



كلية الطب
والصيدلة - مراكش
FACULTÉ DE MÉDECINE
ET DE PHARMACIE - MARRAKECH

ANNEE 2016

THESE N°135

**Prise en charge neurochirurgicale
du neurinome de l'acoustique
Expérience du service de neurochirurgie
CHU Mohammed VI**

THESE

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 27/ 06/ 2016

PAR

Mlle. Meriem ABID

Née le 16/03/1990 à Béni Mellal

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MÉDECINE

Mots clé

Tumeurs de l'APC– Neurinome de l'acoustique –IRM–Chirurgie–Radiochirurgie

JURY

M. S. AIT BENALI Professeur de Neurochirurgie	PRESIDENT
M. M. LMEJJATI Professeur de Neurochirurgie	RAPPORTEUR
Mme. N. CHERIF IDRISSE EL GANOUNI Professeur agrégé de Radiologie	JUGES
M. H. NOURI Professeur agrégé d'Oto–rhino–laryngologie	
M. M. LAGHMARI Professeur agrégé de Neurochirurgie	



بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

"رب أوزعني أن أشكر نعمتك
التي أنعمت عليّ وعلى والديّ
وأن أعمل صالحاً ترضاه
وأصلح لي في ذريتي
إني تبنت إليك و إني من المسلمين"
صدق الله العظيم





Serment d'hypocrate

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.

Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.

Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.

Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.

Les médecins seront mes frères.

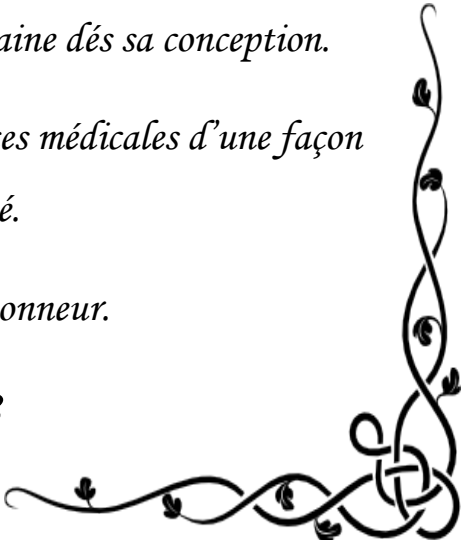
Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale, ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.

Je maintiendrai strictement le respect de la vie humaine dès sa conception.

Même sous la menace, je n'userai pas mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.

Je m'y engage librement et sur mon honneur.

Déclaration Genève, 1948



LISTE DES
PROFESSEURS

UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
MARRAKECH

Doyens Honoraires

: Pr Badie Azzaman MEHADJI

: Pr Abdalheq ALAOUI YAZIDI

ADMINISTRATION

Doyen

: Pr Mohammed BOUSKRAOUI

Vice doyen à la Recherche et la Coopération

: Pr.Ag. Mohamed AMINE

Vice doyen aux Affaires Pédagogique

: Pr. EL FEZZAZI Redouane

Secrétaire Générale

: Mr Azzeddine EL HOUDAIGUI

Professeurs de l'enseignement supérieur

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABOULFALAH Abderrahim	Gynécologie-obstétrique	FINECH Benasser	Chirurgie - générale
AIT BENALI Said	Neurochirurgie	GHANNANE Houssine	Neurochirurgie
AIT-SAB Imane	Pédiatrie	KISSANI Najib	Neurologie
AKHDARI Nadia	Dermatologie	KRATI Khadija	Gastro- entérologie
AMAL Said	Dermatologie	LMEJJATI Mohamed	Neurochirurgie
ASMOUKI Hamid	Gynécologie-obstétrique B	LOUZI Abdelouahed	Chirurgie - générale
ASRI Fatima	Psychiatrie	MAHMAL Lahoucine	Hématologie - clinique
BENELKHAIAT BENOMAR Ridouan	Chirurgie - générale	MANSOURI Nadia	Stomatologie et chiru maxillo faciale
BOUMZEBRA Drissi	Chirurgie Cardio-Vasculaire	MOUDOUNI Said Mohammed	Urologie
BOUSKRAOUI Mohammed	Pédiatrie A	MOUTAOUAKIL Abdeljalil	Ophtalmologie

CHABAA Laila	Biochimie	NAJEB Youssef	Traumato- orthopédie
CHELLAK Saliha	Biochimie- chimie	OULAD SAIAD Mohamed	Chirurgie pédiatrique
CHOULLI Mohamed Khaled	Neuro pharmacologie	RAJI Abdelaziz	Oto-rhino-laryngologie
DAHAMI Zakaria	Urologie	SAIDI Halim	Traumato- orthopédie
EL FEZZAZI Redouane	Chirurgie pédiatrique	SAMKAOUI Mohamed Abdenasser	Anesthésie- réanimation
EL HATTAOUI Mustapha	Cardiologie	SARF Ismail	Urologie
ELFIKRI Abdelghani	Radiologie	SBIHI Mohamed	Pédiatrie B
ESSAADOUNI Lamiaa	Médecine interne	SOUMMANI Abderraouf	Gynécologie- obstétrique A/B
ETTALBI Saloua	Chirurgie réparatrice et plastique	YOUNOUS Said	Anesthésie- réanimation
FIKRY Tarik	Traumato- orthopédie A		

Professeurs Agrégés

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABKARI Imad	Traumato- orthopédie B	EL OMRANI Abdelhamid	Radiothérapie
ABOU EL HASSAN Taoufik	Anesthésie- reanimation	FADILI Wafaa	Néphrologie
ABOUCHADI Abdeljalil	Stomatologie et chir maxillo faciale	FAKHIR Bouchra	Gynécologie- obstétrique A
ABOUSSAIR Nisrine	Génétique	FOURAJI Karima	Chirurgie pédiatrique B
ADALI Imane	Psychiatrie	HACHIMI Abdelhamid	Réanimation médicale
ADERDOUR Lahcen	Oto- rhino- laryngologie	HAJJI Ibtissam	Ophtalmologie
ADMOU Brahim	Immunologie	HAOUACH Khalil	Hématologie biologique
AGHOUTANE El Mouhtadi	Chirurgie pédiatrique A	HAROU Karam	Gynécologie- obstétrique B
AIT AMEUR Mustapha	Hématologie Biologique	HOCAR Ouafa	Dermatologie
AIT BENKADDOUR Yassir	Gynécologie- obstétrique A 3333	JALAL Hicham	Radiologie
AIT ESSI Fouad	Traumato- orthopédie B	KAMILI El Ouafi El Aouni	Chirurgie pédiatrique B
ALAOUI Mustapha	Chirurgie- vasculaire périphérique	KHALLOUKI Mohammed	Anesthésie- réanimation
AMINE Mohamed	Epidémiologie- clinique	KHOUCHANI Mouna	Radiothérapie

AMRO Lamyae	Pneumo- phtisiologie	KOULALI IDRISSEI Khalid	Traumato- orthopédie
ANIBA Khalid	Neurochirurgie	KRIET Mohamed	Ophtalmologie
ARSALANE Lamiae	Microbiologie - Virologie	LAGHMARI Mehdi	Neurochirurgie
BAHA ALI Tarik	Ophtalmologie	LAKMICHI Mohamed Amine	Urologie
BASRAOUI Dounia	Radiologie	LAOUAD Inass	Néphrologie
BASSIR Ahlam	Gynécologie- obstétrique A	LOUHAB Nisrine	Neurologie
BELKHOU Ahlam	Rhumatologie	MADHAR Si Mohamed	Traumato- orthopédie A
BEN DRISS Laila	Cardiologie	MANOUDI Fatiha	Psychiatrie
BENCHAMKHA Yassine	Chirurgie réparatrice et plastique	MAOULAININE Fadl mrabih rabou	Pédiatrie
BENHIMA Mohamed Amine	Traumatologie - orthopédie B	MATRANE Aboubakr	Médecine nucléaire
BENJILALI Laila	Médecine interne	MEJDANE Abdelhadi	Chirurgie Générale
BENZAROUEL Dounia	Cardiologie	MOUAFFAK Youssef	Anesthésie - réanimation
BOUCHENTOUF Rachid	Pneumo- phtisiologie	MOUFID Kamal	Urologie
BOUKHANNI Lahcen	Gynécologie- obstétrique B	MSOUGGAR Yassine	Chirurgie thoracique
BOUKHIRA Abderrahman	Toxicologie	NARJISS Youssef	Chirurgie générale
BOURRAHOUE Aicha	Pédiatrie B	NEJMI Hicham	Anesthésie- réanimation
BOURROUS Monir	Pédiatrie A	NOURI Hassan	Oto rhino laryngologie
BSISS Mohamed Aziz	Biophysique	OUALI IDRISSEI Mariem	Radiologie
CHAFIK Rachid	Traumato- orthopédie A	QACIF Hassan	Médecine interne
CHAFIK Aziz	Chirurgie thoracique	QAMOUSS Youssef	Anesthésie- réanimation
CHERIF IDRISSEI EL GANOUNI Najat	Radiologie	RABBANI Khalid	Chirurgie générale
DRAISS Ghizlane	Pédiatrie	RADA Nouredine	Pédiatrie A
EL BOUCHTI Imane	Rhumatologie	RAIS Hanane	Anatomie pathologique
EL HAOURY Hanane	Traumato- orthopédie A	ROCHDI Youssef	Oto-rhino- laryngologie

EL MGHARI TABIB Ghizlane	Endocrinologie et maladies métaboliques	SAMLANI Zouhour	Gastro- entérologie
EL ADIB Ahmed Rhassane	Anesthésie- réanimation	SORAA Nabila	Microbiologie - virologie
EL ANSARI Nawal	Endocrinologie et maladies métaboliques	TASSI Noura	Maladies infectieuses
EL BARNI Rachid	Chirurgie- générale	TAZI Mohamed Illias	Hématologie- clinique
EL BOUIHI Mohamed	Stomatologie et chir maxillo faciale	ZAHLANE Kawtar	Microbiologie - virologie
EL HOUDZI Jamila	Pédiatrie B	ZAHLANE Mouna	Médecine interne
EL IDRISSE SLITINE Nadia	Pédiatrie	ZAOUI Sanaa	Pharmacologie
EL KARIMI Saloua	Cardiologie	ZIADI Amra	Anesthésie - réanimation
EL KHAYARI Mina	Réanimation médicale		

Professeurs Assistants

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABIR Badreddine	Stomatologie et Chirurgie maxillo faciale	FAKHRI Anass	Histologie- embryologie cytogénétique
ADALI Nawal	Neurologie	FADIL Naima	Chimie de Coordination Bioorganique
ADARMOUCH Latifa	Médecine Communautaire (médecine préventive, santé publique et hygiène)	GHAZI Miriame	Rhumatologie
AISSAOUI Younes	Anesthésie - réanimation	HAZMIRI Fatima Ezzahra	Histologie - Embryologie - Cytogénétique
AIT BATAHAR Salma	Pneumo- phtisiologie	IHBIBANE fatima	Maladies Infectieuses
ALJ Soumaya	Radiologie	KADDOURI Said	Médecine interne
ARABI Hafid	Médecine physique et réadaptation fonctionnelle	LAFFINTI Mahmoud Amine	Psychiatrie
ATMANE El Mehdi	Radiologie	LAHKIM Mohammed	Chirurgie générale

BAIZRI Hicham	Endocrinologie et maladies métaboliques	LAKOUICHMI Mohammed	Stomatologie et Chirurgie maxillo faciale
BELBACHIR Anass	Anatomie – pathologique	LOQMAN Souad	Microbiologie et toxicologie environnementale
BELBARAKA Rhizlane	Oncologie médicale	MARGAD Omar	Traumatologie – orthopédie
BELHADJ Ayoub	Anesthésie – Réanimation	MLIHA TOUATI Mohammed	Oto-Rhino – Laryngologie
BENHADDOU Rajaa	Ophtalmologie	MOUHSINE Abdelilah	Radiologie
BENLAI Abdeslam	Psychiatrie	NADOUR Karim	Oto-Rhino – Laryngologie
CHRAA Mohamed	Physiologie	OUBAHA Sofia	Physiologie
DAROUASSI Youssef	Oto-Rhino – Laryngologie	OUERIAGLI NABIH Fadoua	Psychiatrie
DIFFAA Azeddine	Gastro- entérologie	SAJIAI Hafsa	Pneumo- phtisiologie
EL AMRANI Moulay Driss	Anatomie	SALAMA Tarik	Chirurgie pédiatrique
EL HAOUATI Rachid	Chiru Cardio vasculaire	SERGHINI Issam	Anesthésie – Réanimation
EL HARRECH Youness	Urologie	SERHANE Hind	Pneumo- phtisiologie
EL KAMOUNI Youssef	Microbiologie Virologie	TOURABI Khalid	Chirurgie réparatrice et plastique
EL KHADER Ahmed	Chirurgie générale	ZARROUKI Youssef	Anesthésie – Réanimation
EL MEZOUARI El Moustafa	Parasitologie Mycologie	ZIDANE Moulay Abdelfettah	Chirurgie Thoracique



DÉDICACES

*Toutes les lettres ne sauraient trouver les mots qu'il faut....
Tous les mots ne sauraient exprimer la gratitude, l'amour,
Le respect, la reconnaissance...
Aussi, c'est tout simplement que ...*



Je dédie cette Thèse...

