon le sexe :

Dans notre étude, on note une prépondérance féminine 60,7%; ceci semble cadrer avec les autres séries.

Tableau 10: Répartition des SV selon le sexe dans quelques séries

Auteurs	Nombre de cas	% de F
MATHIES C (17)	1000	54
WILIAM B (18)	179	52,5
STERKERS O (19)	162	63
COLLEAUX B (15)	116	58
Notre série	28	60,7

4. Siège du SV :

Les deux côtés semblent être atteints de façon variable selon les séries, citons:

Tableau 11: Sièges du SV selon les séries.

SERIES	NOMBRE DE CAS	SV : DROIT	SV : GAUCHE
		NOMBRE DE CAS (%)	NOMBRE DE CAS (%)
WILIAM.H (20)	151	81 (53,6)	70 (46,3)
HOUSE (21)	500	248 (49,6)	252 (50,4)
JAYET (12)	50	27 (54)	23 (46)
Notre série	28	10 (35.7)	18 (64.28)

Quant à la bilatéralisation du processus, SAMII M l'a notée dans 0,28% des cas sur 1000 SV (17). Dans notre série, nous n'avons pas noté de SV bilatéral.

II. DONNEES CLINIQUES :

1. Le délai diagnostic :

La plupart de nos patients ont consulté après 1 à 5 ans, ceci se raccorde avec les données de la littérature (8, 22, 23).

Le délai moyen est de 33 mois dans notre série ; Pour Mathies il est de 44,4 mois sur une série de 1000 SV (17), 40 mois pour Sterkers (19), et 21 mois pour William (20).

2. Manifestations cliniques typiques :

La lente croissance du neurinome et sa situation au sein du groupe acoustico-facial, laissent prévoir une sémiologie initiale cochléo-vestibulaire, secondairement enrichie de symptômes neurologiques, ultérieurement aggravée par l'hydrocéphalie (22).

2.1. Signes audiovestibulaires :

a. Signes auditifs :

Depuis Cushing (23), on sait que l'hypoacousie progressive est le premier et le plus caractéristique des symptômes.

En effet, il s'agit d'une surdité de perception unilatérale retrouvée chez 28 cas de nos patients, ce qui se raccorde avec les données des autres séries (9). Le début est souvent difficile à faire préciser au malade.

Dans les séries européennes on retrouve toujours l'exemple du téléphone où la surdité est plus marquée : le malade pour mieux entendre a toujours recours à l'autre oreille (5), ceci le rend non inquietant pour motiver la consultation ;

Encore plus, chez les sujets âgés qui attribuent ce déficit à la sénilité (22).

Les acouphènes sont également retrouvées , pouvant révéler parfois le SV (5). Les acouphènes et l'existence d'un déficit auditif, le plus souvent modérés, dominant les symptômes fonctionnels associés aux SV intracanalaires (5,24).

b. Signes vestibulaires :

Représentés essentiellement par les vertiges souvent rotatoires et les troubles de l'équilibre retrouvés dans toutes les séries (12,19,20,24).

Dans notre série, 18 patients présentaient des signes vestibulaires.

2.2. Signes neurologiques :

La tumeur se développant dans l'APC, comprime les éléments vasculo-nerveux qui s'y trouvent. Les signes neurologiques peuvent constituer le motif de consultation ou alors être retrouvés à l'examen systématique.

a. Atteinte des paires crâniennes :

✚ Trijumeau :

Il peut s'agir de névralgies faciales, d'hypoesthésie de la face avec un réflexe cornéen diminué ou aboli.

Dans notre série l'atteinte a été notée chez 2patients (7,14%).

Dans la série de Mathies.C, de 1000 SV (17), l'atteinte du V a été trouvée dans 9% des cas.

Elle était présente aussi dans plusieurs autres séries à des proportions variables citons : la série de Peche (34%) (25), de Sterkers (16%) (26), de Tos (4,1%)(23).Elle était le motif de consultation dans 0,41% dans la série de Sterkers(27).

✚ Nerf facial :

La paralysie faciale est exceptionnel, même en cas de tumeur volumineuse ; mais dès l'apparition de la tumeur, le nerf facial se fragilise et perd ses axones, d'où la recherche systématique des signes d'une parésie faciale discrète (5).

Dans notre série, il s'agit de tumeurs volumineuses entraînant une élongation avec endommagement du nerf facial; en plus ces tumeurs ont tendance à avoir une évolution kystique inralésionnelle ce qui augmenterait le risque d'altération du nerf facial(28,29). En effet dans notre série, l'atteinte du nerf facial représente 32%, essentiellement de grade III et IV de House Brackman incidence qui restent élevée comparativement aux autres séries :

4,7% pour TODD sur 190 SV (30), 10% pour TOS sur 703 SV (23), 16% pour STERKERS sur 162 SV (19), 17% pour SAMII sur 1000 SV (31).

En raison de la lente progression tumorale et la solidarité du nerf facial, il n'existe aucun parallélisme entre la taille et le grade de paralysie faciale (5,32).

✚ Nerfs mixtes :

L'atteinte de ces nerfs mixtes indique toujours un développement avancé et témoigne d'une extension inférieure (5,8, 12).

Dans notre série, elle représente 29%. Ce pourcentage reste élevée par rapport aux données de la littérature (5,8,12).

b. Signes cérébelleux :

Ils sont souvent discrets, parfois ils peuvent réaliser un syndrome cérébelleux complet. Ils se manifestent du côté correspondant à la tumeur (8,25).

Dans notre série ils étaient présents dans 57% de cas.

Ils peuvent intéresser les membres supérieurs ou plus souvent les membres inférieurs, aggravant l'instabilité à la marche engendrée par l'atteinte vestibulaire.

L'atteinte cérébelleuse existait dans 8% des cas pour Jayet (12), 6% des cas pour Peche (25), 4,2% pour Sterkers (26) et 2,8% pour Tos (23).

Tableau 12: Répartition de l'atteinte neurologique selon les autres séries

	Notre série 58 SV	Autres séries
Atteinte du trijumeau	71,4%	- Pèche / 130 S.V (25) : 34%. - Sterkers / 602 S.V (26) : 16% - Mathies.C / 1000 S.V (17) : 9% - TOS / 703 S.V (23) : 4,1%
Atteinte du nerf facial	32%	- Samii / 1000 S.V (31) : 17% - Sterkers / 162 S.V (19) : 16% - TOS / 703 S.V (23) : 10% - TODD / 190 S.V (30) : 4,7%
Atteinte des nerfs mixtes	29%	- Sterkers / 239 S.V (5) : 3% - Jayet / 50 S.V. (12) : 2%
Sdr cérébelleux	57%	- Jayet / 50 S.V (12) : 8% - Pèche / 130 S.V (25) : 6% - Sterkers / 602 S.V (26) : 4,2% - TOS / 703 S.V (23) : 2,8%

c. Autres signes neurologiques :

En effet on peut avoir d'autres manifestations neurologiques en rapport avec la compression du TC, mais restent exceptionnelles, car le patient est généralement vu avant leur apparition.

Il peut s'agir d'un syndrome pyramidal avec hyperflexie ostéotendineuse, et d'un Babinski positif et parfois d'un déficit moteur discret, on note la présence d'un seul cas qui présente une hémiparésie.

Les troubles sensitifs restent encore plus rares.

d. L'HIC :

D'abord discrète se traduisant par des céphalées qui amènent parfois le malade à consulter (27), ensuite elle se précise dans un tableau complet associant céphalées, vomissements avec œdème papillaire au fond d'œil.

Dans notre série, 13 malades étaient arrivés au stade d'HIC franche, d'ailleurs c'était le motif de consultation le plus fréquent ; 1 patiente parmi eux a bénéficié d'une DVP préopératoire.

L'HIC a été trouvé dans 9 cas dans la série de 130 malades de Pèche (33).

e. Trouble de conscience :

Une patiente s'est présentée aux urgences avec des troubles de conscience avec GCS à 6 et a bénéficié d'une DVE puis DVP puis exérèse et décédé 1 an après par thrombose cérébrale.

3. Manifestations cliniques atypiques :

Des présentations atypiques peuvent parfois survenir, souvent avec des petits neurinomes intracanaux ou avec un gros neurinome (34).

La surdité peut être d'installation brutale (12,23), avec récupération partielle (35), elle peut être fluctuante (25). La fonction auditive peut être normale, mais le patient accuserait uniquement des acouphènes (3). Le SV peut se manifester uniquement par des signes neurologiques à savoir : paresthésies trigéminales, céphalées récurrentes, parfois par un syndrome ménéiforme ou par des troubles psychiatriques (25).

AU TOTAL :

Les symptômes initiaux les plus communs du SV, sont la perte auditive unilatérale, qui progresse graduellement, l'acouphène et le déséquilibre. Progressivement, s'ajoutent les céphalées, puis les signes d'atteinte d'autres paires crâniennes en particulier le trijumeau, puis un syndrome cérébelleux. Faute d'intervention, le malade est exposé à un tableau d' HIC évolué, accompagné d'une dysphonie, d'une dysphagie et de signes de souffrance du TC, en particulier d'un syndrome pyramidal souvent bilatéral.

Dans notre série, c'était souvent le tableau d'HIC qui amenait les patients à consulter et ce n'est qu'à l'interrogatoire que l'on retrouve les premiers symptômes.

Cette évolution clinique semble témoigner des étapes successives de la croissance de la tumeur, qui partie du fond du CAI remplit progressivement celui-ci, déborde dans l'APC, puis atteint le TC.

En fait, s'il est vrai que les petites tumeurs n'entraînent pas des signes audio vestibulaires, il est courant, maintenant que lorsqu'on fait une TDM ou IRM pour des signes anodins, il est possible de découvrir une énorme tumeur, pour un malade consultant pour une simple hypoacousie, discrète trouble de l'équilibre ou même seulement pour des acouphènes.

Force est d'admettre qu'il n'y a aucun parallélisme entre l'importance des symptômes audio vestibulaires et le volume de la tumeur.

C'est ainsi que l'on peut mettre en évidence un SV dès le début de son expression clinique; mais on sait bien maintenant que celui-ci peut être aussi bien de stade I que stade IV (31).

Donc, tout trouble fonctionnel unilatéral du système audiovestibulaires, quelque soit l'âge qu'il soit progressif ou subit ou même régressif doit attirer l'attention et conduire à faire un diagnostic précoce, seule garantie pour garder au neurinome son caractère de bénignité histologique.

III. DONNEES PARACLINIQUES :

1. Fond d'œil :

Il permet de confirmer l'HIC, en montrant un flou, ou un œdème papillaire qui est retrouvé chez 9 patients.

2. Audiométrie :

L'audiogramme tonal et vocal, ont une sensibilité élevée mais leur spécificité est relativement basse (ils ne permettent pas de différencier une atteinte retro cochléaire d'une anomalie endocochléaire) (14,36). Ils doivent être réalisés comme examen initiale (12); ils montrent une surdité de perception unilatérale (5,7, 8).

La surdité de perception unilatérale est trouvée chez 28 patients dans notre série.