A ma maman chérie,

A la plus forte et courageuse des mamans, à celle qui m'a tout donné sans compter, à qui je dois tout, et à qui je ne saurais exprimer mon profond amour et ma reconnaissance pour l'éducation qu'elle m'a inculquée et pour tous les sacrifices qu'elle consent à faire pour moi.

A mon très cher papa,

Pour l'amour qu'il me porte, pour l'exemple de vie qu'il représente pour moi, pour sa présence et pour son dévouement pour mes sœurs et moi. Tes prières ont été pour moi un grand soutien tout au long de mes études.

J'espère vous rendre tous les deux fiers et être digne de votre nom, de votre éducation et des hautes valeurs que vous m'avez transmises.

A mes sœurs,

Ma calme et posée Fatima-ezzahra et ma fofolle au grand cœur Soukaina, pour la confiance qu'elles savent souffler en moi et tout le soutien et l'assurance qu'elles m'apportent. Vous êtes les deux bougies qui illuminent ma vie : je vous aime fort.

A ma tante Touria et son mari mon oncle Dahman,

Pour votre aide et votre extrême générosité. Vous êtes une vraie famille pour moi. Merci pour tous ce que vous avez fait pour moi.

A mon oncle Noureddine,

Tu as toujours été une inspiration car tout au long de ma vie, je n'ai vu que droiture, humanisme, sérieux et bonté.

A mon frère Oussama et mes cousins Amine, Hajar et Sara,

Pour notre complicité. Vous savez que l'affection et l'amour que je vous porte sont sans limites.

A toute ma famille,

Mes tantes Fatima, Latifa, Mennana, Khadija, Fatouma.

Mes Oncles Mohamed, Mustapha et Abdelillah.

A mes amis ; Kenza, Soundous, Jihane, Sara, Sofia, Zineb, Mouhssine, Houda, Jaouad, Saadia, Ilham, Dounia, Ghizlane, Safaa, Ahmed, Mohamed et Yassine :

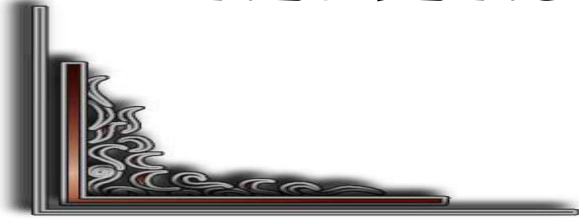
A tous ces moments partagés avec vous, à tous nos souvenirs.

A toute l'équipe de dermatologie à laquelle je suis fière d'appartenir

A ma famille adoptive l'AMIMA, et spécialement les internes de la 13ème promotion

*A mes amis de l'équipe de pédiatrie
A mes amis de l'équipe de neurochirurgie
A mes amis de l'équipe de cardiologie
A mes amis de l'équipe de médecine interne*

A tous ceux dont l'oubli de la plume n'est pas celui du cœur.



REMERCIEMENTS

*A notre maître et président de thèse
Monsieur le professeur Saïd AIT BENALI
Professeur de neurochirurgie au CHU Mohammed VI*

L'honneur que vous nous faites en acceptant de présider le jury de notre thèse est immense. Le passage dans votre service, dont je garde les plus beaux souvenirs, était une source d'apprentissage inépuisable. Veuillez trouver ici, l'expression de notre grande estime.

*A notre maître et rapporteur de thèse
Monsieur le professeur Mohammed LMEJJATI
Professeur de neurochirurgie au CHU Mohammed VI*

Malgré vos multiples préoccupations, vous avez bien voulu nous confier ce travail et le diriger. Votre disponibilité et votre acharnement nous inspirent un grand respect. Veuillez trouver, ici, le témoignage de notre estime et de notre sincère gratitude.

*A notre maître et juge de thèse
Madame le professeur Mariem OUALI IDRISI
Professeur de radiologie au CHU Mohammed VI*

*Je vous remercie de la spontanéité et l'extrême gentillesse avec lesquelles
vous avez bien voulu accepter de juger ce travail.
Nous vous remercions d'avoir voulu répondre à notre souhait de vous
voir parmi nos membres de jury.*

*A notre maître et juge de thèse
Monsieur le professeur Hassan NOURI
Professeur d'oto-rhino-laryngologie au CHU Mohammed VI*

*Veillez accepter Professeur, nos vives remerciements pour l'intérêt que
vous avez porté à ce travail en acceptant de faire partie de mon jury de
thèse. Veuillez trouver ici, cher Maître, l'expression de notre profond
respect.*

*A Notre maître et juge de thèse
Monsieur le professeur Mehdi LAGHMARI
Professeur agrégé de neurochirurgie au CHU Mohammed VI*

*Nous vous remercions d'avoir voulu répondre à notre souhait de vous
voir parmi nos membres de jury. En acceptant de juger notre travail,
vous nous accordez un très grand honneur. Veuillez trouver, cher maître,
dans ce travail, l'expression de notre profond respect.*



ABBREVIATIONS

Liste des abréviations

A. I.C.A.	: Artère cérébelleuse antéro–inférieure
A.P.C.	: Angle ponto–cérébelleux
C.A.E.	: Conduit auditif externe
C.A.I.	: Conduit auditif interne
C.S.C.E.	: Canal semi–circulaire externe
C.S.C.P.	: Canal semi–circulaire postérieur
C.S.C.S.	: Canal semi–circulaire supérieur
D.Ev.	: Délai d'évolution tumorale
D.V.P.	: Dérivation ventriculo–péritonéale
E.No.G.	: Electroneuronographie
F.C.P.	: Fosse cérébrale postérieure
F.C.M.	: Fosse cérébrale moyenne
G.N.P.S.	: Grand nerf pétreux superficiel
H.I.C.	: Hypertension intracrânienne
I.R.M.	: Imagerie par résonance magnétique
L.C.R.	: Liquide céphalorachidien
M.C.G.	: Méatocisternographie gazeuse
N.A .	: Neurinome de l'acoustique
S.V.	: Schwannome vestibulaire
N.C.	: Nerf cochléaire
N.F.	: Nerf facial
N.V.	: Nerf vestibulaire
N.V.I.	: Nerf vestibulaire inférieur
N.V.S.	: Nerf vestibulaire supérieur
P.E.A.	: Potentiels évoqués auditifs
P.F.	: Paralysie faciale
A.C.P.I.	: Artère cérébelleuse postéro–inférieure
R.S.	: Rétro–sigmoïde
S.O.	: Sous–occipitale
S.P.	: Sus–pétreuse
T.C.	: Tronc cérébral
T.D.M.	: Tomodensitométrie
T.L.	: Translabyrinthique
T.O.	: Transotique
V.C.S	: Ventriculocisternostomie

PLAN



INTRODUCTION	1
MATÉRIELS ET MÉTHODES	4
I. MATÉRIEL	5
1. Le type de l'étude	5
2. Recueil des données	5
II. MÉTHODES	5
1. Saisie des données	5
2. Considérations éthiques	6
RÉSULTATS ET ANALYSE	7
I. Epidémiologie	8
1. La fréquence du S.V.	8
2. La répartition selon l'âge	8
3. La répartition selon le sexe	8
4. La répartition selon le côté	9
5. La répartition selon l'origine géographique	10
II. Etude clinique	10
1. Le délai de consultation	10
2. Tableau clinique	11
III. Examens paracliniques	13
1. Les examens audiométriques et vestibulaires	13
2. Le bilan radiologique	14
IV. TRAITEMENT	23
1. Traitement médical	23
2. Le traitement chirurgical	23
V. Les résultats anatomopathologiques	28
VI. Les complications postopératoires	29
1. Le décès (1 cas)	29
2. La fistule du L.C.R. (1 cas)	29
3. La méningite (1 cas)	30
4. L'atteinte du trijumeau (1 cas)	30
5. L'atteinte des nerfs mixtes (1 cas)	30
6. Syndrome cérébelleux (2 cas)	30
7. Les céphalées banales (2 cas)	30
8. Les acouphènes (1 cas)	30
9. Les troubles de l'équilibre (4 cas)	31
VII. Les résultats évolutifs	31
1. L'évolution post-opératoire	31
2. L'évolution à long terme	33
3. Les reprises évolutives	33
DISCUSSION	34
I. Les données épidémiologiques	35

1. La fréquence.....	35
2. La répartition selon l'âge.....	36
3. La répartition selon le sexe.....	37
4. La répartition selon le côté.....	38
5. La répartition selon l'origine géographique.....	39
II. Les données cliniques.....	39
1. Le délai diagnostique.....	39
2. Le tableau clinique.....	40
III. Les données paracliniques.....	49
1. Les examens audiométriques et vestibulaires.....	49
2. le bilan radiologique.....	54
IV. anatomie pathologique.....	62
1. Schwannome ou neurinome.....	62
2. le neurofibrome.....	63
3. Relation neurinome– neurofibrome/schwannome malin.....	64
V. Le diagnostic différentiel.....	65
1. Au stade otologique.....	65
2. Au stade otoneurologique.....	66
VI. Méthodes thérapeutiques.....	72
1. L'abstention thérapeutique.....	72
2. Chirurgie.....	73
3. La radiothérapie.....	84
VII. Les indications thérapeutiques.....	89
1. Les indications chez le sujet de moins de 65 ans.....	89
2. Les indications chez le sujet de 65 ans ou plus.....	92
VIII. les complications postopératoires.....	92
1. Facteurs influençant.....	93
2. Les complications:.....	94
IX. Évolution postopératoire.....	100
1. Séquelles fonctionnelles.....	100
2. La reprise évolutive.....	106
CONCLUSION.....	108
ANNEXES.....	111
RÉSUMÉS.....	138
BIBLIOGRAPHIE.....	145



INTRODUCTION

Les schwannomes vestibulaires (SV) sont des tumeurs histologiquement bénignes développées aux dépens de la gaine de Schwann du nerf vestibulaire, branche de division du nerf cochléovestibulaire [1]. Ce terme descriptif est désormais consacré par la littérature internationale pour dénommer ce qu'il était récemment d'usage d'appeler neurinome de l'acoustique [2]. Elles sont au départ purement intracanales, ensuite elles se développent dans l'angle pontocérébelleux.

Cette tumeur représente environ 6-8% de toutes les tumeurs intracrâniennes primaires, 25-33% des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure et constitue 75-86% des lésions de l'angle pontocérébelleux [3, 4, 5].

Son diagnostic fait appel aux techniques modernes d'imagerie par résonance magnétique (IRM) au détriment de l'électrophysiologie cochléovestibulaire dont l'usage diminue car elle manque de sensibilité et de fiabilité [2].

L'évolution naturelle est si aléatoire que la simple surveillance radiologique peut paraître un choix raisonnable dans de nombreuses situations [2]. Quant à la chirurgie, qui représentait jusqu'à ce jour le « gold standard thérapeutique », elle est de plus en plus mise en balance avec la radiochirurgie. D'autres objectifs sont venus s'ajouter à l'exérèse complète de la tumeur notamment la réduction des séquelles majeures, puis la conservation de la fonction faciale et enfin la conservation de l'audition [6].

C'est dans le souci d'une meilleure analyse de la prise en charge neurochirurgicale du schwannome vestibulaire dans la région de Marrakech, que nous effectuons ce travail, en se basant sur une étude rétrospective de 22 cas et sur une revue de littérature.

Notre étude concerne 22 cas de neurinome de l'acoustique colligés et opérés au service de neurochirurgie du C.H.U. Mohammed VI de Marrakech sur une période de 12 ans entre 2004 et 2015. Les objectifs de cette étude sont les suivants :

- Etudier les aspects épidémiologiques.
- Décrire les modes d'expression clinique et paraclinique.
- Evaluer les stratégies thérapeutiques et suivre l'évolution des patients.

MATÉRIELS

ET

MÉTHODES

I. MATÉRIEL

1. Le type de l'étude

Notre travail est basé sur une étude rétrospective et analytique d'une série de 22 cas de schwannomes vestibulaires, colligée au service de Neurochirurgie du CHU Mohamed VI de Marrakech sur une période de 12 ans, s'étalant de janvier 2004 à décembre 2015.

2. Recueil des données

Ce travail a nécessité l'analyse combinée des registres et des archives du service afin de préciser les données clinico-radiologiques, biologiques, anatomopathologiques ainsi que les modalités thérapeutiques.

Dans cette étude, nous avons inclus tous les patients ayant bénéficié d'un geste chirurgical pour un schwannome vestibulaire dans le service de Neurochirurgie du C.H.U. Mohamed VI de Marrakech durant 12 ans dont le dossier médical était exploitable sur les différents aspects cliniques, paracliniques, anatomopathologiques, thérapeutiques et évolutifs.

II. MÉTHODES

1. Saisie des données

Nous avons recueilli les variables étudiées à partir des dossiers médicaux des patients en utilisant une fiche d'exploitation préétablie (Annexe II).

Ensuite, nous avons effectué la saisie des données sur Excel. Les résultats sont exprimés en valeur absolue et en pourcentage pour les variables qualitatives, en moyenne et en extrêmes pour les variables quantitatives.

Enfin, nous avons comparé les résultats avec les données de la littérature.

2. Considérations éthiques

Nous avons recueilli les données en respectant l'anonymat des patients et la confidentialité de leurs informations.



RÉSULTATS

ET



ANALYSE

I. Épidémiologie

1. La fréquence du S.V.

Notre série avait porté sur 22 cas de schwannomes vestibulaires colligés sur une période de 12 ans au service de Neurochirurgie du C.H.U. Mohamed VI de Marrakech avec une moyenne d'environ 2 cas par an.

Sur la même période d'étude, le service avait reçu 370 cas de tumeurs intracrâniennes parmi lesquelles le S.V. représentait 6%.

Le S.V. représentait 80% des tumeurs de la F.C.P. de l'adulte opérées au sein du service sur la même période.

2. La répartition selon l'âge

Les âges extrêmes de notre série étaient de 6 ans à 58 ans, avec une moyenne de 46,6 ans (Tableau I).

Tableau I. La répartition des malades selon l'âge.

6ans	Nombre de cas (n=22) 1	Fréquence % 4.5
32 ans – 40 ans	3	13.5
41 ans – 50 ans	10	45.5
51 ans – 58 ans	8	36.5

3. La répartition selon le sexe

Le schwannome vestibulaire était retrouvé chez 13 femmes, soit dans 59 % des cas de notre série, contre 9 hommes soit dans 41 % des cas, avec un sex-ratio de 1,4 F/H (Figure 1).

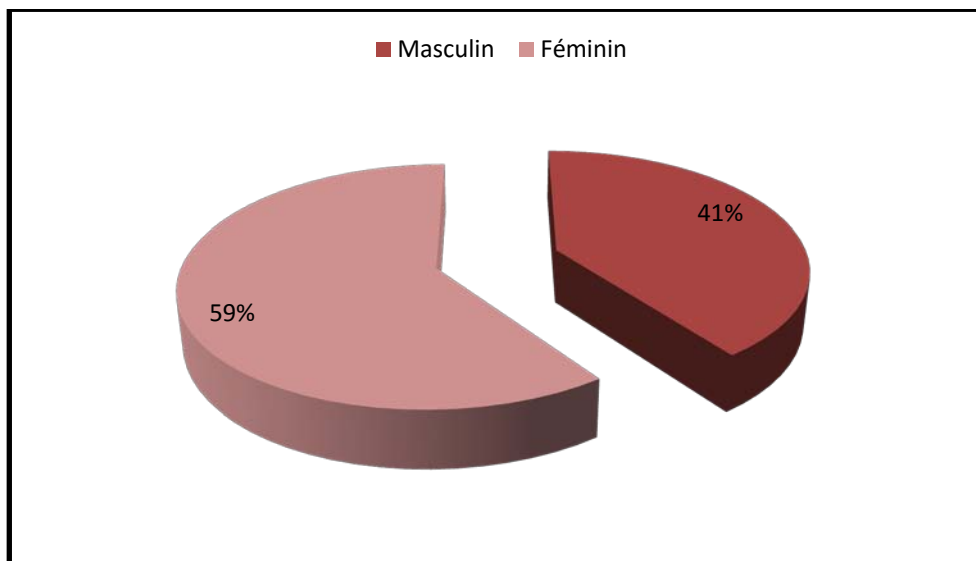


Figure 1 ; La répartition des neurinomes de l'acoustique selon le sexe.

4. La répartition selon le côté (Figure 2)

Nous avons noté le S.V. à droite chez 12 patients (54,5% des cas) et à gauche chez 9 patients (41% des cas).

Une seule atteinte bilatérale était notée soit dans 4,5% des cas.

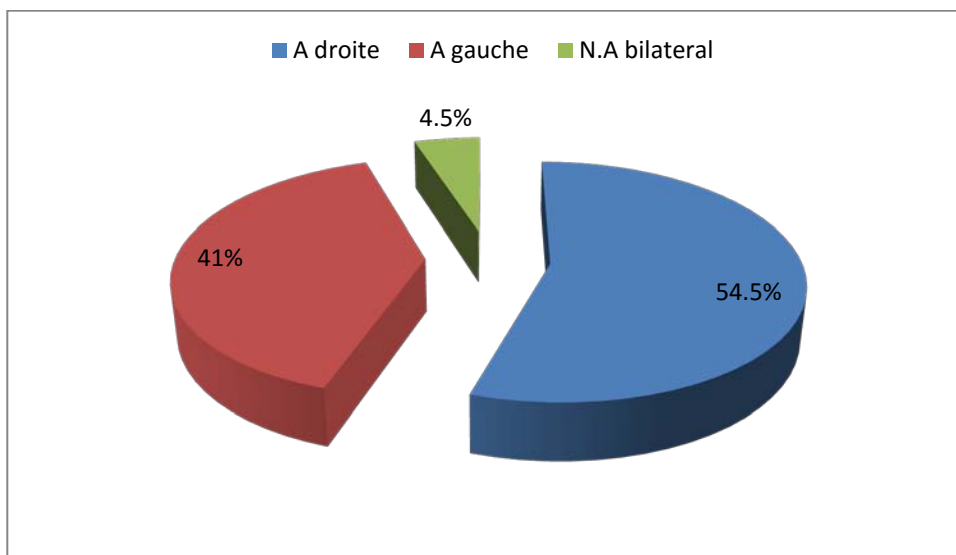


Figure 2 : La répartition du neurinome de l'acoustique selon le côté

5. La répartition selon l'origine géographique

La majorité des patients de notre série, soit 80% des cas, venait de la région de Marrakech (Tableau II).

Tableau II : La répartition selon l'origine géographique

	Nombre de patient (n=22)	Pourcentage%
Marrakech	9	41%
Chichaoua	2	09%
Benguerir	4	18%
Essaouira	3	14%
Zagora	2	09%
Agadir	2	09%

II. Étude clinique

1. Le délai de consultation

Les manifestations cliniques avaient un début progressif.

Le délai entre le début de la symptomatologie et la consultation diagnostique variait entre 6 mois et 2 ans avec une moyenne de 13 mois (Tableau III).

Tableau III : Le délai des manifestations cliniques dans notre série.

	Nombre de cas (n=22)	Pourcentage %
6 mois	2	09
9 mois	2	09
12 mois	12	54,5
18 mois	2	09
24 mois	4	18,5

2. Tableau clinique (Figure 3)

2.1 Les signes auditifs et vestibulaires

a. Les signes auditifs

a.1. L'hypoacousie

Dans notre série, 20 patients soit 91% des cas avaient une hypoacousie d'installation progressive.

Deux patients avaient présenté par ailleurs une surdité brusque, soit 9% des cas.

a.2. Les acouphènes

Les acouphènes étaient présents chez 7 malades, soit dans 31% des cas.

b. Les signes vestibulaires

On les avait retrouvés dans 60% des cas.

b.1. L'instabilité

Onze patients de notre série avaient présenté une instabilité et des troubles de l'équilibre, soit dans 50% des cas.

b.2. Les vertiges

Seulement deux des patients de notre série, soit 9% des cas, avaient présenté des sensations vertigineuses mal systématisées.

2.2 Les signes neurologiques

a. L'atteinte des paires crâniennes

a.1. Le nerf facial

La paralysie faciale périphérique était retrouvée chez 6 patients, soit dans 27% des cas.

Nous avons adopté la classification de House-brackmann de la fonction du nerf facial (Tableau IV) (Annexe III).

Tableau IV : Atteinte du nerf facial selon la classification de House-brackmann

	Nombre de cas (n=22)	Pourcentage %
Grade 3	4	18
Grade 4	1	4.5
Grade 5	1	4.5

a.2. Le nerf trijumeau

La névralgie du trijumeau était décrite par 1 patient.

L'engourdissement de la joue était accusé par 2 autres patients.

L'examen clinique avait montré une diminution du reflexe cornéen chez les 3 patients.

a.3. Les nerfs mixtes

Les troubles de déglutition étaient retrouvés chez 2 patients, soit dans 9% des cas.

b. Le syndrome d'hypertension intracrânienne

L'H.I.C. était retrouvée chez 11 patients, soit dans la moitié des cas (50 %), associant de façon très variables :

- Des céphalées chez 5 patients, soit dans 22% des cas,
- Des vomissements chez 5 patients, soit dans 22% des cas,
- Les troubles visuels étaient rapportés par 3 patients, soit dans 13% des cas.

Le tableau complet d'H.I.C. était retrouvé chez 3 patients, soit dans 13% des cas.

Un œdème de la papille (stade IV) était retrouvé au fond d'œil chez 3 patients, soit dans 13% des cas.

c. Les céphalées banales

5 patients, soit 22% des cas, avaient rapporté des céphalées isolées.

d. Syndrome cérébelleux

Une incoordination motrice avec dysmétrie était retrouvée chez 7 patients, soit dans 32% des cas.

e. Autres signes neurologiques

1 patient, soit 4.5% des cas de notre série avait présenté des signes d'irritation pyramidale.

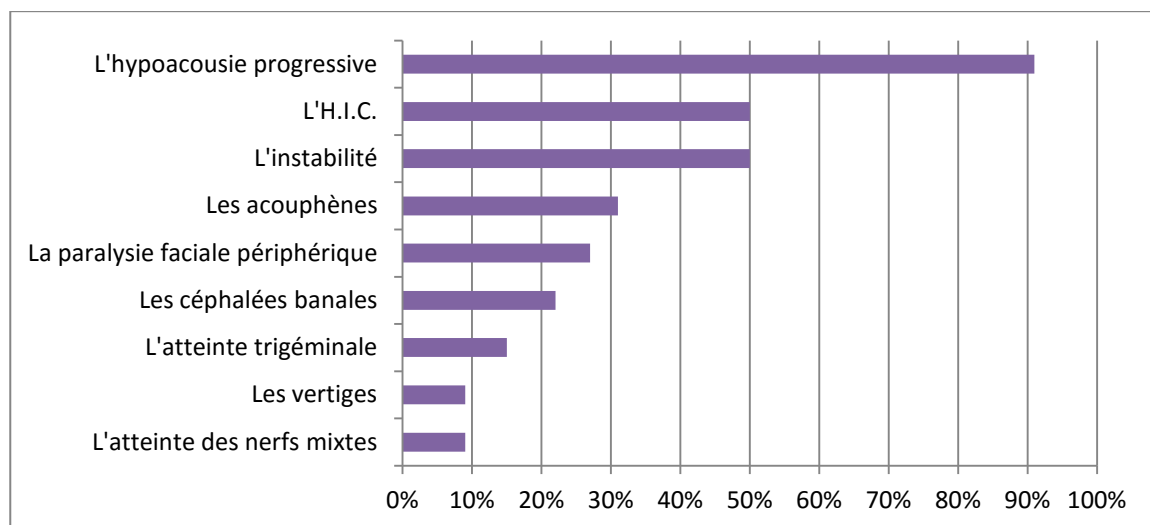


Figure 3. Les pourcentages des signes fonctionnels révélateurs du S.V. dans notre série.

III. Examens paracliniques

1. Les examens audiométriques et vestibulaires

- **L'audiométrie tonale liminaire**

L'audiométrie tonale liminaire était réalisée chez 11 patients, soit dans 50% des cas.

Elle avait révélé une surdité de perception chez 10 patients, soit dans 45% des cas (Figure 4). Le seuil tonal moyen était $> 50\text{dB}$ chez 6 patients soit dans 54,5% des cas ayant réalisés l'audiométrie tonale.