Audiométrie réalisée uniquement chez ces 12 patients.

3. PETC :

Depuis le début des années 80, l'étude des PEA constitue le meilleur test d'évaluation non radiologique d'un SV (14,37,38,39). Les données de la littérature attribuent à ce test une sensibilité diagnostic très élevée d'environ 95% (14, 19, 40).

Il faut également relever un taux de faux négatif entre 2 à 8% (14,30,41).

Un PEA négatif ne permet donc pas d'éliminer formellement un SV. Les tracées suivants ont été considérés comme très suspects d'une atteinte retrocochléaire (7,42):

- Retard de l'onde V
- Augmentation de l'intervalle I-III et I-V.
- Asymétrie de l'intervalle I-V entre deux oreilles.
- Absence de tracé.

Dans notre série, le PEA n'a jamais été réalisé.

4. Examen neuroradiologique :

4.1. Radiologie conventionnelle :

Radiographie du crâne simple face et profil : à la recherche des signes d'HIC.

4.2. TDM :

L'exploration des SV a bénéficiée initialement des techniques scanographiques. Elles permettent de mettre en évidence des signes directes et indirectes, traduisant la répercussion locale et à distance de la lésion.

Signes directs : consistent en une masse, isodense dans 2/3 des cas(43,44,45), hyperdense ou hypodense, centré sur le MAI (44,45).

Cette masse prend le contraste de façon homogène pour les tumeurs de petite taille et de façon hétérogène pour les tumeurs volumineuse (43,44,45). Celles-ci peuvent présenter une involution kystique importante avec prise de contraste périphérique (43,44).

Les calcifications sont rares (29,30).

Signes indirects : Représentés par un élargissement du MAI, un élargissement et un comblement de la citerne ponto-cérébelleuse. Et en cas de lésion de grand volume, un effet de masse sur le TC et le V4 (43,44,45).

Dans notre série, le scanner a été pratiqué dans tous les cas .La totalité des tumeurs était stade IV de la classification de Koos (36, 46): 28 cas. Elles sont surtout isodenses (9 cas), parfois hypodenses (7 cas) ou hyperdenses (3 cas) prenant le contraste de façon intense, parfois de façon modérée.

La TDM a mis en évidence 2 tumeurs à double composante, charnue, rehaussée après injection de PC et kystique, hypodense prenant le contraste en périphérie.

Le CAI est élargie dans 28 cas ; les calcifications sont présentes dans un seul cas.

4.3. IRM :

Depuis 1984, l'imagerie par résonance magnétique constitue la meilleure méthode d'imagerie pour la démonstration des SV (38,39,47).

L'IRM s'est avérée indispensable pour combler les insuffisances du scanner, en particulier dans la détection des petits neurinomes intracanalaires pour préciser le siège extra axial du processus expansif et pour éviter les artefacts du renforcement observés en TDM, qui gênent considérablement l'interprétation des structures adjacents aux pyramides pétreuses (38,42,43).

Le signal de la tumeur est de type tissulaire, intermédiaire en séquence pondérée T1, supérieur au signal du LCS, en isosignal ou discret hyposignal relativement au TC (7,43).

La tumeur est souvent homogène quand elle est de petite taille et hétérogène dans 100% des cas lorsque son diamètre est supérieur à 2,5 cm (48).

Dans notre série, l'IRM réalisée chez 28 patients, met en évidence des tumeurs volumineuses qui sont en hyposignal T1 et en hypersignal T2.

Les hétérogénéités sont plus facilement décelées en séquence d'écho de gradient. Ce sont surtout les zones kystiques qui ne se rehaussent pas. Les zones kystiques sont de signal variable en pondération T1 selon le contenu en protéines, elles ne se rehaussent pas après injection et sont le plus souvent en hypersignal en pondération T2.

Dans notre série, 2 tumeurs présentaient une double composante kystique et charnue. Les hémorragies tumorales sont présentes, elles sont parfois décelables en séquence d'écho de spin pondéré en T2 : le foyer hémorragique apparaît alors en hyposignal. Il apparaît en hypersignal spontané en pondération T1.

Dans notre série, 1 tumeurs présentaient des zones d'hémorragie en hypersignal T1.

Sans barrière hémato-encéphalique, cette tumeur vascularisée se rehausse intensément et constamment après injection de gadolinium, de façon hétérogène dans 2 cas /3, le plus souvent en cas de tumeurs volumineuses.

L'injection de Gadolinium est réalisée chez 28 patients montrant un rehaussement intense de ces lésions sauf les zones de nécrose.

L'injection de gadolinium permet une bonne appréciation de la structure tumorale (solide, kystique, ou mixte) qui se rehausse de façon importante (48,49).

Elle est indispensable pour localiser de petites lésions ne déformant pas le paquet nerveux, pour apprécier l'extension intracanalair de la tumeur (42) et pour diagnostiquer les récives postopératoires (38,42). Le SV présente un signal élevé en pondération T2 (48,50).

AU TOTAL :

L'élément diagnostique essentiel demeure le caractère unilatéral ou asymétrique de l'atteinte audio vestibulaire, confirmé par les anomalies des PEA. Ceci permet l'indication de l'IRM, examen fondamental ; il découvre la tumeur, précise le volume, les expansions, les relations avec les organes voisins, et reste le meilleur examen pour le diagnostic d'une tumeur intra canalaire.

La TDM avec contraste, met en évidence la présence d'un SV lorsqu'il est déjà développé dans l'APC. Grâce aux fenêtres osseuses, elle montre l'érosion et l'élargissement du CAI et renseigne le chirurgien sur l'anatomie du rocher et offre ainsi toutes les garanties pour ne pas léser le labyrinthe durant l'opération (42).

Dans notre série, on note la prédominance des tumeurs volumineuses (stade IV) qui représentent 100% Pourcentage qui reste élevé par rapport aux autres séries (Tableau 13).

Tableau 13 : Stade tumoral selon les séries

		SERIES				
		TOSS(26) 703 SV	WILLIAM(21) 179 SV	STERKERS(22) 162 SV	JAYET(14) 50 SV	SERIE 28 SV
Stade tumoral	I	307	67	15 (9,2%)	3 (6%)	0
	II	(43,6%)	(37%)	66 (40,7%)	12 (24%)	0
	III	199 (28,3%)	84 (47%)	52 (32%)	15 (30%)	0
	IV	197 (28%)	28 (16%)	29 (17,9%)	20 (40%)	28 (100%)

IV. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL:

A. Stade otologique :

🚦 Devant une surdité de perception unilatérale :

D'installation progressive ou brutale, le diagnostic de SV doit être évoqué. Ce n'est qu'en cas de négativation des explorations paracliniques, qu'on oriente le diagnostic vers d'autres étiologies : vasculaire- virale – toxique.

🚦 Devant des vertiges et des troubles de l'équilibre associés à une surdité de perception :

Le diagnostic différentiel se pose avec la maladie de manière qui doit imposer un bilan audiométrique et radiologique complet.

B. Stade otoneurologique:

Le diagnostic se pose avec les autres tumeurs de l'APC.

🚦 Méningiome de la face postérieure du rocher: (7)

Le méningiome est le diagnostic différentiel principal. Son diagnostic repose sur des arguments morphologiques. Le méningiome est une tumeur plus large qu'épaisse, plaquée à la face postérieure du rocher, avec des angles de raccordement obtus avec celle-ci. Son extension est indifférente par rapport au porus avec une extension plus marquée que dans le cas d'un schwannome vestibulaire. Son rehaussement est marqué, comme le schwannome vestibulaire, mais il existe de façon constante une prise de contraste de la méninge adjacente qui est épaissie. La dynamique du rehaussement du méningiome diffère de celle du schwannome vestibulaire. En effet, le méningiome est une tumeur vascularisée qui se rehausse intensément et précocement. Le rehaussement du schwannome vestibulaire est dû à la diffusion du produit de contraste dans les espaces interstitiels de la tumeur, avec une dynamique plus lente et moins intense

précocement que dans le cas des méningiomes. Même si l'étude de cette dynamique ne relève pas de la pratique quotidienne, il peut s'agir d'un moyen de diagnostic différentiel. Le scanner peut aider au diagnostic en montrant une atteinte osseuse ou des calcifications tumorales. Les métastases lepto-méningées sont rarement uniques et le diagnostic se pose plus avec le méningiome, qu'avec le schwannome vestibulaire.

▼ CLINIQUE :

Le mode de révélation clinique des méningiomes de l'angle ponto-cérébelleux est variable.

Lorsqu'ils sont petits et sans contact avec les nerfs crâniens, ils sont le plus souvent asymptomatiques, découverts fortuitement ou s'accompagnant de céphalées sans caractère spécifique. Lorsqu'ils sont plus gros et/ou lorsqu'ils naissent au contact des nerfs crâniens, ils peuvent alors se manifester par une symptomatologie d'emprunt, en particulier par une atteinte du V, avec une hypoesthésie faciale, ou du VIII avec des vertiges. La croissance habituellement lente de ces tumeurs rend compte du caractère souvent peu intense et peu évolutif de la symptomatologie, ce qui peut entraîner des diagnostics tardifs.

▼ Signal :

En pondération T2, le signal des méningiomes dépend de leur nature histologique. Les méningiomes méningothéliaux (les plus fréquents dans l'angle ponto-cérébelleux) et angioblastiques, sont plutôt hyperintenses à la substance grise, alors que les méningiomes transitionnels et fibroblastiques sont plutôt iso ou hypointenses.

En pondération T1, les méningiomes sont plutôt iso-intenses à la substance grise.

Après injection de produit de contraste, la prise de contraste est intense et précoce, pour tous les types de méningiomes et plus particulièrement pour les méningiomes angioblastiques. Ce mode de rehaussement est dû à l'hypervascularisation tumorale du méningiome.

Sur les séquences en écho de gradient, il peut être mis en évidence une structure radiaire, avec des travées hypo-intenses convergeant vers le pédicule d'insertion, qui peuvent correspondre au stroma conjonctif de la tumeur. Il faut souligner la très grande fréquence du rehaussement de la méninge adjacente au méningiome, qui apparaît le plus souvent épaissie.