Elle était normale chez un patient, soit dans 4.5% des cas.

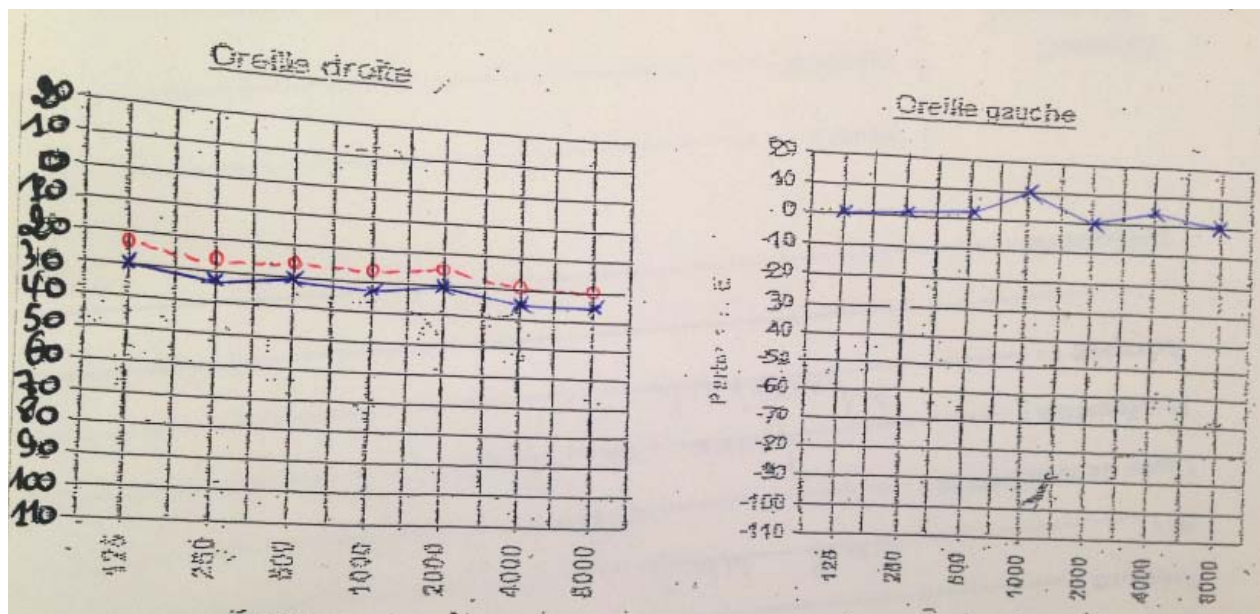


Figure 4. Audiogramme objectivant une l g re surdit  de perception   droite.

2. Le bilan radiologique

2.1. L'imagerie par r sonance magn tique (Figure 5)

L'I.R.M.  tait r alis e chez les 22 patients (100%) et avait permis la classification du schwannome vestibulaire selon la classification de Koos et Portman (Tableau V) (Annexe III).

Tableau V. La r partition des patients selon le stade tumoral.

	Nombre de cas (n=22)	Pourcentage %
Stade I	aucun	0
Stade II	2	09
Stade III	6	27
Stade IV	14	64

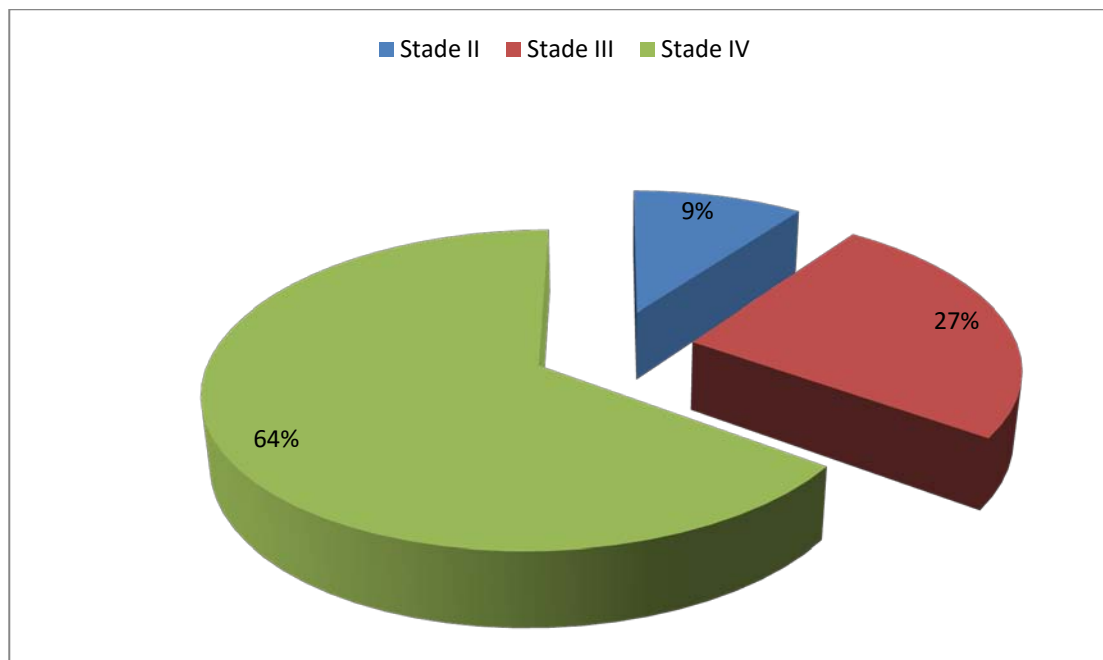


Figure 5. La répartition du neurinome de l'acoustique selon le stade visualisé sur l'I.R.M.

L'I.R.M. avait retrouvé une lésion extra-axiale avec une bande de L.C.R. entre la lésion et le cervelet.

Elle avait permis d'apprécier :

- ✓ *Sa taille* : avec mesure du grand axe de la tumeur qui était d'une moyenne de 40mm.
- ✓ *Le nombre* : elle était unique dans 96% des cas et bilatérale chez un seul patient soit dans 4% des cas.
- ✓ *Le côté* : elle était située à droite dans 60% des cas, et à gauche dans 40% des cas.
- ✓ *Ses rapports avec* :
 - Le fond du C.A.I. : il était élargi chez 18 patients, soit dans 82% des cas.
 - Le tronc cérébral et le 4^{ème} ventricule : étaient refoulés chez 13 patients (59% des cas).
- ✓ *la dilatation ventriculaire* : une hydrocéphalie triventriculaire était notée chez 4 patients (18% des cas).

✓ *Ses caractéristiques en séquence T1 et T2 et à l'injection :*

- huit cas présentaient une double composante : charnue hypointense en T1 et iso à hypointense en T2, **et** kystique hypointense en T1 et hyperintense en T2.
- Dans 10 cas (soit 45% des cas), la tumeur était hypointense en T1 avec des zones d'hypersignal central rendant compte des hémorragies intratumorales, hyperintense en T2 hétérogènes.
- La tumeur était en isosignal dans 2 cas (09% des cas) et de signal intermédiaire an pondération T1 et hyperintense en pondération T2 dans 2 cas (09% des cas).
- L'injection de gadolinium réalisée chez tous les patients entraine un rehaussement intense de la lésion sauf au niveau des zones kystiques et nécrotiques.



Figure 6. IRM cérébrale en coupe coronale séquence T2 montrant un processus expansif de l'angle pontocérébelleux droit hyperintense avec effet de masse sur le tronc cérébral et du V4 à droite.

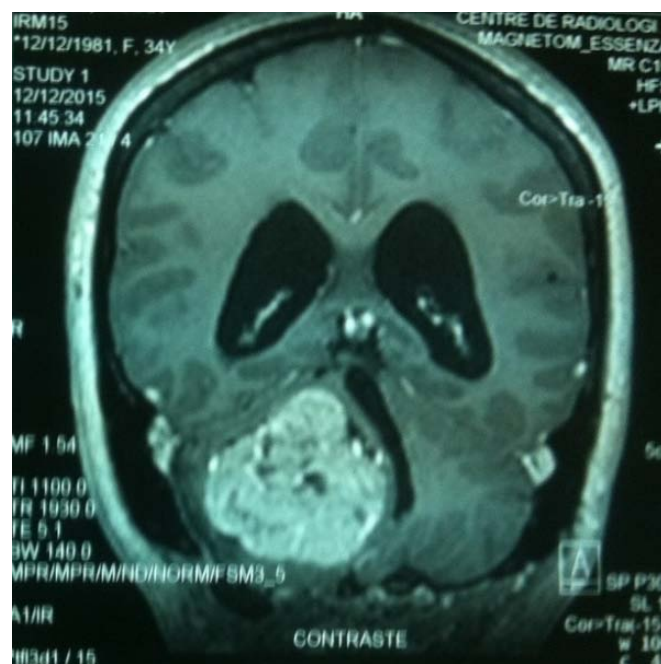


Figure 7. IRM cérébrale en coupe coronale séquence T1 montrant un processus expansif se rehaussant de façon intense et hétérogène après injection du PDC avec effet de masse sur le tronc cérébral et du V4 à droite.

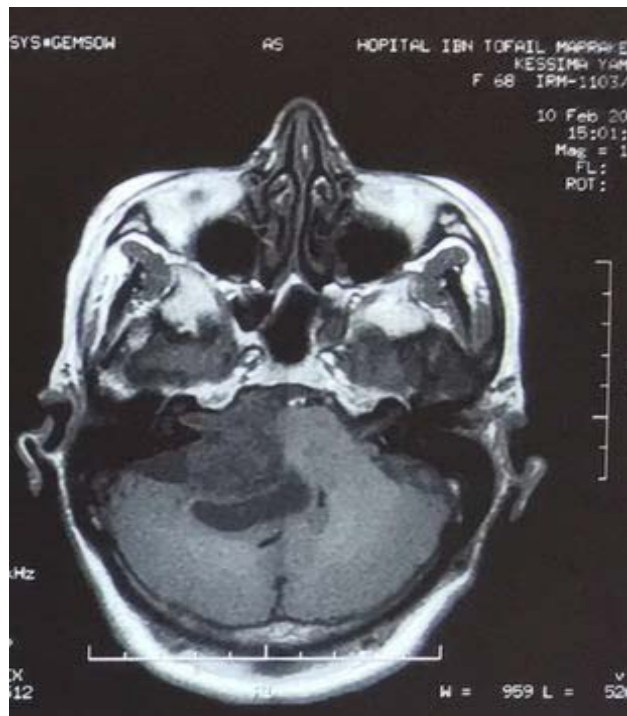


Figure 8. IRM cérébrale en coupe axiale séquence T1 avant injection du PDC montrant au niveau de l'angle pontocérébelleux droit, un processus hypo-intense avec effet de masse sur le tronc cérébral, le V4 et l'hémisphère cérébelleux.

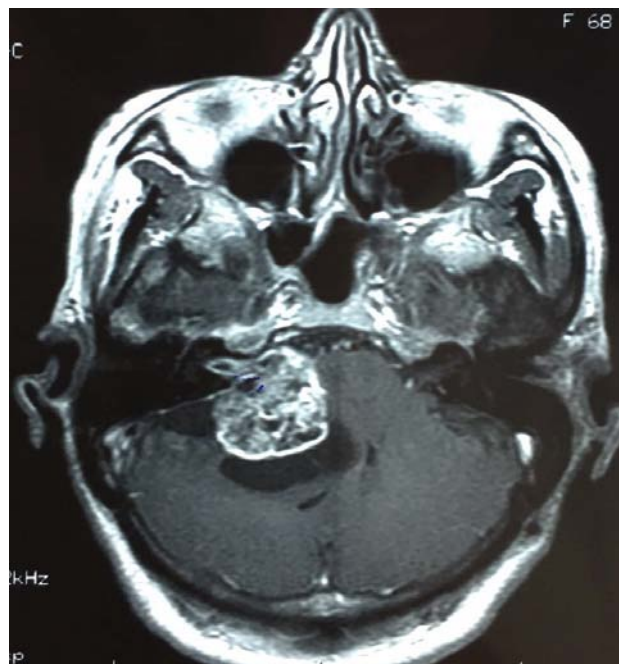


Figure 9. IRM cérébrale en coupe axiale séquence T1 après injection du PDC montrant au niveau de l'angle pontocérébelleux droit, un processus qui se rehausse de manière hétérogène avec effet de masse sur le tronc cérébral, le V4 et l'hémisphère cérébelleux.