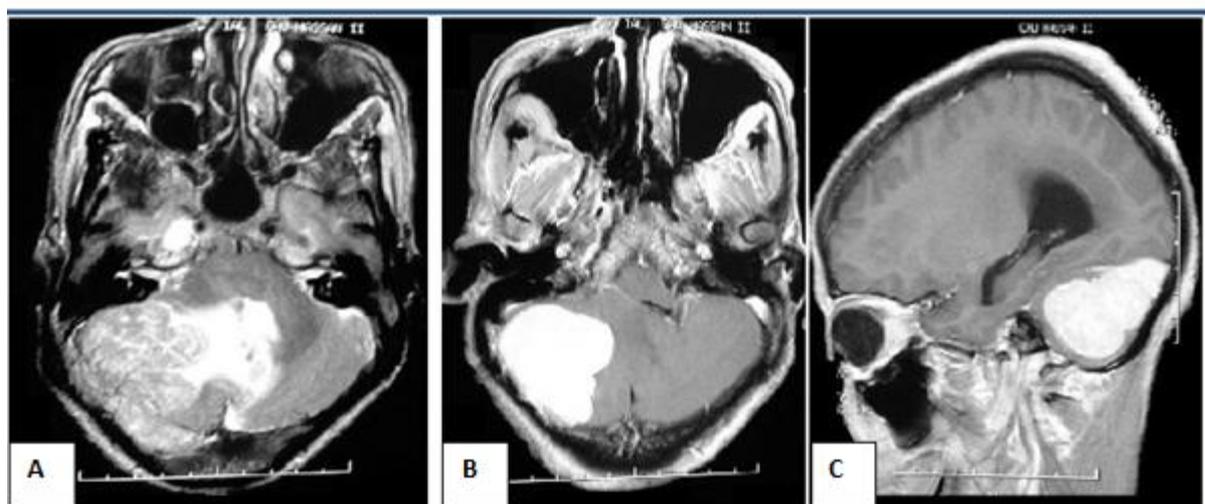


Figure 15: IRM en séquences pondérées T2 axiale(A), T1 Gado en coupes axiale (B) et sagittale (C) montrant un processus lésionnel hétérogène extra-axial à large base d'implantation isointense au cortex avec plage d'œdème périlésionnel (A), se rehaussant de façon intense et homogène après contraste : en faveur d'un méningiome

▼ Traitement :

Le traitement du méningiome est chirurgical, avec une exérèse la plus complète possible. Cette exérèse, si elle est complète, peut s'accompagner d'une guérison définitive du méningiome. L'exérèse peut être partielle si la tumeur est

volumineuse ou au contact de structures qui doivent absolument être préservées. La radiothérapie multifaisceaux peut être un complément ou une alternative à la chirurgie.

Kyste épidermoïde de l'APC :(7)

Ces tumeurs représentent 0,2 à 1 % de l'ensemble des tumeurs intracrâniennes primitives et moins de 5 % des tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux.

▼ Clinique :

La symptomatologie des tumeurs épidermoïdes (TE) est une symptomatologie d'emprunt. Il peut s'agir soit d'une symptomatologie auditive ou vestibulaire par irritation du paquet acoustico-facial, soit, et plus fréquemment, de troubles sensitifs d'une hémiface traduisant une compression du nerf trijumeau. Ailleurs, ce seront de banales céphalées qui amèneront au diagnostic de la lésion, qui peut également être découverte de façon tout à fait fortuite.

▼ Imagerie :

Ø Siège de la tumeur :

Dans la fosse crânienne postérieure, les kystes épidermoïdes siègent d'abord et avant tout, dans l'angle ponto-cérébelleux. Elles s'étendent volontiers dans les citernes prépontiques et dans les cavum trijuminés.

Elles peuvent également naître plus rarement dans le rocher lui-même (cholestéatome primitif). Les autres sièges de TE sont beaucoup moins fréquents et sont médians, dans le IV^e ventricule ou dans le vermis cérébelleux.

Ø Morphologie :

Il s'agit d'une lésion extra-axiale, siégeant dans l'angle ponto-cérébelleux, de contours polyédriques nets et irréguliers, qui se moule sur les structures cérébrales adjacentes en les déformant. Elle englobe les structures nerveuses en les étirant.

L'extension se fait souvent vers l'avant et le haut, dans les citernes péri-mésencéphaliques, avec un envahissement fréquent du cavum trijéminé et un franchissement possible de la tente du cervelet pour venir se mouler sur le lobe temporal.

La plage de ces tumeurs est hétérogène, avec un aspect « poivre et sel ».

Son bord interne est souvent festonné. Les tumeurs sont souvent volumineuses lors de leur découverte, mais le retentissement sur les structures adjacentes est modéré et en particulier, il n'y a que rarement une hydrocéphalie associée à une tumeur épidermoïde.

Ø Comportement :

Le signal des tumeurs est très proche de celui du liquide cérébro-spinal (LCS), hypo-intense en T1 et hyperintense en T2. Cependant, les kystes épidermoïdes sont plus intenses que le LCS dans 70 à 80 % des cas.

Exceptionnellement, le kyste épidermoïde peut apparaître très intense en pondération T1.

Après injection de produit de contraste, il n'y a pas de rehaussement de la lésion elle-même. Il peut exister, rarement, une prise de contraste méningée probablement réactionnelle. Il n'y a habituellement pas de calcification tumorale.

Le neurinome du trijumeau: (8)

Les symptômes liés à l'atteinte du nerf sont très souvent marqués et ouvrent habituellement la scène.

Sur l'imagerie, ils sont soupçonnés par leur localisation à distance du CAI et par leur position plus antero-interne et supérieure. L'IRM joue un rôle essentiel dans le diagnostic topographique, en situant la tumeur sur le trajet du V à partir de son origine protubérantielle jusqu'au cavum de Meckel.

✚ Le neurinome du nerf facial: (8)

Le diagnostic reste difficile car cliniquement il simule en tout point ceux de l'acoustique. Le diagnostic est essentiellement peropératoire.

✚ Le neurinome des nerfs mixte : (8)

La clinique est loin d'être décisive, il faut attacher leur valeurs aux symptômes d'ordre radiologiques ; comme un CAI normal ou érosion de sa lèvre inférieur, et l'extension vers le trou déchiré postérieure.

✚ Avec d'autres affections non tumorales à savoir (51)

Anévrisme du tronc basilaire.

Arachnoidite de l'angle.

Abcès chronique.

Lipome.

Kyste cholestérolique.

V. SCHWANNOME DU SUJET AGE:

Les manifestations cliniques chez les patients développant un SV sont identiques à celles présentées par des jeunes patients (52).

Sur une série de 39 SV, découverts chez des sujets âgés (53), l'auteur a confirmé la faible évolutivité du SV chez les personnes âgées, mais l'existence non exceptionnelle de formes d'évolution plus rapide fait imposer en cas d'abstention thérapeutique une surveillance (53).

Chez les personnes âgées présentant un SV de petite taille, une surveillance radiologique s'impose ; si la tumeur croît de façon significative, s'il existe une détérioration neurologique, l'ablation tumorale est de mise pour éviter les complications imputables aux tumeurs volumineuses (52,54).

Notre série ne comporte pas de population âgée : aucun patient ne dépasse les 65 ans.

VI. LES NEUROFIBROMATOSES :

1. Anatomopathologie :(4)

Les neurofibromes se développent à partir des éléments constitutifs du nerf

1.1. Macroscopie :

Il s'agit d'une tumeur de consistance molle. Elle est indissociable du tissu nerveux environnant. Contrairement au schwannome, le neurofibrome, présente une capsule fine, et ne subit pas de kystisation.

1.2. Microscopie:

Les neurofibromes sont formés en grande partie par les cellules de Schwann, disposées en paquets courts séparés par une matrice interstitielle mucoïde.

Les axones myélinisés, ou après avoir perdu leur gaine de myéline, traversent la tumeur.

1.3. Immunohistochimie :

Les neurofibromes sont partiellement réactifs à la protéine S-100 ceci est due à la présence des cellules de schwann. La composante fibroblastique est réactive au vimentine, alors que quelques cellules périneurales réagissent avec l'EMA mais ne réagit pas avec la S-100 protein.

2. Les différentes formes de neurofibromatose :

Les neurofibromatoses sont des maladies autosomiques dominantes, caractérisés par une prédisposition à développer des tumeurs du système nerveux central ou périphérique. Le diagnostic de neurofibromatose établi, le conseil

généétique doit être proposé à la famille. Les formes majeures sont représentées par la neurofibromatose de type I et par la neurofibromatose de type II. (55).

2.1. Neurofibromatose de type I: NF1

Ou maladie de Reckling Hausen ou encore maladie périphérique survient avec une incidence de 40 sur 100000 (11), caractérisée par une altération d'un gène localisée sur le chromosome 17 (56). Elle comporte rarement un neurinome de l'acoustique (5).

Son diagnostic repose sur l'association d'au moins des anomalies suivantes :

- Taches café au lait (au moins 6 taches café au lait TCL dont le diamètre est supérieur à 5mm en prépuberté et à 15 mm après la puberté)
- Deux neurofibromes ou plus ou un névrome plexiforme
- Nodules Irridiens de Lisch (deux ou plus)
- Gliome du nerf optique
- Pigmentation des régions inguinales ou axillaires
- Dysplasies osseuses (sphénoïde, rachis)
- Parenté de premier degré ou un parent affecté.

2.2. Neurofibromatose de type II : NF2

Ou neurofibromatose centrale, entité rare avec une incidence de 1 pour 33000 à 40000 (57), touchant surtout le sujet jeune Caractérisée par une altération du gène localisé sur le bras long du chromosome 22 en 22q 12 (58).

La variabilité de sévérité du phénotype est moindre parmi les membres d'une même famille que parmi les membres non apparentés. Cette observation a conduit à proposer l'existence de deux sous types cliniques. Le type sévère (Phénotype Wischart) correspond à une apparition précoce de la maladie (< 25 ans) avec une évolution rapide et de multiples tumeurs en plus du NA. Inversement, le type plus atténué (phénotype Gardner) correspond à une apparition plus tardive des

symptômes avec une évolution bénigne, le plus souvent limité à un schwannome vestibulaire bilatéral. Les critères diagnostiques sont : (59)

- Un schwannome bilatéral de l'acoustique
- Un parent de premier degré présentant un NF2 et neurinome de l'acoustique unilatéral.
- Ou la présence de deux lésions parmi les suivantes : neurofibrome cutané ou sous cutané, méningiome, gliome, schwannome, cataracte juvénile postérieure.

La suspicion d'une NF2 doit faire pratiquer une IRM encéphalique et médullaire à la recherche d'une autre localisation tumorale. Si le SV a tendance à comprimer les structures nerveuses de voisinage, le neurinome bilatéral a tendance à être plus agressif et infiltre toujours les structures adjacentes. Il pose aussi le problème de dégénérescence et de récurrence.

La chronologie et le choix de la voie d'abord, vont dépendre de l'état auditif et surtout de la taille des tumeurs (5).

En cas de tumeurs volumineuses, agressives vis à vis du TC, l'exérèse sera proposée rapidement.

En cas de tumeur de petite taille, la possibilité de conserver l'audition par voie retro sigmoïde ou sus pétreuse, fera proposer son exérèse première.

Deux réserves sont à apporter à cette option thérapeutique : l'existence d'une tumeur controlatérale comprimant le TC, et à traiter en premier de ce fait; et une taille tumorale inférieure à 5 mm faisant proposer une surveillance de la croissance lésionnelle par IRM régulières. (5)

En cas de tumeurs volumineuse bilatérales de taille comparable, on fait une ablation de la tumeur du côté le plus sourd et une implantation auditive du TC dans le même temps. (5)

Les progrès récents permettent d'envisager une conservation de l'audition ou réhabilitation de celle-ci par implant cochléaire ou par implantation auditive du TC, dont le principe est de stimuler directement les noyaux auditifs du TC.

2.3. Autres formes de neurofibromatoses :

Dans la classification des neurofibromatoses proposées par Riccardi (55) figurent en dehors de la NF1 et de la NF2, 5 autres variétés :

Forme mixte ou NF3 :

La différence la plus importante par rapport à la NF2 est la présence de tumeurs multiples parmi lesquelles des neurinomes bilatéraux de l'acoustique, mais aussi des tumeurs intraparenchymateuses du SNC pratiquement inexistantes dans la NF2. Les manifestations cutanées sont rares.

La neurofibromatose type IV ou NF4 :

Elle est caractérisée par l'association de multiples taches café au lait (TCL) et de neurofibromes

La neurofibromatose type V ou NF5 :

Les TCL et ou les neurofibromes y resteraient limités à un segment corporel unilatéral. L'hypothèse d'éventuelles mutations somatiques du gène NF1 a été avancée.

La neurofibromatose type VI ou NF6 :

Elle se présente par de multiples TCL .

La neurofibromatose type VII ou NF7 :

Elle correspondrait aux neurofibromatoses se manifestant chez les personnes plus de 20 ans.

VII. TRAITEMENT CHIRURGICAL:

Le traitement du SV est avant tout chirurgical. Les priorités de cette chirurgie est l'ablation complète de la tumeur, la conservation du nerf facial et si possible l'audition (20).

1. HISTORIQUE :

La première description anatomique d'un S.V selon House et Luetg (12) aurait été faite en 1777 par Sandifort.

Le premier S.V opéré avec succès serait celui qu'Annandale a rapporté en 1895. Le taux de mortalité opératoire était à l'époque effroyable dépassant souvent les 80%. Dès 1904, Panse a proposé la voie translabyrinthique plutôt que la voie sous occipitale utilisée par les autres auteurs.

Sans microscope, sans micro-instruments appropriés, cette voie trop risquée a été vite abandonnée. Cushing au début de ce siècle abaisse le taux de mortalité à 20% mais au prix d'une résection partielle. Dandy a prôné alors la résection totale, et a abaissé dès 1925 le taux de mortalité à 10%. Olivecrona, rapportait un taux de mortalité de 19%. L'avènement du microscope opératoire et les progrès de l'anesthésie, allaient dans les années 60 décupler les performances opératoires. Le taux de mortalité pour toutes les équipes s'est abaissé au-dessous des 8% puis plus bas encore.

A cette époque House et Zutge ont réhabilité et amélioré la voie translabyrinthique et l'intérêt de cette approche pour la sauvegarde du nerf facial est apparu alors décisif par de nombreux auteurs.

Le sacrifice obligé de l'audition l'a toutefois fait remettre en question chaque fois que la conservation de l'audition pouvait être envisagée toute la discussion, portant de fait, sur les critères permettant à chacun de fonder sa logique.

2. VOIES D'ABORD :

La mise au point des différentes voies d'abord microchirurgicales a permis de réduire à moins de 1% le risque de mortalité, et de morbidité de cette chirurgie dans les années 1980 alors que celui-ci était encore à environ 20% dans les années 1970 pour les voies d'abord et les techniques neurochirurgicales de l'époque (16).

Les progrès en anesthésie réanimation ont également aidé à l'amélioration des résultats. En effet les agents anesthésiques doivent diminuer la CMRO₂ (consommation cérébrale en O₂), afin de contrôler d'éventuels problèmes de perfusion cérébrale et de PIC. L'induction se fait progressivement et le malade est maintenu sous une ventilation appropriée (60). Le réveil doit être précoce, sachant que l'état neurologique constitue le meilleur garant d'un monitoring neurologique post opératoire.

3 voies d'abord sont utilisées couramment dans la chirurgie du S.V:

- ✚ Une voie sous occipitale ou retro-sigmoïdienne, voie neurochirurgicale.
- ✚ Deux voies transtemporales : la voie sus pétreuse et la voie translabyrinthique qui sont des voies otologiques.

2.1. Voie sous occipitale :

a. Technique opératoire : (12, 23, 31)

Les malades sont en décubitus dorsal tête inclinée, en position assise ou en décubitus latéral. L'incision rétro auriculaire permet de préparer l'écaille occipitale et la mastoïde.

En écartant la partie inférieure de l'hémisphère cérébelleux, On dégage l'arachnoïde de la citerne bulbo-cérébelleuse que l'on ouvre pour laisser s'échapper du LCR et détendre le cervelet. Les nerfs mixtes, puis le pôle inférieur de la tumeur sont dégagés. Après avoir identifié l'artère cérébelleuse antéro-inférieure et ses rapports avec la tumeur, on visualise la tumeur, et si possible le paquet cochléo-

vestibulo facial à son origine. Après avoir incisé la dure mère de la face postérieure du rocher en arrière du MAI, on le rabat en direction de la tumeur. A la fraise électrique, on creuse une tranchée de manière à ouvrir le CAI jusqu'à identifier l'extrémité latérale de la tumeur.

On revient ensuite au pôle postérieur de la tumeur dans l'APC et on procède à un évidement intracapsulaire. Ceci permet de mieux disséquer son pôle latéral et inférieur et d'identifier l'origine du VIII et du VII. On continue la dissection de la capsule, du TC et du nerf facial. En arrivant au MAI, on poursuit l'extirpation de la lésion en alternant la dissection de la partie distale du nerf facial dans le CAI et de sa partie proximale dans l'APC.

En fin d'intervention, les cellules aériques sont bouchées avec de la cire à os, et la tranchée osseuse, dans le rocher, est comblée par un fragment de muscle que l'on fixe avec de la colle à la fibrine. La dure mère est fermée, et la plaie suturée en 3 plans.

Dans notre série, tous nos malades ont été abordés par cette voie.

Cette voie a permis la résection complète de la lésion dans 96% (27cas).

b. Avantages et inconvénients :

Elle donne un meilleur jour sur l'APC et la possibilité de conserver par cet abord, la fonction auditive (8,61)

Elle présente comme inconvénient, la une grande difficulté à repérer le nerf facial.

En plus, il existe un risque d'exérèse incomplète dans le fond du CAI à l'origine de récurrence 7 à 10%.

Dans notre série, on note pas de récurrence

2.2. Voie sus pétreuse :

C'est la voie de la fosse moyenne. Elle doit sa remise en honneur à House (62).

a. Technique :

Le patient est en décubitus dorsal, la tête tournée du côté opposé à celui à opérer.

Elle réalise l'abord du CAI par décollement extradural de la face endocranienne antérosupérieure du rocher. Elle repère le plafond du CAI ouvert à la fraise diamantée (5).

L'ablation d'un S.V intracanalair ou à expansion dans l'APC s'effectue par morcellement et de dedans en dehors (5)

b. Avantages - Inconvénients :

C'est la voie de choix pour les tumeurs intracanales (24) et permet dans ce cas d'enlever la tumeur tout en conservant le facial et l'audition mais ne peut exposer de manière satisfaisante l'APC (8).

2.3. Voie translabyrinthique :

a. Technique : (10, 19, 30)

Le patient est installé en décubitus dorsal, on réalise une incision rétroauriculaire, une mastoïdectomie avec large exposition du sinus latéral et de la dure mère rétro sinusienne .

On squelettise le segment tympano mastoïdien du nerf facial, avant de pratiquer une labyrinthectomie en entonnoir à partir des cellules sus et rétro labyrinthiques. On expose les dures mères de l'APC et du CAI après avoir squelettisé celui-ci.

Avant ouverture de la dure mère et dissection du fond du CAI, les limites de la voie d'abord sont en avant la paroi antérieure du vestibule et l'aqueduc de Fallope,

en profondeur et en bas l'aqueduc cochléaire et le golfe de la jugulaire interne, en arrière le sinus sigmoïde, en haut le sinus pétreux supérieur.

L'ouverture de la dure mère permet l'écoulement du LCR et l'exposition du SV.

Après identification des nerfs facial, cochléaire et vestibulaire dans le fond du conduit, la tumeur est réséquée par morcellement intratumoral. Les parois tumorales sont ensuite réséquées après dissection du plan de clivage sous-arachnoïdien protégeant ainsi les éléments vasculaires et le TC. La fermeture s'effectue plan par plan après comblement de la voie d'abord à l'aide de graisse abdominale et de colle biologique.

b. Avantage -Inconvénient :

Cette voie permet l'ablation de la tumeur avec minimum de morbidité et une bonne sécurité pour le facial (15,30).

Par cette voie, le nerf facial est repéré aisément. Cet Avantage, avait conduit certains auteurs à envisager la voie translabyrinthique comme premier temps de la cure d'une grosse tumeur; le deuxième temps est l'abord par voie postérieure, qui reste la plus sûre pour l'APC (22).

L'inconvénient majeur est le sacrifice obligé de l'audition (30,62). Par ailleurs, c'est la voie qui expose le plus aux fuites du LCR (25,37).

3. COMPLICATIONS:

3.1. Lors de l'intervention: (5,18)

Certaines complications sont en rapport avec la technique opératoire utilisée : une intervention neurochirurgicale effectuée en position assise, ou demi-assise expose, en cas de plaie du sinus veineux, à une embolie gazeuse.

La voie d'abord sous occipitale expose encore à la survenue d'un œdème cérébelleux, soit par écrasement des tissus par l'écarteur sur un cervelet congestif et

mal rétracté, soit par un hématome intra-cérébelleux ou de la loge opératoire; l'œdème cérébelleux et la présence d'un reliquat tumoral, rendent le contrôle de l'hémorragie très difficile. De ce fait, la compression du TC entraîne un infarctus du tronc cérébral et un coma irréversible.

Une hémorragie profuse provenant d'une plaie du sinus sigmoïde peut entraîner un collapsus nécessitant une transfusion d'urgence.

Ces complications préopératoires sont devenues exceptionnelles estimées à 0,11% (5)

3.2. En post opératoire Immédiat : (5, 12, 23)

L'apparition de troubles respiratoires en post opératoire immédiat est due le plus souvent à un hématome compressif dans la loge opératoire. Lorsque les signes de compression du TC et en particulier la lenteur du réveil ou une diminution de la conscience après réveil, sont observés, un œdème, une hémorragie progressive dans la loge opératoire ou un hématome peuvent être la cause. D'où l'intérêt de la TDM, devant toute aggravation neurologique en vue d'une reprise chirurgicale.

Dans notre série, une TDM cérébrale était effectuée d'urgence devant tout retard de réveil et devant toute aggravation neurologique.

3.3. Complications secondaires :

Passé le cap des 48 premières heures, les complications peuvent encore être graves:

- ✚ Un infarctus du TC qui est attribué à une interruption de l'artère cérébelleuse antéro_inférieure (5,18).
- ✚ Une thrombose extensive du sinus sigmoïde s'étendant au sinus longitudinal supérieur (5,20).
- ✚ Une méningite, la pneumocéphalie (18, 50) peuvent aussi s'observer.

- ✚ Les Abscès intracrâniens peuvent s'observer quelques semaines, ou quelques mois après l'acte chirurgical: de siège cérébelleux, observés après un abord sous occipital, et de siège temporal après un abord translabyrinthique.