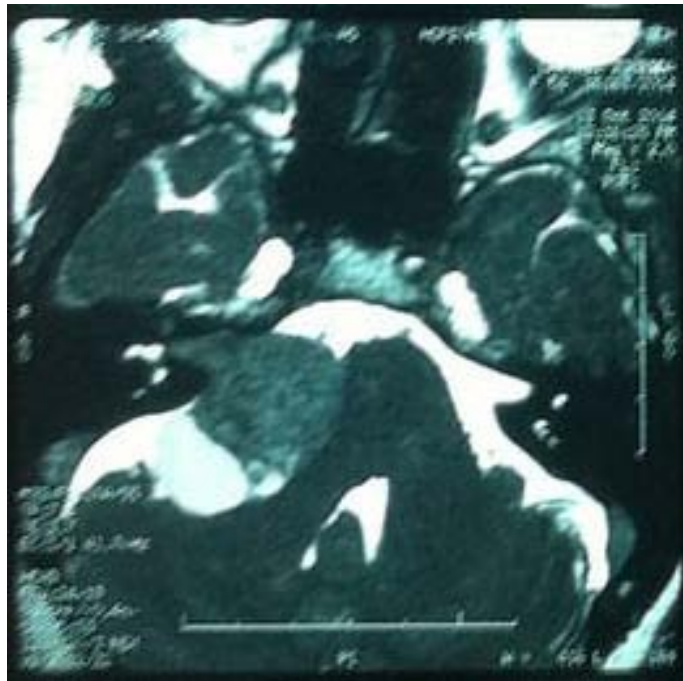


Figure 10. IRM cérébral en coupe axiale séquence T2 montrant un processus expansif droit, hyperintense, refoulant le tronc cérébral et lu V4 à droit.

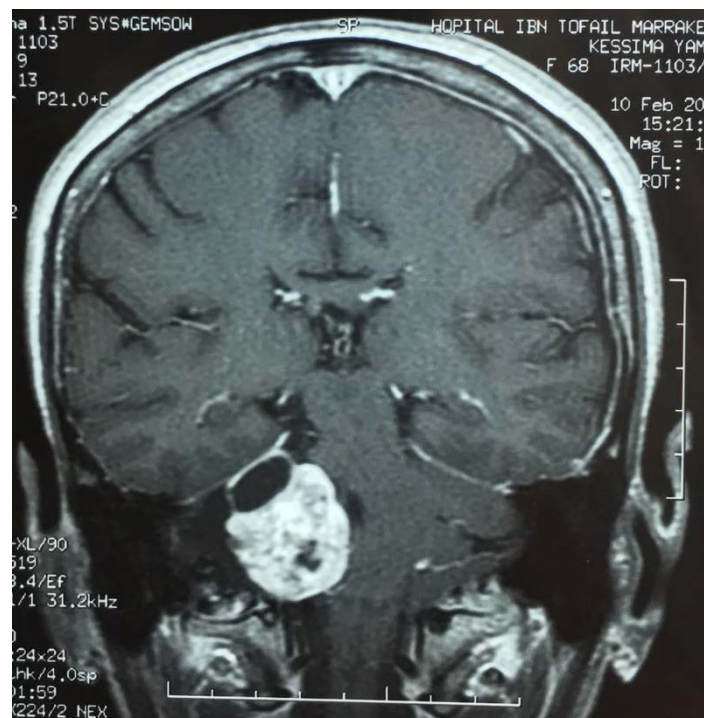


Figure 11. IRM cérébrale en coupe coronale séquence T1 après injection de gadolinium montrant un processus au niveau de l'angle pontocérébelleux droit prenant le contraste de façon hétérogène avec effet de masse sur le tronc cérébral et le V4.

2.2. La tomodensitométrie cérébrale

La tomodensitométrie était réalisée chez 16 patients, soit dans 73% des cas.

La T.D.M. avait montré la présence d'un processus lésionnel au niveau de l'angle pontocérébelleux grossièrement arrondie de contours irrégulier.

Elle avait permis de préciser le côté, le nombre, la taille de la lésion, les caractéristiques à l'injection et d'apprécier son effet de la masse sur les structures avoisinantes : le golfe de la jugulaire, le C.A.I., le tronc cérébral, et le cervelet.

a. Le nombre

Chez 15 patients, soit dans 67.5% des cas, la lésion était unique.

Chez un patient, soit dans 4.5% des cas, la lésion était bilatérale

b. Le côté

La lésion était située à droite chez 9 patients, soit dans 41% des cas, et à gauche chez 6 patients, soit dans 27.5% des cas.

Un patient avait une atteinte bilatérale, soit dans 4.5% des cas.

c. La taille

Elle variait de 50×41 mm pour le plus grand cas, à 34×34mm pour le plus petit cas.

d. Les caractéristiques à l'injection

La lésion était tantôt isodense pure dans 7 cas ou présentant des zones hypodenses en son sein de nécrose ou de dégénérescence kystique dans 5 cas, tantôt hyperdense dans 3 cas et tantôt hypodense dans 1 cas (Tableau VI).

Tableau VI. Le pourcentage des différentes densités des lésions visualisées par T.D.M.

	Nombre de cas (n=22)	Pourcentage %
Isodense pure	7	32
Isodense+zones hypodenses	5	23
hyperdense	3	13.5
Hypodense	1	4.5

La prise de contraste était hétérogène chez 10 patients, soit dans 45 % des cas, et homogène chez 6 patients (27% des cas).

Elle était intense chez 12 patients (54% des cas) et modérée chez 4 autres patients (18% des cas).



Figure 12. TDM cérébrale en coupe axiale après injection du PDC montrant un processus au niveau de l'angle pontocérébelleux droit qui prend fortement le contraste avec effet de masse sur les structures adjacentes

e. L'effet du schwannome vestibulaire sur les structures avoisinantes (Figure 13)

Chez les 16 patients qui avaient bénéficié d'une T.D.M. des rochers, soit dans 73% des cas de notre série, le golfe de la jugulaire apparaissait en position normale.

Douze patients, soit 52% des cas, présentaient une dilatation du C.A.I. visible sur les coupes scannographiques.

Le neurinome de l'acoustique exerçait un effet de masse avec compression du tronc cérébral et du 4^{ème} ventricule chez 11 patients, soit dans 50 % des cas, contre 8 patients, soit dans 36% des cas, de compression de cervelet.

Trois patients (14% des cas) avaient une dilatation du système ventriculaire sustentoriel.

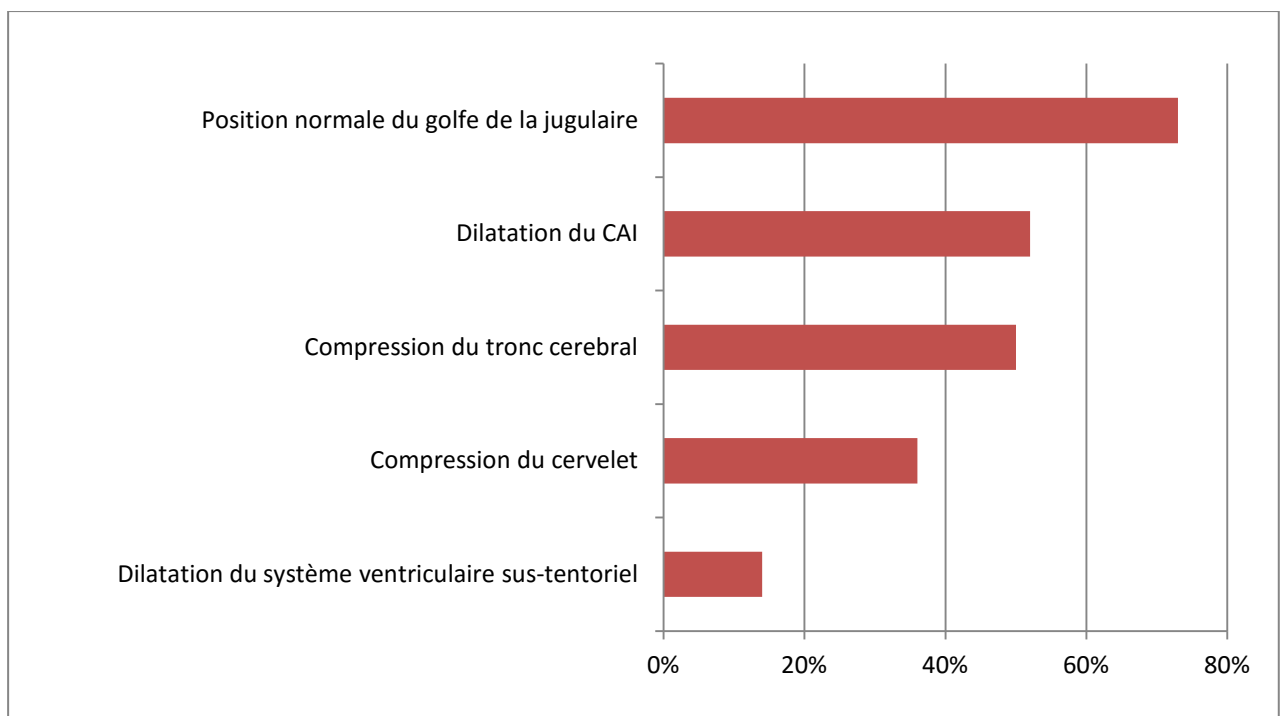


Figure 13 La répartition des effets du neurinome de l'acoustique sur les structures avoisinantes.

IV. TRAITEMENT

1. Traitement médical

1.1. Traitement de la douleur

5 patients de notre série, qui se plaignaient de céphalées, avaient bénéficié d'un traitement antalgique par voie intraveineuse (23%). Ce traitement comportait du paracétamol à la dose de 60 mg/kg/24h.

1.2. Traitement de l'œdème cérébral

Une corticothérapie était utilisée chez 4 patients (soit 18% des cas), pour lutter contre l'œdème cérébral, à base de solumedrol en I.V.D.

1.3. Traitement anticoagulant

La prophylaxie anticoagulante était instaurée chez 8 patients qui avaient un risque de maladie thromboembolique (soit 36% des cas) à base d'H.B.P.M. à dose préventive.

2. Le traitement chirurgical

Tous les patients de notre série avaient bénéficié d'une cure chirurgicale au bloc opératoire du service (100% des cas).

L'intervention chirurgicale était proposée après avoir analysé les caractères de la tumeur, en particulier sa taille et sa rapidité de croissance, ainsi que l'âge du patient et son état général.

Ainsi la chirurgie avait paru nécessaire plutôt que les autres alternatives discutées notamment la radiochirurgie ou une simple surveillance.

Le but de l'intervention était l'exérèse totale de la tumeur, tout en préservant l'ensemble des structures cérébrales et les nerfs au contact de la tumeur, et tant que les caractéristiques per-opératoires de la lésion le permettaient.

2.1 La voie d'abord et temps opératoires

Tous nos malades étaient abordés par voie rétrosigmoïdienne (100%).

Les patients étaient soit en décubitus latéral, ou en décubitus dorsal avec billot sous l'épaule homolatérale et la tête tournée vers le coté controlatéral du N.A.

La voie rétrosigmoïdienne était pratiquée comme suit :

- Incision cutanée rétroauriculaire en S allongée avec désinsertion des plans musculo-aponévrotiques et craniectomie à os perdu sont réalisées.
- Ouverture de la duremère en Y ou en X avec mise en place du microscope optique et de la lame d'écarteur auto statique en latéro-cérébelleux.
- Aspiration progressive du LCR pour détente cérébrale jusqu'au rebord de l'APC avec ouverture de l'arachnoïde.
- Mise en évidence d'une tumeur jaunâtre comblant l'APC.
- Evidement intracapsulaire au cavitron de la tumeur et/ou par morcellement puis une dissection de la capsule des structures vasculo-nerveuses adjacentes.
- Dissection du pôle inférieur de la capsule des nerfs mixtes et de l'artère cérébelleuse antéro-inférieure
- Libération du pôle supérieur du nerf V et de l'artère cérébelleuse supérieure et antérieure.
- Repérage du nerf facial, soit au niveau de la partie inférieure de la tumeur, ou exceptionnellement sur la face postérieure ; et dissection de la capsule.
- Curetage de la portion intracanalair de la tumeur pour réaliser une exérèse complète.
- Hémostase au foyer opératoire puis fermeture de la duremère et des plans musculo-aponévrotiques.



Figure 14. Position dorsale modifiée



Figure 15. Visualisation de la tumeur après écartement du cervelet

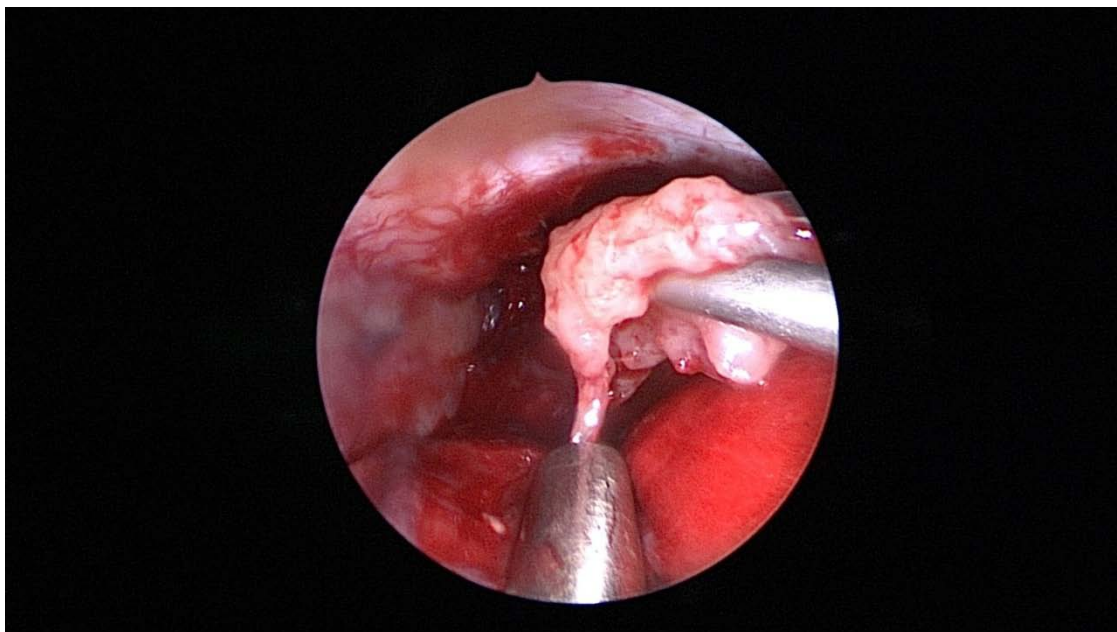
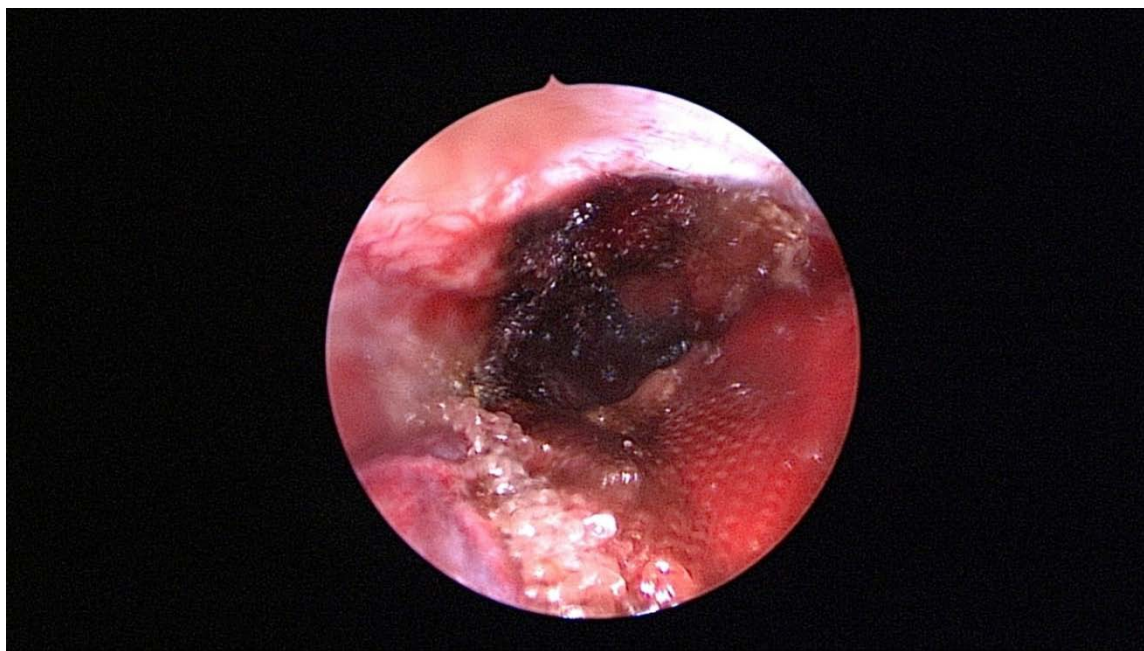


Figure 16. Exérèse tumorale par morcellement



**Figure 17. Cavité résiduelle après exérèse tumorale totale
et réalisation de l'hémostase à la surgical**

2.2 La qualité de l'exérèse chirurgicale

L'exérèse complète des 22 S.V. opérés n'était pas toujours possible, du fait du volume de la tumeur et ses rapports étroits avec le T.C. et les éléments vasculo-nerveux de l'A.P.C. (Tableau VII).

Tableau VII: les résultats de l'exérèse chirurgicale du S.V.

	Nombre de cas (n=22)	Pourcentage %
Exérèse totale	11	50
Exérèse subtotale	9	41
Exérèse partielle	2	09

L'approche de la tumeur était laborieuse chez 2 patients à cause du saignement (soit dans 09% des cas).

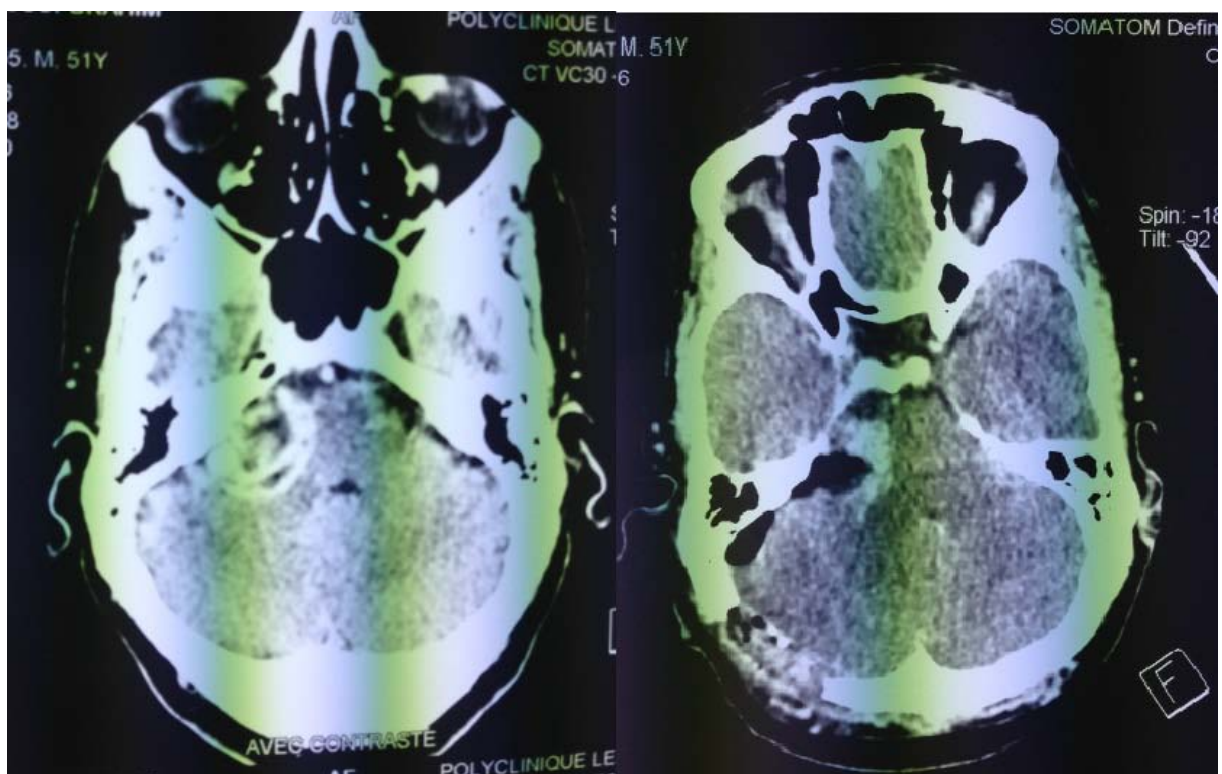


Figure 18. TDM cérébrale montrant une lésion de l'APC se rehaussant après injection de PDC (à gauche) TDM post opératoire après exérèse totale (à droite)

2.3 La ventriculocistérnostomie (V.C.S.)

La ventriculocistérnostomie endoscopique était réalisée chez 3 patients en préopératoire compte tenu de l'hydrocéphalie.

2.4 La dérivation ventriculo-péritonéale (D.V.P.)

La dérivation du L.C.R. était réalisée chez 1 patient en préopératoire vu la gravité du tableau d'H.I.C.

Un autre patient, avait bénéficié de D.V.P. en post-opératoire du fait de la persistance de l'hydrocéphalie (Tableau VIII).

Tableau VIII. La dérivation du LCR par rapport à l'acte chirurgical.

	Nombre de cas	Pourcentage %
Dérivation pré-opératoire	5	23
Dérivation post-opératoire	2	09

V. Les résultats anatomopathologiques

L'examen histologique de la tumeur avait permis de confirmer le diagnostic du schwannome vestibulaire ;

- Le tissu dense fibrillaire de type Antoni A était retrouvé dans 9 cas.
- La forme B d'Antoni était retrouvée dans 4 cas.
- La forme mixte était objectivée dans 2 cas.
- Dans les 7 cas restants, la proportion respective des zones de tissu de type d'Antoni A et B n'était pas spécifiée (Figure 19).

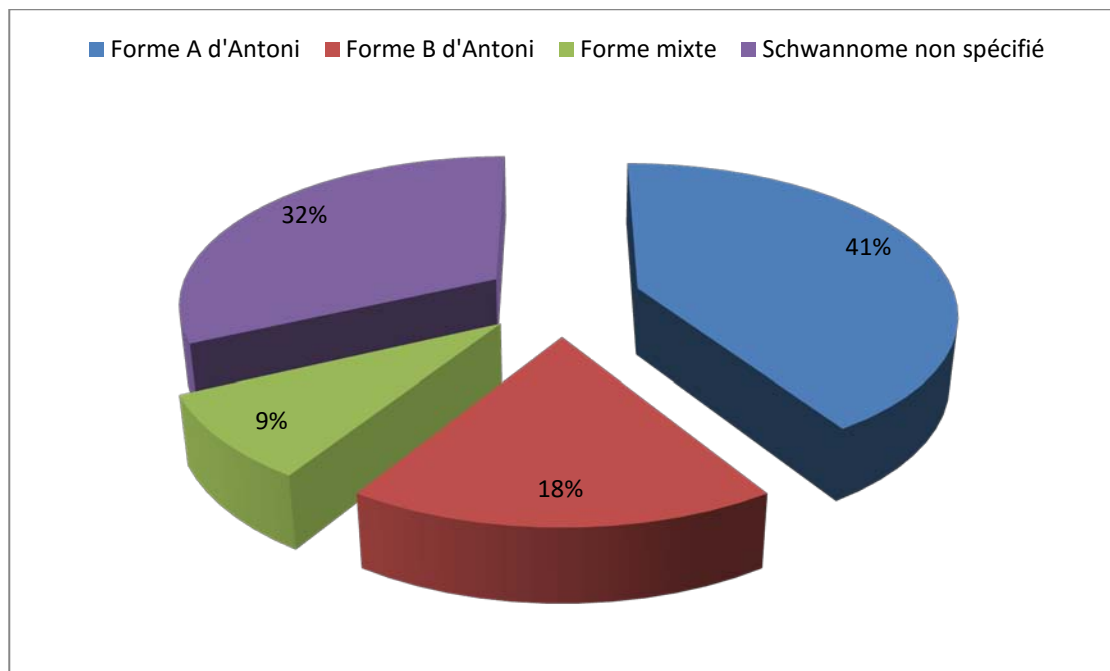


Figure 19. La répartition des types histologiques du S.V.

VI. Les complications postopératoires

1. Le décès (1 cas)

1 cas de décès était noté, soit dans 4.5% des cas.

Le patient en question avait développé un hématome de la F.C.P. en post-opératoire immédiat, et a été repris mais n'a pas récupéré malgré le drainage.

2. La fistule du L.C.R. (1 cas)

Elle était retrouvée chez un seul patient, soit dans 4.5% des cas.

3. La méningite (1 cas)

1 patient avait développé une méningite en post-opératoire, soit dans 4.5% des cas. Le germe n'était pas identifié.

Ce patient avait bien évolué sous traitement médical.