3.4. Les complications tardives

L'embolie pulmonaire est toujours possible, ainsi qu'une ulcération de la cornée lors d'une paralysie faciale associée à une anesthésie du trijumeau (5).

4. CHOIX DE LA VOIE D'ABORD :

La voie d'abord proposée au malade doit permettre la résection complète de la tumeur, la préservation du nerf facial et éventuellement l'audition. L'indication opératoire va dépendre de l'état préopératoire de l'audition et du volume tumoral (20).

4.1. Pour préserver le nerf facial :

La survenue d'une paralysie faciale postopératoire est d'autant plus importante que la tumeur est volumineuse. Dans notre série, formée par les tumeurs grades IV, le volume tumoral avait une incidence néfaste sur la fonction du nerf facial en post opératoire.

D'autres auteurs ont relevé comme autre facteur de mauvais pronostic de la fonction du nerf facial, les tumeurs très vascularisées, rendant la dissection plus difficile (63) et la présence d'une atteinte clinique préexistante du facial (64,65). Dans notre série, la paralysie postopératoire du nerf faciale est retrouvée chez 27 patients (96%), sachant que notre série renferme 100% de tumeurs volumineuses.

Les arguments plaidant que la voie de la FCM et de la FCP, sont plus dangereux pour le nerf facial que la voie translabyrinthique est abandonnée. La voie translabyrinthique et sous occipitale, offrent les meilleures opportunités pour préserver et reconstruire le nerf facial. En effet, elles permettent d'identifier la portion proximale du nerf souvent identifiée grâce au monitoring et à la dissection

du pôle antérieur de la tumeur et une anastomose termino-terminale fibrino-collée ou une greffe intermédiaire avec du plexus cervicale est réalisée (5).

J Jaäskleäinem et Coll rapporte une prise de greffe dans 24 cas sur 25, et l'obtention d'une fonction faciale de grade II ou III dans 11cas sans jamais atteindre de résultat parfait (66).

Selon Ja askelainen, lorsque le nerf facial est lésé au cours de la résection d'un SV, une suture termino-terminale peropératoire du nerf doit être tentée car elle offre plus de chance de récupération, même modérée, de la fonction du nerf facial .

4.2. Pour préserver l'audition :

Actuellement, le défi pour le neurochirurgien est de tenter de préserver l'audition de ses malades.

Il a été démontré, dans plusieurs études, que la taille est un facteur déterminant pour préserver la fonction auditive : plus la taille est petite plus la chance de préserver l'audition est meilleure.

La préservation du nerf auditif dépend aussi de l'état de l'audition préopératoire (23, 67, 68).Certains auteurs jugent utile de tenter de préserver l'audition chez les malades porteurs de lésions < à 1 cm et présentant une perte auditive < à 50 db avec discrimination vocale > à 50 et d'autres englobent les tumeurs jusqu'à 1,5 cm et certains jusqu'à 2,5cm.

Selon une série de 1000 SV de Samii et Mathies (69) : la chance de préserver l'audition est entre 47 et 88 % si la tumeur est grade II et III, si la perte auditive est < à 40 db, et si l'évolution est courte de l'hypoacousie (< 1,5 ans) et des perturbations vestibulaires (< 0,7 ans) (56).

De nombreux auteurs discutent les indications de la chirurgie du SV avec tentative de conservation de l'audition. Deux approches chirurgicales l'une suspétreuse l'autre retrosigmoïdienne peuvent être offertes (15).La voie sus pétreuse permet par un abord de la face supérieure du CAI, l'accès au fond de ce

conduit mais plus limitée à l'APC, elle est réservée aux neurinomes intracanaux (15,19).

Dans le cas où l'audition n'est plus utile du côté de la lésion, certains auteurs préconisent une approche translabyrinthique (23,45) d'autres une approche par la fosse moyenne (70), mais la grande majorité préfère l'approche rétrosigmoidien.

AU TOTAL :

- ✚ Devant une tumeur volumineuse : on préconise la voie sous occipitale et la voie translabyrinthique.
- ✚ Devant une tumeur de taille moyenne (< 3cm); la voie translabyrinthique et sous occipitale sont proposées (19,71).
- ✚ Devant une tumeur intracanalair : la voie sus pétreuse est préconisée pour tenter de préserver l'audition (18, 19,72).

Dans notre série, la totalité de nos patients ont consulté à un stade avancé de la tumeur avec une audition altérée ; d'où l'indication de la voie sous occipitale.

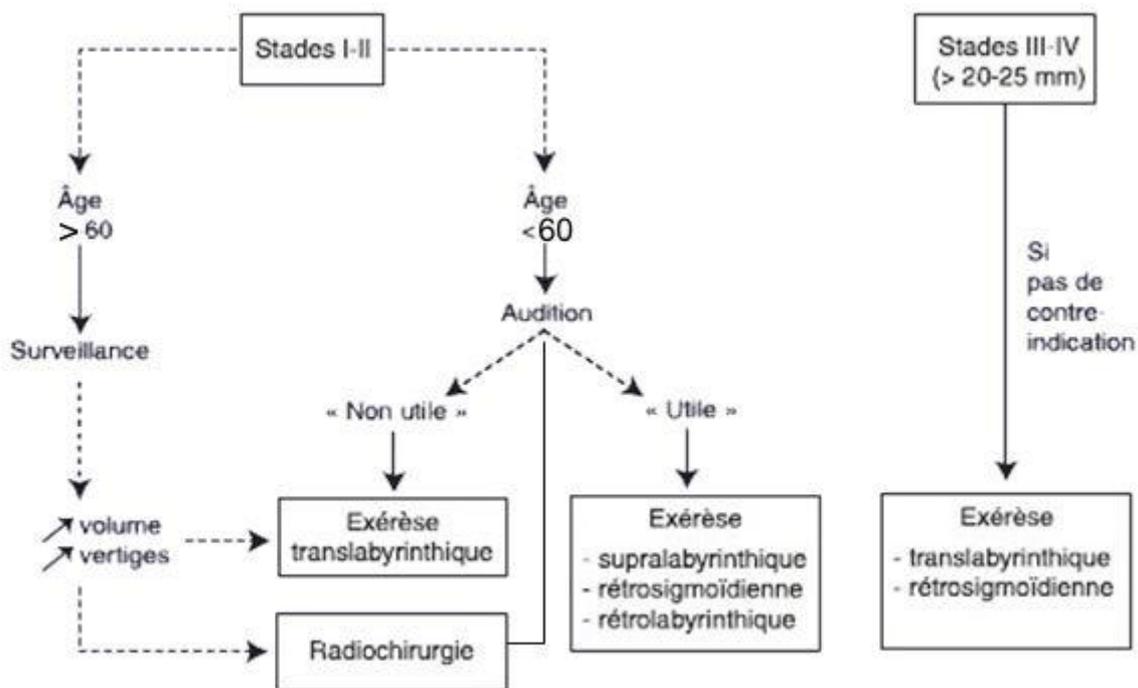


Figure x : arbre décisionnel devant un schwannome vestibulaire (EMC).

5. RESULTAT:

5.1. Mortalité :

La chirurgie du SV est en pleine mutation .Elle était grevée au début du siècle d'un fort taux de mortalité opératoire (Krause 84%/, HORSLEY67%) (25), actuellement le seul pronostic vital de cette chirurgie est dépassé (18); la mortalité est basse < à 1% (69).

La mortalité globale semble être liée en premier lieu au volume tumoral; elle est plus importante pour les tumeurs volumineuses (25).

Dans notre série, on déplore le décès de 2 patients. Le premier en post opératoire immédiat par un œdème cérébelleux, et le deuxième par thrombose veineuse profonde décédé 1 an après, ce qui représente 7.14 % des cas.

5.2. Séquelles :

a. Le nerf facial :

La monitorisation, et la stimulation électrique peropératoire du nerf facial pour mieux le repérer , alliées à l'expérience des équipes otoneurochirurgicales, a permis d'améliorer la préservation de la fonction faciale(12) en particulier lors de l'ablation des tumeurs volumineuses (19).

De nombreuses méthodes chirurgicales ont été proposées pour réparer le nerf facial en cas de lésion (12).La réparation de ce nerf, dont la continuité anatomique a été interrompue, peut être immédiate par greffe interposée d'un segment d'une branche de plexus cervical superficiel, ou encore par anastomose termino-terminale est la meilleure solution. La colle de fibrine, un pont musculaire ou adipeux placé sous la greffe, évitent le déplacement de la greffe. On peut obtenir jusqu'à 71% de récupération de grade III et IV à 1an (5).

Si au bout d'un an aucune amélioration n'est observée, on effectue une anastomose hypoglosso-faciale (5,31).Elle est réalisée en combinant la partie

proximale du nerf hypoglosse (gainée au-dessous du muscle digastrique) avec le segment distal du nerf facial au niveau de l'apophyse stylo-mastoïdienne. L'adaptation microscopique des deux extrémités est effectuée, puis stabilisée par deux 10-0 sutures (31).

121 anastomoses hypoglosso-faciale ont été réalisées par Sabin (73).

Les patients ont commencé à récupérer la fonction faciale après 2 mois et demi pour atteindre le grade II ou III. Résultat qui s'approche de celui de la série de Samii, qui a réalisé 22 anastomoses hypoglosso-faciale et a obtenue des résultats satisfaisants équivalents au grade III de House Brackman dans 79% cas (31). Le résultat obtenu est en fonction de l'intervalle entre la paralysie faciale et la réalisation de l'anastomose : il est plus rapide et meilleure si la chirurgie est effectuée immédiatement.

La paralysie faciale peut être bénigne, c'est le cas le plus fréquent .La continuité du nerf étant préservée anatomiquement, elle évolue généralement vers la récupération (25, 31).

Dans notre série, la paralysie postopératoire du nerf facial est retrouvée chez 27 patients (96.42%); améliorée progressivement chez 1 patient devenant grade II de HOUSE BRAKMAN.

Résultat comparable, à celui de la série de Todd (30) renfermant 190 SV tous opérés par voie translabyrinthique; où l'altération du nerf facial est rencontrée chez 50% des patients avec des tumeurs dont la taille est supérieure à 5cm .Il se raccorde avec les données de la série de Jayet (12) sur 50 cas opérés par voie retrosigmoidienne, où tous les mauvais résultats fonctionnels se retrouvent pour les tumeurs de Grade III et IV (44%).

b. Audition :

L'audition est sacrifiée par voie translabyrinthique alors que la voie sus-pétreuse et rétrosigmoidienne permettent de la préserver.

La préservation de l'audition devient plus élevée avec les tumeurs de petite taille.

Actuellement, le monitoring intraopératoire du nerf auditif permet d'identifier le nerf et de détecter précocement les altérations fonctionnelles (18).

Dans notre série, tous nos patients présentaient une surdité à l'admission.

c. Troubles de l'équilibre -Vertiges :

Représentent un handicap sérieux pour les patients. Ils ont régressé progressivement chez tous nos patients.