4. L'atteinte du trijumeau (1 cas)

1 patient avait présenté une atteinte du V en post-opératoire soit dans 4.5% des cas.

5. L'atteinte des nerfs mixtes (1 cas)

1 patient avait rapporté des troubles de déglutition en post-opératoire, soit dans 4.5% des cas.

6. Syndrome cérébelleux (2 cas)

2 patients avaient développé une instabilité en post-opératoire, soit dans 09% des cas.

7. Les céphalées banales (2 cas)

2 patients avaient rapporté la survenue de céphalées banales en post-opératoire, soit dans 09% des cas.

8. Les acouphènes (1 cas)

1 patient avait rapporté la survenue d'acouphènes en post-opératoire.

9. Les troubles de l'équilibre (4 cas)

4 patients avaient présenté des troubles de l'équilibre en post-opératoire, soit dans 18% des cas.

VII. Les résultats évolutifs

1. L'évolution post-opératoire

1.1 L'évolution des signes cochléo- vestibulaires et de l'HIC

Les acouphènes avaient persisté chez 2 patients, soit dans 9% des cas.

La régression des troubles de l'équilibre et des signes d'HIC était observée chez 20 patients en post-opératoire (91% des cas).

1.2 L'évolution neurologique

On avait retrouvé une amélioration de l'atteinte post-opératoire des nerfs mixtes chez le patient qui l'avait présenté.

Une régression de l'atteinte du V était retrouvée chez le patient qui l'avait en post-opératoire.

1.3 L'évolution de la fonction faciale

Le volume tumoral (grade VI) avait une incidence statistique néfaste sur la fonction faciale préopératoire (Tableau IX).

Tableau IX. Atteinte de la fonction du nerf facial en pré-opératoire en fonction du grade tumoral.

	Grade II et III	Grade IV
Fonction du nerf facial pré-opératoire normale	6 cas 27%	9 cas 41%
Atteinte de la fonction du nerf facial en pré-opératoire	1 cas 4.5%	3 Cas 13%

Ainsi la motricité pré-opératoire était conservée chez 15 patients soit dans 68% des cas.

En post-opératoire, le nerf facial était préservé *anatomiquement* chez 14 patients soit dans 64% des cas. Il était sectionné accidentellement ou sacrifié chez les 8 autres patients soit dans 36% des cas.

Sur le *plan fonctionnel* 16 patients, soit dans 68% des cas, avait une atteinte fonctionnelle du nerf facial en post-opératoire (Tableau X) :

- Chez les 6 patients qui avaient une atteinte pré-opératoire, on avait noté une aggravation de l'atteinte chez 2 patients soit dans 9% des cas *et* une persistance du même degré d'atteinte chez les 4 autres patients soit dans 18% des cas.
- Chez les 10 patients qui avaient développé une atteinte post-opératoire du nerf facial, 9 patients soit 41% des cas avaient une paralysie faciale post-opératoire, et seulement un patient soit 4.5% des cas avait une parésie post-opératoire.

Ainsi, la motricité faciale était conservée en postopératoire uniquement dans 25% des cas.

Tableau X. Résultat de la fonction du nerf facial en postopératoire en fonction du grade tumoral.

	Grade II et III	Grade IV
Fonction du nerf facial normale en postopératoire	2 cas 09%	3 cas 14%
Atteinte de la fonction du nerf facial en postopératoire.	6 Cas 27%	10 cas 45.5%

1.4 L'évolution de la fonction auditive

L'audition était inchangée dans 17 cas, elle était aggravée dans 3 cas, améliorée dans 2 cas.

2. L'évolution à long terme

Le recul postopératoire était de 3 ans en moyenne avec des extrêmes allant de 2 mois à 6 ans.

Après l'intervention, les patients de notre série étaient revus après 3 mois, puis tous les 6 mois pendant 2 ans puis régulièrement chaque année.

Seuls 10 patients étaient revus à long terme sur les 22 patients opérés (Tableau XI).

Tableau XI. Le suivi postopératoire

	A leur sortie	Après 3 mois	Après 6 mois	Après 1 an	Après 2 ans	Après 3 ans
Perdus de vue	4	2	1	1	1	3

Sur les 10 patients contrôlés à long terme, la parésie faciale avait régressé de façon progressive chez le patient qui l'avait sur une durée de 1 an (4.5% des cas).

La paralysie faciale s'était améliorée chez 4 patients (18%), elle est restée inchangée chez 1 patient (4.5%), les 10 autres patients qui l'avaient présenté étaient perdus de vue (45.5% des cas).

3. Les reprises évolutives

3 récurrences étaient détectées 2 ans après l'acte chirurgicale, réopérées par voie rétrosigmoïdienne.

Une récurrence avait survenue après exérèse subtotale initiale, les 2 autres récurrences s'étaient révélées chez les 2 patients qui avaient bénéficié d'une exérèse partielle initiale.

Les patients ayant fait l'objet de récurrence accusaient la reprise des vertiges et d'acouphènes.

The word "DISCUSSION" is centered on the page. It is flanked by two decorative corner brackets. One bracket is in the top right corner, and the other is in the bottom left corner. Both brackets are L-shaped with a dark, ornate, scroll-like pattern on the inner corner and a metallic, three-dimensional appearance with a shadow.

DISCUSSION

I. Les données épidémiologiques

1. La fréquence

Selon la littérature, Tos et al ont estimé un taux de détection annuel de 9,4 tumeurs par an et par million d'habitants au Danemark [7].

Ceci est beaucoup plus faible par rapport aux estimations basées sur des études anatomiques du matériel d'autopsie. Hardy et Crowe ont trouvé dans une étude de 250 os temporal, une incidence de 2,4% [8]. Dans une étude similaire, Leonard et Talbot suggèrent une incidence de l'ordre de 1,7% [9]. Cependant, les études de post-mortem peuvent avoir surestimé l'incidence réelle de cette condition.

Dans notre série, l'incidence du S.V. est estimée à environ 2 cas par an (Tableau XII).

Tableau XII. L'incidence du S.V. selon 3 études comparée à la nôtre.

	Année de l'étude	Incidence du S.V.
Tos et al	1992	9,4 tumeurs par an et par million habitant
Hardy et Crowe	1936	2,4%
Leonard et Talbot	1970	1,7%
Notre série	2015	1,8 tumeurs par an

Quel que soit l'incidence réelle de la maladie, la disparité entre clinique et études pathologiques suggèrent qu'un nombre important de lésions restent asymptomatiques ou non diagnostiquées et que les neurinomes occultes peuvent suivre une évolution bénigne [9].

Une augmentation du nombre de tumeurs traitées dans la dernière décennie montre une meilleure connaissance de la maladie et un diagnostic précoce associé à l'amélioration des techniques d'imagerie, plutôt que de proposer une véritable augmentation de la prévalence de la maladie [9,10].

Les schwannomes vestibulaires représentent environ 8,7% des tumeurs intracrâniennes pour Cushing sur 2025 tumeurs cérébrales, et 8% pour Olivercrona sur 5250 tumeurs cérébrales [11].

Dans notre série de 22 cas, les schwannomes vestibulaires représentent 6% des tumeurs cérébrales opérées au service de Neurochirurgie du C.H.U. Mohammed VI de Marrakech sur une période de 12 ans (Tableau XIII).

Tableau XIII. La fréquence du S.V. par rapport aux autres tumeurs intracrâniennes selon 2 études comparée à la nôtre.

	Nombre total des tumeurs cérébrales étudiées	% du S.V. parmi ces tumeurs cérébrales
Cushing	2025	8,7
Olivercrona	5250	8
Dans notre série	22	6

D'après la littérature, les S.V. sont responsables de 75% à 86% des tumeurs de l'angle pontocérébelleux [3, 4, 5], pourcentage qui correspond au résultat de notre série qui est de 80% des tumeurs de la F.C.P. chez l'adulte.

2. La répartition selon l'âge

D'après les données de la littérature, les schwannomes vestibulaires se développent le plus souvent dans l'âge mûr vers la cinquième décennie [2].

Ainsi dans la série de Pech, 60% ont plus de 50 ans [12]. Dans une série de 1113 cas signalés par le groupe House, environ 50% des patients étaient dans leurs 5^{ème} ou 6^{ème} décennie [13].

Dans grande série de 1000 S.V. opérés par le même opérateur Madjid Samii intéressant 962 patients, la moyenne d'âge était de 46.5 ans [14].

Dans notre série, le taux d'incidence le plus élevé correspond à la tranche d'âge allant de 41 ans à 50 ans (50% des cas).

Les âges extrêmes et la moyenne d'âge sont sensiblement identiques pour tous les auteurs. Ainsi les âges extrêmes varient entre 11 et 85 ans avec un âge moyen qui varie entre 46 ans et 51ans [14, 15, 16, 17].

Quant à notre série de 22 S.V, l'âge moyen au moment du diagnostic est de 46,6 ans avec des extrêmes allant de 6 ans à 58 ans, résultat qui se rapproche de celui d'une étude réalisée au Chili par Mura intéressant une série de 67 cas ou la moyenne d'âge était de 44,7 ans avec des extrêmes allant de 12 ans à 72 ans [17] (Tableau XIV).

**Tableau XIV. L'âge moyen et les âges extrêmes de survenue du N.A
selon plusieurs études comparés à notre série.**

Auteur (nombre de cas)	Age moyen	Ages extrêmes
Pech	49 ans	23 à 74 ans
House (1113)	51 ans	20 à 70 ans
Sterkers (910 cas)	50 ans	11 à 85 ans
Portman (120 cas)	48 ans	11 à 79 ans
Mura (67cas)	44,7ans	12 à 72 ans
Notre série (22 cas)	46,6 ans	6 à 58 ans

3. La répartition selon le sexe

Les résultats cumulatifs des grandes séries dans la littérature montrent une prépondérance cohérente des S.V. chez les femmes qui sont touchées dans environ 57% des cas contre 43% des cas pour les hommes [18].

Ainsi, Portman dans une série de 120 cas a trouvé 55% de femmes, Sterkers dans sa série de 910 cas a trouvé 60% de femmes, Mura dans sa série de 67 cas a trouvé 55% de femmes, Colleaux dans sa série de 116 cas a trouvé 58% de femmes, Zulch dans une série de 215 cas a trouvé 60% de femmes et Samii dans sa série de 962 patients a trouvé 54% de femmes [14, 15, 16, 17, 19, 20, 21].

Dans notre étude, 59 % des patients étaient de sexe féminin, résultat qui cadre avec le résultat des autres séries (Tableau XV).

Tableau XV. La répartition des S.V. selon le sexe dans quelques séries comparée à la nôtre.

	Nombre de cas	% des femmes
Portman	120	55
Sterkers	910	60
Colleaux B	116	58
Samii M	962	54
Zulch	215	60
Mura	67	55
Notre série	22	59

4. La répartition selon le côté

Le schwannome vestibulaire ne paraît pas se développer plus spécialement d'un côté par rapport à l'autre, bien que certaines séries, peu nombreuses, semblent donner une prépondérance du côté gauche, Cushing 60% [11], sans aucune explication satisfaisante.

Les séries importantes quant à elles, comme celle de House montrent clairement qu'un côté n'a pas plus de chances d'être atteint que l'autre [13].

Les formes bilatérales sont rares et surviennent le plus souvent avant 20 ans; elles font suspecter une neurofibromatose. Villette en dénombre 2,5 % dans sa série [21]. Samii dans sa série de 1000 S.V. opérés chez 962 patients dont 880 patients avaient des lésions unilatérales et 88 patients avaient une atteinte bilatérale type neurofibromatose 2 [22].

Dans notre série, le S.V. est un peu plus fréquent à droite 54.5%. 41% des S.V. sont du côté gauche et seulement 4.5% des cas sont bilatéraux. En effet la bilatéralité est notée chez l'enfant de 6 ans (Tableau XVI).

Tableau XVI. La répartition des S.V. selon le côté dans quelques séries comparée à la nôtre.

	% de SV droits	% de SV gauches	% de SV bilatéraux
Cushing	40	60	–
Pertuiset	43	57	–
House	49,6	50,4	–
Villette	40	57,5	2,5
Samii	–	–	9,15
Notre série	54.5	41	4.5

5. La répartition selon l'origine géographique

Il n'y a pas de lien entre la survenue de S.V. et l'origine géographique [18]. Dans notre série, 80% des cas viennent de la région de Marrakech. Ceci est dû au fait que le CHU Mohammed VI de Marrakech draine essentiellement la région.

II. Les données cliniques

1. Le délai diagnostic

D'après la littérature ; le délai diagnostic moyen varie entre 21 mois à 5 ans [15, 17, 21, 23, 24, 25]. Le délai diagnostic moyen de notre série est d'environ 13 mois avec des extrêmes de 6 mois et 2 ans. Il est remarquablement inférieur aux données de la littérature (Tableau XVII).