Sur la série de Jayet de 50 patients (12) tous opérés par voie sous occipitale, 15 patients (30%) ont présenté un trouble de l'équilibre et 5 malades (10%) souffraient de vertiges.

Sur la série de Colleaux de 116 patients (15) opérés par voies translabyrinthique et sous occipitale, 44% ont présenté une symptomatologie vertigineuse.

d. Comitialité :

La comitialité est induite par le traumatisme du lobe temporal lors de l'abord par voie sus-pétreuse, observée dans 1 % des cas (5). Dans la voie sus-pétreuse élargie qui nécessite une élévation prolongée du lobe temporal, des crises comitiales peuvent survenir (5).

e. Les céphalées :

Sont observés beaucoup plus fréquemment dans les voies retrosigmoïde et sous-occipitale que par voie translabyrinthique (5, 12, 30). Dans notre série, certains patients ont gardé des céphalées postopératoires (4 patients).

L'origine en est indéterminée. Ce peut être une contracture des muscles de la nuque pour redresser la tête, qu'incline une compensation vestibulaire insuffisante ou encore une algie de l'artère occipitale qui se trouve à la partie inférieure de l'incision (5).

5.3. La réinsertion sociale :

Dépend de la gravité des séquelles. Elle est bonne et généralement rapide (25). En fait, cette qualité des résultats dépend essentiellement du volume tumoral et de l'âge du patient (8) .

5.4. La récurrence :

Grâce à l'IRM, les récurrences qui autrefois étaient latentes ou détectées par l'apparition de signes de compression centrale ou d'HIC, sont maintenant repérées, sous un aspect nodulaire.

Elles semblent survenir lors d'exérèses partielles (5) et lors de certaines voies d'abord, notamment les voies sus pétreuse ou rétro_sigmoidienne , ou le risque de récurrence est environ 7 à 10 %.

La rapidité de la récurrence est variable : en une année, parfois en 10 ans. Une exérèse insuffisante au fond du CAI ou encore au-dessus du nerf facial, au contact de la méninge en avant du CAI, de même qu'une tumeur très vascularisée, sont des facteurs très probables de récurrence (5).

L'ablation de la récurrence est nécessaire, si celle-ci est importante ou progresse rapidement, en particulier pour préserver à nouveau le nerf facial.

Dans notre série, nous n'avons pas noté de récurrence.

6. SUIVI DU PATIENT OPERÉ :

Après exérèse d'un SV, la difficulté est de reconnaître l'existence d'un reliquat tumoral qui va guider la conduite de la surveillance post opératoire.

La clinique ne permet pas d'évoquer le diagnostic de reliquat tumoral, surtout si l'audition a été sacrifiée. Les explorations audiométriques et électrophysiologiques sont inopérantes pour le diagnostic de reliquat tumoral (7).

En fait, la certitude de l'existence d'un reliquat tumoral peut être apportée par le chirurgien lui-même, qui peut avoir volontairement laissé un fragment de schwannome, en particulier si la tumeur est difficilement clivable du nerf facial ou du TC (7).

L'imagerie est l'élément clé du diagnostic de reliquat tumoral, et donc de la surveillance post opératoire.

L'IRM est l'examen de choix pour mettre en évidence une récurrence ou apprécier un résidu tumoral. Le contrôle postopératoire s'effectue en technique d'écho de spin en pondération T1, en utilisant l'artifice de suppression du signal de la graisse en contraste spontané et après injection de gadolinium ; elle met en évidence un processus nodulaire à bords convexes se rehaussant après injection de PC. Les séquences pondérées T2 permettent de déceler les lésions intraaxiales, ischémiques notamment (74).

Une IRM précoce (dans les deux premiers mois, aux mieux le premier mois) est indispensable : il s'agit d'un examen de référence. Si en accord avec le compte rendu opératoire, l'IRM porte le diagnostic de reliquat tumoral, une surveillance annuelle doit être effectuée. Si ce premier examen élimine formellement la présence d'un reliquat macroscopique visible, un examen pourra être effectué au bout de deux ans, puis entre 5 et 8 ans (7).

Dans notre série, nos patients étaient vus en consultation: 3 mois après l'intervention, puis tous les 6 mois pendant 2 ans, puis chaque année.

VIII. LA RADIOCHIRURGIE :

La radiochirurgie s'est développée rapidement et peut apparaître comme une alternative à la chirurgie chez des patients sélectionnés. Les personnes âgées présentant des problèmes médicaux importants, les patients porteurs de tumeurs bilatérales ou d'un neurinome dans leur unique oreille fonctionnelle, les patients refusant la chirurgie sont actuellement les patients sélectionnés (12,75). En plus, elle constitue une bonne alternative chez les malades ayant eu un traitement chirurgical initialement et présentant une récurrence ou un résidu tumoral (76,77).

Le traitement se fait par Gamma Knife (78, 79, 80), permettant une meilleure probabilité de conservation d'une audition fonctionnelle (73,79), et de conserver une stabilité tumorale, voire une régression parfois.

La radiochirurgie est proposée pour les tumeurs de petite taille et de taille moyenne avec une surveillance armée par des images successives démontrant l'absence d'évolution du neurinome.

Dans la série de Regis 100 patients, présentant essentiellement des SV de taille moyenne, ont été traités par radiochirurgie sur une période de 5 ans. La conservation d'une audition fonctionnelle et d'une fonction faciale normale ou subnormale apparaissent dans cette série supérieure aux résultats rapportés dans la littérature après traitement microchirurgical (tableau14).

Une paralysie faciale post-radiothérapique peut survenir même après plusieurs mois, mais elle ne serait pas irréversible dans tous les cas. La préservation de l'audition est possible mais non certaine.

L'atteinte trigéminal peut s'observer aussi (20 % des cas dans la série de Regis, contre 55% dans la série microchirurgicale).

Dans certains cas ayant nécessité une intervention, par suite de la reprise de la croissance tumorale après radiothérapie, la préservation du nerf facial a été

impossible, soit que le nerf n'ait pu être découvert, soit qu'il ait été fragilisé par les rayons. Enfin, des cas de souffrance du TC, d'HIC ont été observés surtout lors de la radiothérapie à multifaisceaux (5).

Tableau 14 : Récapitulatif comparatif des résultats fonctionnels après radiochirurgie par gamma knife et après microchirurgie. Série de Regis

Atteinte fonctionnelle	Après microchirurgie %	Après radiothérapie %
Paralysie faciale	47	0
Perte d'une audition fonctionnelle	92,5	43
Pas de reprise de travail antérieur	44	1

IX. TRAITEMENT CONSERVATEUR

Devant la capacité de l'IRM et des PEA à effectuer le diagnostic précoce de tumeurs de petite taille, se pose l'indication chirurgicale défendue par certains auteurs (16, 22, 20) alors que d'autres prônent un traitement conservateur avec une surveillance régulière (19,22).

Les jeunes patients ont généralement une espérance de vie élevée et la croissance tumorale est rapide. Pour cela, la surveillance radiologique leur est rarement proposée, et c'est le traitement chirurgical qui s'impose (81).

Elle est proposée aux sujets âgés, chez qui la croissance tumorale est plus lente (53).

Plusieurs publications sur la croissance du SV proclame qu'il a une croissance lente estimée à 1 à 2 mm / an, et certains auteurs ont proposé l'alternative de la surveillance radiologique (Wait and scanner policy) sur l'intervention immédiate au moment du diagnostic (16,82).

Cette politique est particulièrement recommandée chez les sujets âgés avec une espérance de vie réduite (relative par rapport au risque de l'intervention chirurgicale) ; elle est proposée aussi, s'il existe une contre-indication à l'acte opératoire, si la tumeur est développée sur l'unique oreille fonctionnelle et en cas de refus d'intervention (81).

Certaines situations peuvent imposer le traitement chirurgical dans ces "wait and scan " cas : quand la tumeur croit rapidement, à l'apparition des phénomènes de kystisations, et lorsque l'audition se détériore à 5 ou 10 db, ou quand le patient qui refusait l'intervention au moment du diagnostic accepte de se faire opérer (16).

CONCLUSION

Les neurinomes de l'acoustique peuvent rester latents si on ne prête pas attention à des symptômes mineurs cochléo-vestibulaires.

L'étude des potentiels évoqués auditifs du tronc cérébral et l'imagerie par résonance magnétique représentent les méthodes d'exploration de choix de cette affection.

Le traitement est avant tout chirurgical imposant une exérèse complète, à laquelle doivent s'associer la préservation de la fonction faciale et si possible l'audition. Compte tenu du diagnostic tardif et la fréquence élevée des tumeurs volumineuses dans notre série, on a pu obtenir de bon résultat avec une mortalité à 7.14 %.

La voie rétrosigmoïdienne est la voie la plus utilisée dans notre formation, permet l'exérèse totale de la tumeur, avec de faibles risques majeurs.

Le neurinome de l'acoustique peut s'observer dans le cadre de la neurofibromatose. Il pose un problème de prise en charge thérapeutique. Le diagnostic précoce reste le meilleur garant pour améliorer l'évolution de cette pathologie qui peut engager le pronostic fonctionnel et vital.

D'autres conduites thérapeutiques sont pratiquées, comme la surveillance sous résonance magnétique et la radiochirurgie chez des patients sélectionnés.

RESUME

Notre travail a pour but d'étudier le profil épidémiologique, clinique, radiologique et thérapeutique d'une série de 28 cas de neurinomes de l'acoustique, colligés dans le service de Neurochirurgie du CHU de Fès durant une période de 7 ans (2009-2015). Ce qui représente 6,2 % des tumeurs intracérébrales admises au service de Neurochirurgie durant la même période.

L'âge de nos patients varie entre 36 à 66 ans avec une moyenne de 51 ans. On note une prédominance féminine (60,7%). On relève de notre étude un retard diagnostic assez important avec une moyenne de 33 mois et des extrêmes de 2 mois à 12 ans. Nos patients se sont présentés dans un tableau d'atteinte cochléo-vestibulaire, dominé par la surdité (100%) et les vertiges (53,5%). L'atteinte des nerfs crâniens était dominée par l'atteinte du nerf facial (32 %) et des nerfs mixtes (29%). L'HIC était présente dans 46.5% des cas.

12 patients ont bénéficié de l'exploration audio-vestibulaire: L'audiométrie montre une surdité de perception dans les 12 cas.

Sur le plan imagerie, la TDM a été réalisée chez tous les patients. L'indication de l'IRM est devenue systématique devant toute tumeur de l'angle ponto-cérébelleux. Elle a été réalisée chez 28 patients. Il s'agit toujours de tumeurs volumineuses (grade IV) dans 100 % des cas.

Tous nos patients ont été opérés par la voie rétrosigmoïdienne (28patients). L'exérèse complète de la lésion était le but principal du traitement chirurgical (96.4%) mais elle a été partielle dans 3.5%.

Le nerf facial n'a pas pu être préservé anatomiquement dans 27 cas (96.4%). Parmi les complications observées en postopératoire, on retient une paralysie faciale

post opératoire (27 cas) dans 96.4% vu que les tumeurs étaient volumineuses grade IV. Nous avons aussi noté un pourcentage de 3.5% (01 cas) de méningites.

La mortalité postopératoire globale est de 7.14%, due a un œdème cérébelleux et une TVP. Le volume tumoral et le retard diagnostic expliquent ce taux de mortalité et d'atteinte neurologique.

Le recul et le suivi post opératoire, de 3 ans en moyenne avec des extrêmes de 3 mois à 5 ans, montre une amélioration de la symptomatologie clinique notamment de la fonction faciale d'une patiente sur 27 ayant présentée une paralysie faciale postopératoire.

On n'a pas noté de récidence.

Les neurinomes de l'acoustiques peuvent s'observer dans le cadre des neurofibromatoses, ils posent un problème de prise en charge chirurgicale.

Nous avons pu obtenir de bon résultat dans notre série, malgré le diagnostic tardif et la fréquence élevée des tumeurs volumineuses. La radiochirurgie constitue une autre alternative thérapeutique chez des patients sélectionnés. Le pronostic du neurinome de l'acoustique peut être amélioré par un diagnostic précoce, grâce à l'éducation sanitaire et à un effort multidisciplinaire.

Abstract

Our work aims to study the epidemiological, clinical, radiological and therapeutic profile in a series of 28 cases among 38 cases of vestibular schwannoma, collected in the Neurosurgery Service of the University Hospital of Fez for a period of 7 years (2009- 2015). This represents 6.2% of intracranial tumors admitted to the neurosurgery service during the same period.

The age of our patients ranged from 36 to 66 years with an average of 50 years. We note a predominance of females (60.7%). From our study, we notice a quite important diagnostic delay with an average of 33 months and range 2 months to 12 years. Our patients presented in a table of reach cochleovestibular dominated by deafness (100%) and dizziness (53.5%). The cranial nerve was dominated by the achievement of the facial nerve (32%) and mixed nerves (29%). The HIC were present in 46.5% of cases.

Our patients have benefited from the audiovestibular exploration: audiometry performed on 12 patients showed a sensorineural hearing loss.

On the imaging plane, a CT was performed in all patients. The indication of MRI has become evidently before any tumor of the ponto-cerebellar angle. It was conducted on 27 patients. There were still large tumors (grade IV) in 100% of cases.

All patients were operated by retrosigmoid way (28patients). Complete excision of the lesion was the main goal of surgical treatment (96.4%) but was partial in 3.5%.

The facial nerve has not been preserved anatomically in 27 cases (96.4%). Among the complications observed in the postoperative, we accept facial palsy

postoperatively (27 cases) in 96.4% since the tumors were large, Grade IV. Which does not connect with the results of the theory, including the series on 50 Jayet acoustic neuromas (44%) and Todd neuromas on 190 (50%). We also found a percentage of 10.7% (3 cases) of meningitis.

The overall postoperative mortality was at 7.14%, due to a cerebellar edema and DVT. The tumor volume and delay diagnosis explain this mortality and neurological damage.

The decline and postoperative follow-up of 3 years on average with extremes of 3 months to 5 years, show an improvement in clinical symptoms including facial function than 1 of 27 who presented postoperative facial paralysis.

We haven't made note of any replaces.

Acoustic neuromas's can be observed under the neurofibromatosis, they cause a problem on surgical care and support

We obtained a good result in our series, despite the late diagnosis and the high incidences of large tumors. Radiosurgery is another therapeutic alternative in selected patients. The prognosis of acoustic neuroma can be improved by early diagnosis, through health education and a multidisciplinary effort

BIBLIOGRAPHIE

1. BOUCHET, Alain et CUILLERET, Jacques. *Anatomie topographique, descriptive et fonctionnelle*. Elsevier Masson, 1991.
2. LEGENT.F., PERLEMUTER.L, VANDENBROUCK.CL
Cahiers d'anatomie ORL, 1994 :211-228
3. Guyot J-Ph. Rappel d'anatomie et de physiologie du système vestibulaire. Rev Med Suisse Romande 1993 ; 113 : 665-9.
4. PETER C. BERGER, MD, BERND W. SCHEITHAUER, MD
Tumors of the central nervous system Atlas of tumor pathology, 2009, third series (fascicle 10): 333-343
5. LLOYD, S. K. et EVANS, D. G. Neurofibromatosis type 2 service delivery in England. *Neurochirurgie*, 2016.
6. YEN, Thomas L., DRISCOLL, Colin LW, et LALWANI, Anil K. Significance of House-Brackmann facial nerve grading global score in the setting of differential facial nerve function. *Otology & neurotology*, 2003, vol. 24, no 1, p. 118-122.
7. SARRAZIN, J. L. Tumeurs de la fosse postérieure. *Journal de Radiologie*, 2006, vol. 87, no 6, p. 748-763.
8. Pech A, TRIGLIA J.M., PELLET W.
Le neurinome de l'acoustique.
Encycl. Méd Chir. Oto-rhino-laryngologie, 20250 A10
9. NIH Consensus Development Conference.
Acoustic Neuroma Consensus statement 1999;9:1-24
10. TOS M, THOMSEN J.
Epidemiology of acoustic neuromas.
J Laryngol Otol 1994,98:685-692.
11. TOS M, THOMSEN J, CHARABIS.
Incidence of acoustic neuromas. ENT J 1992, 71:391-393

12. STANGERUP, Sven-Eric et CAYE-THOMASEN, Per. Epidemiology and natural history of vestibular schwannomas. *Otolaryngologic Clinics of North America*, 2012, vol. 45, no 2, p. 257-268.
13. BOUBLATA, L., OUHAB, S., SELMANE, T., *et al.* Les schwannomes vestibulaires: à propos de 210 cas. *Neurochirurgie*, 2012, vol. 58, no 6, p. 447-448.
14. HOUSE J-L, TUBERGEN L-B, BURT M :
Current diagnosis of acoustic tumors
Indiana Med- United States, 1999, 82 9, 706-709.
15. COLLEAUX B, C., VERBAUWHEDE, P., et VANEECLOO, F. M. Monitoring auditif et chirurgie du neurinome de l'acoustique. In : *Annales d'Otolaryngologie et de Chirurgie Cervico-faciale*. Elsevier Masson, 2004. p. 133-139.
16. SAMIH CHARABI, JENS THOMSEN, MIRKOTOS, BIRGITTE CHARABI, MARGIT MANTONI and SVEND ERIKBORGESEN
Acoustic Neuroma / vestibular schwannoma Growth : Past, Present and Future.
Acta Otolaryngol (Stockh) 1998 ; 118:327-332.
17. MATTHIES C, SAMII M.
Management of 1000 vestibular schwannomas (Acoustic neuromas): Clinical presentation.
Neurosurgery 1997 Jan ; 40(1):1-9;discussion 9-10
18. WILLIAM B. GORMLEY, MD. LALIGAM. N. SEKHAR, MD, DONALD C. WRIGTH, MD, DONALD KAMERER, MD., DAVID SCHELSEL, MD, Ph.D
Acoustic Neuromas : Results of current Surgical Management *Neurosurgery*, vol.41(1), July 1997

19. STERKERS O, REYA, M. KALAMARADIS, R. MATHERON, BOUCCARA D

Chirurgie transpétreuse du neurinome de l'acoustique.

Intérêt des explorations audio-vestibulaires et faciales pré-opératoires dans l'évaluation du risque sur la fonction faciale.

Ann Otolaryngol Chir Cervicofac 1.14:176-183, 1997

20. WILLIAM H. SLATTERY, III ; DERALD E BRACKMANN; WILLIAM HITSSELBERGER.

Middle fossa approach for hearing preservation with acoustic neuromas. The American Journal of Otology 18:596-601. 1997.

21. Lin D, Hegarty JL, Fischbein NJ, et al. The prevalence of "incidental" acoustic neuroma. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. Mar 2005;131(3):241-4.

22. Murphy ES, Suh JH. Radiotherapy for vestibular schwannomas: a critical review. Int J Radiat Oncol Biol Phys. 2011 Mar 15;79(4):985-97.

23. DE SAINT-VICTOR, S. Milhe, BONNARD, D., DARROUZET, V., et al. Schwannomes vestibulaires : facteurs predictifs de surdité et de paralysie faciale postopératoires. *Annales françaises d'Oto-rhino-laryngologie et de Pathologie Cervico-faciale*, 2012, vol. 129, no 2, p. 110-115.

24. . EI GAREM. H, BOUGHARA. D ATHERON. R REYA, STERKERS .

Conduite à tenir devant un neurinome de l'acoustique intracanalair.

Ann Otolaryngol Chir Cervicofac 1998, 115. 259-263.

25. . IDRISSE MOUNIR.

Neurinomes de l'acoustique .A propos de 15 cas. Thèse médecine Casa, année 1993, N 27

26. STERKERS JM, DESGEORGES M, STERKERS O, GARTICUP

Chirurgie de Neurinome du VIII et autres tumeurs du CAI et de l'APC à propos de 602 cas.

Ann. Oto. Laryng 1986, 103 : 487-492

27.SRERKERS JM, HOCSMAN. E.

Circonstance insolites de decouverte du neurinome de l'acoustique Ann.Oto Laryn (Paris) 1991,108 : 204-207

28.MATHIES C, SAMII M, KREBS

Management of vestibular schwannomas (acoustic neuroma): Radiological features in 202 cases: Their value for diagnosis and their predictive importance
Neurosurgery, 1997, 40 : 469-482

29.SAMII M, MATHIES C

Management of 1000 vestibular schwannomas (acoustic neuromas): Surgical management and results with an emphasis on complications and how to avoid them
Neurosurgery 1997, 40 : 11-23

30.TODD H, LANMAN, MD, DERALD E.BRACKMAN, MD, WILLIAM E. HITSELBERGER, MD, and BILL SUBIN, MD

Report of 190 consecutive cases of large acoustic tumors (vestibular schwannoma) removed via the translabrynthine approach
J Neurosurg; 1999, 90 617-623.

31.MADJID SAMII, MD, CORDULA MATHIES, MD

Management of 1000 vestibular schwannomas (Acoustic Neuromas): The facial nerve preservation and restitution of function.
NeuroSurgery;1997, 40(4): 684-695.

32.BENETTIS, RAVECCA F, SELLARI-FRANCHINIS, BRUSCHINI P

CASANIA, PADOLECCHIAR
J Neurol Sci; 2006,144(1-2):24-33

33 .BOUBLATA, L., OUHAB, S., SELMANE, T., *et al.* Les schwannomes vestibulaires: à propos de 210 cas. *Neurochirurgie*, 2012, vol. 58, no 6, p. 447-448.

34. CHAIMOFF M, NAGERIS BI, SULKS J, SPITZERT, KALMANOVITZ M.

Sudden hearing loss as a presenting symptom of acoustic neuroma.

Am J Otolaryng -Jun, 2003:157-60.

35. WIEGAND D.A, FISKEL V

Acoustic neuroma the patient's perspective : Subjective assesement of symptoms, diagnosis, therapy and outcome in 541 patients.

Laryngoscope, feb 1999: 179-187.

36. REGISJ, PELLET W

Cancer/Radiother ,1998,2 : 191-201

37. Murphy ES, Suh JH. Radiotherapy for vestibular schwannomas: a critical review. Int

J Radiat Oncol Biol Phys. 2011 Mar 15;79(4):985-97.

38. ROCHE, P. H., ROBITAIL, S., THOMASSIN, J. M., *et al.* Radiochirurgie gamma knife des schwannomes vestibulaires associes a une neurofibromatose de type

2. *Neurochirurgie*, 2004, vol. 50, no 2-3, p. 367-376.

39. Régis J, Carron R, Park MC, Soumare O, Delsanti C, Thomassin JM, Roche PH.

Wait-and-see strategy compared with proactive Gamma Knife surgery in patients with intracanalicular vestibular schwannomas. J Neurosurg. 2010 Dec;113

Suppl:105-11.

40. SARABIAN A, COURTOIS A, TRIGLIA JM, ROBERT D, ZANARETM, CANNONIM

A propos des potentiels évoqués auditifs précoces normaux dans les neurinomes de l'acoustique

J Fr ORL 1995, 44 : 41-6

41. GENIN GILLES

Radioanatomie des tumeurs cérébrales.

EDICERF 1995.

- 42.FERNANDES. J, DUVOISIN. B, DOYON. D, DENYS. A, TERKERS. J-M, BOBIN ; S
Le neurinome de l'acoustique : Evaluation IRM chez 106 patients suspects d'un neurinome de l'acoustique : corrélation avec l'étude des potentiels évoqués.
Les cahiers d'ORL 1991,26 : 65-73.
- 43.VIGNAUD. J, LE ROUX. B. L
Oreille. In : Tomodensitométrie cranio-encéphalique.In VIGNAUD J, BOULIN A.
Edition VIGOT,PARIS 1987 : 369-420.
44. PORTIER, F., HERMAN, Ph, LOT, G., *et al.* Intérêt et rapport coût efficacité des PEA et de l'IRM dans le dépistage du neurinome de l'acoustique: Étude rétrospective de 151 cas. In : *Annales d'oto-laryngologie et de chirurgie cervico-faciale*. Elsevier Masson, 2002. p. 67-72.
- 45.TOS M, THOMSEN J
Synopsis on disagreement on measuring tumor size. In : TOS M, THOMSEN J
Acoustic neuroma (Kugler Publications Amsterdam New York). 2010, 35 : 16-21.
- 46.VALVASSORI GE, PALACIOS E
Magnetic Resonance imaging of the internal auditory canal.
Top Magn Reson Imaging 2000 Feb, 11 (1) : 52-65.
- 47.ZAMANI AA
Cerebellopontine angle tumors : role of magnetic Resonance imaging.
Top Magn Reson Imaging 2000, 11 (2) : 98-107.
- 48.COSNARD G, CALCINA P, SCHILI H, JEANBOURQUIN D, SARRAZIN JL, BOYER B.
Histology et signal des neurinomes du VIII en IRM.
Rev Im Med, 1993, 5 : 11
- 49.JEANBOURQUIN D, LE MAREC E, GALIDIE G
Les aspects radiologiques du neurinome du VIII
Annales de radiologie, 2010, 35 : 16-21.

50. NACIRI, C., MOUBACHIR, N., ESSODEGUI, F., *et al.* RI9 Apport de l'IRM dans le neurinome de l'acoustique. *Journal de Radiologie*, 2006, vol. 87, no 10, p. 1533.
51. NASSAR ITTIMADE
Contribution à l'étude du neurinome de l'acoustique.
Thèse médecine Rabat, Année 2000, n 394.
52. MARTIN CH, FRAYSSE B, CHELIK L, CADENE MV.
Croissance naturelle du neurinome de l'acoustique chez le sujet âgé.
JFORL 1994, 43 : 392-397.
53. ROSENBERG SI
Natural history of acoustic neuromas.
Laryngoscope 2012, 110 (4) : 497-508.
54. OMEZZINE, S. Jerbi, HAFSA, C., LAHMAR, I., *et al.* ORL-WP-24 L'angle ponto-cerebelleux: du normal au pathologique. CD-ROM d'auto-enseignement. *Journal de Radiologie*, 2007, vol. 88, no 10, p. 1569.
55. FERNER, Rosalie E. The neurofibromatoses. *Practical neurology*, 2010, vol. 10, no 2, p. 82-93.
56. WALLACE MR, MARCHUK DA, ANDERSEN LB, LETCHER R, ODEH MH, SAULINO AM, FOUNTAIN JW, BRERETON A, NICHOLSON J, MICHEL AL.
Type I neurofibromin gene : identification of a large transcript disrupted in tree NF I patients.
Science, 2010, 249 : 181-186
- 57 . GIRARD, N. Imagerie de la neurofibromatose de type 2. *Journal of neuroradiology*, 2005, vol. 32, no 3, p. 198-203.
58. PEYRE, M., BERNARDESCHI, D., STERKERS, O., *et al.* Natural history of vestibular schwannomas and hearing loss in NF2 patients. *Neurochirurgie*, 2015.

59.MATTI TAPIO SEPPALA, MD, MARKKU ALRIKSAINIO, MD

Multiple schwannomas : schwannomatosis or neurofibromatosis type 2

J Neurosurg, 1998,89:36_41

60.RAVUSSIN PA, MARTY J, BOULARD G.

Le reveil en neurochirurgie.

Ann Fr Anesth Reanim. 1992, 11 : 677-681.

61.BOZORG-GRAYELI, A., KALAMARIDES, M., TORMIN-BORGES-CROSARA, P. F., et

al. Neurinomes de l'acoustique et l'audition utile: le choix de la voie

d'abord. *Neuro-chirurgie*, 2002, vol. 48, no 6, p. 479-486.

62. VINCENT, C. Les voies sus-pétreuses. In : *Annales d'Otolaryngologie et de*

Chirurgie Cervico-faciale. Elsevier Masson, 2008. p. 289-293.

63.BOUCHENE, M., PAVILLON, S., ZAUCHE, S., et al. Facteurs prédictifs de la

survenue des paralysies faciales du neurinome de l'acoustique opéré par voie

rétro-sigmoïde: À propos de 230 cas. In : *Annales d'Otolaryngologie et de*

Chirurgie Cervico-faciale. Elsevier Masson, 2006. p. 319-324.

64.STERKERS JM, MORRISON G, STERKERS O, BADREL DINE M.

Preservation of facial, cochlea and other nerve function in acoustic neuromatreatment.

Otolaryngol Head Neck Surgery 1994;110:146-55.

65.BEDERSON JB,VONAMMON K, WICHMANN WW,YASARGIL MG.

Conservative treatment of patients with acoustic tumors.

Neurosurgery 1990, 28 : 646-651.

66.JAASKLAINEN J, PYYKKOI, BLOMSTEDT G, PORRAS M, PALVAT, TROUPP H

Function results of facial nerve suture after removal of acoustic neuroma analysis of 25 cases

Neurosurgery, 1990, 27:408-411.

- 67.VINCENT, C., VERBAUWHEDE, P., et VANEECLOO, F. M. Monitoring auditif et chirurgie du neurinome de l'acoustique. In : *Annales d'Otolaryngologie et de Chirurgie Cervico-faciale*. Elsevier Masson, 2004. p. 133-139.
- 68.GLASSCOCK ME III, HAYS JW, MINOR LB, et al.
Preservation of hearing in surgery for acoustic neuromas.
J Neurosurg 2013; 79:864-870.
- 69.SAMII M, MATHIES C
Management of 1000 vestibulars Schwannomas (acoustic neuromas): hearing function in 1000 tumor resections
Nurosurgery, 1997, 40 (2): 248-260.
- 70 .TALFER, S., DUTERTRE, G., CONESSA, C., et al. Traitement chirurgical des volumineux schwannomes vestibulaires (stades III et IV). *Annales françaises d'Oto-rhino-laryngologie et de Pathologie Cervico-faciale*, 2010, vol. 127, no 2, p. 73-79.
- 71.SYNDER WE, PRITZ MB, SMITH RR
Suboccipital resection of a medial acoustic neuroma with hearing preservation.
Surg Neurol, 2009, 51 (5): 548-552.
72. VINCENT, C., BONNE, N., GUÉRIN, C., et al. Chirurgie du neurinome par voie sus-pétreuse: impact du monitoring auditif et de l'extension à la fossette cochléaire sur les résultats auditifs. *Annales françaises d'Oto-rhino-laryngologie et de Pathologie Cervico-faciale*, 2012, vol. 129, no 4, p. A32.
- 73.SABIN HI ,BORDI LT, SMON L, COMPTON JS
Facio-hypoglossal anastomosis for the traitement of facial palsy after acoustic neuroma resection
Br J neurosurg,1990.4.(4): 313-317

- 74 . Chung WY, Pan DH, Lee CC, Wu HM, Liu KD, Yen YS, Guo WY, Shiau CY, Shih YH.
Large vestibular schwannomas treated by Gamma Knife surgery: long-term outcomes. *J Neurosurg.* 2010 Dec;113 Suppl:112-21.
75. RADU, A., PICA, A., VILLEMURE, J.-G., *et al.* Indications et résultats du traitement des neurinomes de l'acoustique par radiothérapie stéréotaxique avec LINAC: résultats préliminaires. In : *Annales d'Otolaryngologie et de Chirurgie Cervico-faciale.* Elsevier Masson, 2007. p. 110-114.
76. ROCHE, P. H., ROBITAIL, S., THOMASSIN, J. M., *et al.* Radiochirurgie gamma knife des schwannomes vestibulaires associés à une neurofibromatose de type 2. *Neurochirurgie*, 2004, vol. 50, no 2-3, p. 367-376.
- 77 .POLLOCK BE
Radiosurgery after vestibular schwannoma microsurgery
J Neurosurg, 2008, 89 : 943-948
78. Nagano O, Serizawa T, Higuchi Y, Matsuda S, Sato M, Yamakami I, Okiyama K, Ono J, Saeki N. Tumor shrinkage of vestibular schwannomas after Gamma Knife surgery: results after more than 5 years of follow-up. *J Neurosurg.* 2010 Dec;113 Suppl:122-27.
79. THOMASSIN JM, EPRON JP, REGIS J, DELSANT C, SARABIAN A, PERAGUT JC, PELLET W
Preservation of hearing in acoustic treated by gamma knife surgery *Stereotact Funct Neurosurg*, 1998,70 (1): 74-79
80. REYNS, N. et SARRAZIN, T. Radiochirurgie Gamma Knife. Principes techniques et indications. *Pratique Neurologique-FMC*, 2014, vol. 5, no 3, p. 184-192.
81. SAMUEL H, SELESNICK and GARFIELD JOHNSON
The American journal of Otolaryngology, 1998,19:846_849
Radiologic surveillance of acoustic neuromas.
82. WALSH RM, BATH AP, BANCE ML, KELLER H, TATOR CH, RUTKA JA
The role of conservative management of vestibular schwannomas
Clin Otolaryngol, 2000, 25 (1): 28-39