Tableau XVII. Le délai diagnostique moyen dans quelques séries comparé à la nôtre.

Série	Délai diagnostique moyen
Pech	5 ans
Glasscock	2,4 ans
Sterkers	40 mois
William	21 mois
Mura	30 mois
Notre série	13 mois

2. Le tableau clinique

La surdité de perception unilatérale, les acouphènes, et le déséquilibre sont les symptômes les plus communs du neurinome de l'acoustique [18].

Le mode de présentation dépend de la taille de la tumeur, et si oui ou non les premiers symptômes ont été négligés. Au cours des quatre dernières décennies, il y'a eu une constante augmentation de la proportion de petites tumeurs détectées et par conséquent une diminution du taux de tumeurs détectées suite à un effet de masse [18].

2.1 les signes auditifs et vestibulaires

a. les signes auditifs

a.1. L'hypoacousie

L'hypoacousie unilatérale progressive est au premier rang des signes d'appel otologiques [26]. Elle est retrouvée dans 80% des cas pour Sterkers, dans 91,6% des cas pour Portmann, dans 95% des cas pour Pech, et Samii et dans 71% des cas pour Mura [14, 15, 16, 17, 18, 19] (Tableau XVIII).

Dans notre série, l'hypoacousie unilatérale progressive était présente dans 91% des cas, ce qui se rapproche des données de la littérature. Mais elle n'a jamais suffi à elle seule pour motiver la consultation.

Tableau XVIII. Le pourcentage de survenue de surdité unilatérale progressive chez les porteurs de S.V. comparé à notre série.

	Nombre de cas	% de la surdité unilatérale progressive
Sterkers	602	80
Portmann	120	91,6
Pech	-	95
Samii	962	95
Mura	67	71
Notre série	22	91

La surdité brusque est définie quant à elle par l'apparition soudaine, étalée sur plusieurs heures d'une surdité neurosensorielle [12]. Selon la littérature, elle peut être le symptôme révélateur d'un neurinome de l'acoustique dans 1% à 14,2% des cas [15, 16, 21] (Tableau XIX).

Dans notre série, 9% des cas de N.A sont révélés par une surdité brusque, pourcentage qui se rapproche des données de la littérature.

Tableau XIX. Le pourcentage des S.V. révélés par la surdité brusque dans quelques séries comparé à la nôtre.

	% des S.V. révélés par la surdité brusque.
Sterkers	15
Portmann	10
Villette	8,5
Notre série	09

L'étiopathogénie de cette surdité brusque en cas de neurinome n'est pas encore bien élucidée, plusieurs théories ont été avancées, Ces théories ont un dénominateur commun : la compression de l'artère auditive interne ou du nerf cochléaire par le neurinome [13]. Le volume lésionnel associé à ce mode de révélation est très variable, mais il semble que la composante intraméatique puisse avoir un rôle essentiel dans l'effet compressif de la vascularisation cochléaire.

L'évolution de la surdité brusque en cas de neurinome est variable. On peut avoir une récupération partielle, complète ou bien une surdité permanente ; ceci de façon spontanée ou bien avec la corticothérapie ou les vasodilatateurs [13].

Selon la littérature, l'hypoacousie peut également être fluctuante dans 4% à 5% des cas [27, 28, 29]. Seulement 5% des patients avec un schwannome vestibulaire auront une audition normale [28].

a.2. Les acouphènes

Les acouphènes sont le symptôme révélateur dans environ 3% des patients, et sont parfois la seule manifestation du schwannome vestibulaire [29].

Intermittents ou permanents, plutôt aigus et intenses, unilatéraux, ils attirent plus l'attention que l'hypoacousie (souvent négligée par le malade) par leur persistance, notamment chez le sujet jeune, et sont ainsi des motifs de consultation précoce.

Les acouphènes constituent les signes fonctionnels les plus fréquents après l'hypoacousie pour la plupart des auteurs avec un pourcentage allant de 17% à 67 % [12, 13, 16, 17, 21]. Dans notre série, les acouphènes étaient présents dans 31 % des cas (Tableau XX).

Tableau XX. Le pourcentage des acouphènes chez les malades porteurs de S.V. selon quelques séries comparé à la nôtre.

	Pourcentage des acouphènes %
Villette	17
House	18
Pech	26
Portmann	67
Mura	24
Notre série	31

b. Les signes vestibulaires

Les troubles vestibulaires sont les plus fréquents après l'hypoacousie et les acouphènes, bien que le S.V. soit développé à partir du N.V.I dans la grande majorité des cas. En effet,

l'atteinte vestibulaire périphérique est progressive et la compensation vestibulaire centrale a le temps d'être efficace.

Leur pourcentage varie de 60% à 67% selon la littérature. En effet, d'après Sterkers, les signes vestibulaires sont présents dans 65% des cas, On les retrouve dans 67% des cas pour Portmann, dans 60% des cas pour Pech et dans 61% chez Samii [15, 16, 17, 13, 14]. Dans notre série, on les retrouve dans 60% des cas, ce qui se rapproche des données de la littérature (Tableau XXI).

Tableau XXI. Le pourcentage de survenue de troubles vestibulaires chez les patients porteurs de S.V. selon quelques séries comparé à la nôtre

	% de survenue de troubles vestibulaires
Pech	60
Sterkers	65
Samii	61
Portmann	67
Notre série	60

b.1. L'instabilité

Elle est variable dans ses modalités : agoraphobie, troubles de la marche dans l'obscurité telle qu'une démarche ébrieuse ou des embardées, déséquilibre, latéro-déviation [29].

Elle est notée dans les antécédents ou au moment de la consultation avec des pourcentages qui varient entre 41,6% et 55% [12, 27]. Dans notre série, on la retrouve dans 50% des cas, ce qui se rapproche des données de la littérature (Tableau XXII).

Tableau XXII. Le pourcentage de l'instabilité chez les malades porteurs de S.V. selon quelques séries comparé à la nôtre.

	Pourcentage de l'instabilité %
Cross	53
Smyth	55
Pech	60
Notre série	50

b.2. Les vertiges

Les épisodes vertigineux sont rarement les symptômes initiaux du S.V., depuis le vertige bref positionnel déclenché par les mouvements de la tête, les déplacements du corps et surtout l'orthostatisme jusqu'à la grande crise vertigineuse rotatoire franche, dont la durée varie de quelques heures à plusieurs jours.

Ainsi Thomsen les retrouvent dans 4% des cas et Cross dans 3% des cas [7, 24]. Dans notre série, les vertiges sont présents dans 9 % des cas (Tableau XXIII).

Tableau XXIII. Le pourcentage de vertige chez les malades porteurs de S.V. selon quelques séries comparé à la nôtre.

	Pourcentage de vertiges chez les patients ayant un N.A %
Thomsen	3
Cross	2,4
Notre série	9

La série de House retrouve une instabilité dans 58% des petits neurinomes et dans 81% des volumineux, tandis que les vertiges sont notés dans respectivement 15% et 19% des cas. Il semble donc que les signes vestibulaires augmentent avec le volume tumoral.

L'aggravation des troubles de l'équilibre semble corrélér avec l'accroissement tumoral [27,28].

2.2 Les signes neurologiques

L'apparition des signes neurologiques est secondaire à l'envahissement de l'A.P.C. par la tumeur et la compression des éléments vasculo-nerveux qui s'y trouvent ce qui correspond schématiquement aux types III et IV de la classification anatomique de Koos (Annexe III).

A ce stade, le diagnostic est aisé mais la chirurgie est difficile et par conséquent les résultats risquent d'être compromis.

Les signes neurologiques peuvent constituer le motif de consultation, ils sont relativement fréquents (35% pour Portmann [16]).

a. L'atteinte des paires crâniennes

a.1. Le nerf facial

L'atteinte du N.F. appartient au stade otologique. En effet, elle peut être la traduction unique d'un petit S.V. dur, comprimant le nerf dans le C.A.I., et n'est donc pas liée au stade tumoral. A ce propos, une règle bien connue mérite ici d'être rappelée : toute atteinte de la fonction faciale, même régressive, doit faire rechercher un syndrome cochléovestibulaire et réciproquement [21].

La revue de la littérature permet de retrouver une atteinte du nerf facial préopératoire dans 9% à 20% des cas [12, 15, 17, 24]. Dans notre série, on note 27 % d'atteinte du nerf facial essentiellement de grade III de House et Brackmann (60% des cas), incidence qui reste élevée comparativement aux autres séries (Tableau XXIV).

**Tableau XXIV. Le pourcentage de l'atteinte faciale
chez les porteurs de S.V. dans quelques séries, comparé à la nôtre.**

	% d'atteinte du nerf facial
Portmann	15
Samii	9
Pech	14
Villette	20
Notre série	27

En raison de la progression tumorale lente et la solidarité du nerf facial, il n'existe aucun parallélisme entre la taille et le grade de la paralysie faciale [30, 31].

a.2. Le nerf trijumeau

Son atteinte varie de 6% à 34% selon la littérature [12, 14, 15, 16, 17, 18]. Dans notre série, nous l'avons trouvé chez 13,6% des cas (Tableau XXV).

**Tableau XXV. Le pourcentage de l'atteinte du trijumeau
au cours du S.V. selon quelques séries comparé à la nôtre.**

	Pourcentage de l'atteinte du trijumeau%
Sterkers	16
Portmann	27,6
Samii	6
Pech	34
Mura	13
Notre série	13,6

Les patients rapportant des sensations subjectives qui se résument en une sensation d'engourdissement, était retrouvée chez 30% des cas dans la série de Pech, 23,8% des cas dans la série de House et 09% dans notre série [12, 13] (Tableau XXVI).

**Tableau XXVI. Le pourcentage de dysesthésie faciale
chez les porteurs de S.V. dans quelques séries comparé à la nôtre.**

	% de dysesthésie faciale (engourdissement de la joue)
Pech	30
House	23,8
Notre série	9

La névralgie du trijumeau peut exister mais représente rarement un symptôme caractéristique. Elle est le motif de consultation dans 2,5% pour Portmann, 6% pour Villette et 4,5% pour nous [16, 21]. (Tableau XXX).

**Tableau XXVII. Le pourcentage de névralgie du trijumeau ayant motivé la consultation
chez les porteurs de N.A dans quelques séries comparé à la nôtre.**

Série	% de névralgie du trijumeau
Portmann	2,5
Villette	6
Notre série	4.5

a.3. Les nerfs mixtes

L'atteinte des nerfs mixtes est le fait de grosses tumeurs de stade IV à extension inférieure. Elle s'exprime par des troubles de déglutition, liés à une atteinte du nerf IX surtout, parfois associée à une dysphonie (paralysie récurrentielle par atteinte du X) [12, 18, 30].

Cette atteinte est relativement rare allant de 0,9% à 9% [12, 16, 20], ce qui se rapproche des résultats de notre série : 09% (Tableau XXVIII).

Tableau XXVIII. Le pourcentage d'atteinte des nerfs mixtes chez les porteurs de S.V. selon quelques séries comparé à la nôtre.

	Pourcentage d'atteinte des nerfs mixtes %
Portmann	0,9
Pech	5
Villette	9
Notre série	9

b. L'hypertension intracrânienne

D'abord discrète se traduisant par des céphalées qui amènent le malade à consulter [31]. On les retrouve au moment du diagnostic dans 26% des cas pour House, 71 % des cas pour Cross [13] et 22% pour nous (Tableau XXIX).

Tableau XXIX. Le pourcentage de céphalées annonçant l'H.I.C. chez les porteurs de S.V. dans quelques séries comparé à la nôtre.

	Le pourcentage de céphalée annonçant l'HIC %
House	26
Cross	71
Notre série	22

Ensuite, elle se précise dans son tableau complet associant céphalées et vomissements en jet avec œdème papillaire au fond d'œil. Elle signe une tumeur volumineuse de stade IV, réalisant un blocage à l'écoulement de L.C.R. par compression de l'aqueduc de Sylvius. Elle est retrouvée dans 9% pour Pech et 6% pour Portmann [12, 16] et 13% pour nous (Tableau XXX).

Tableau XXX. Le pourcentage de patients porteurs de S.V. ayant un tableau complet d'HIC dans quelques séries comparé à la nôtre.

	Pourcentage de tableau d'HIC complet %
Pech	10
Portmann	6
Notre série	13

c. les céphalées banales

Ces céphalées non révélatrices d'HIC seraient rattachées pour certains à une irritation méningée. Leur fréquence est variable. Selon la littérature, elle varie de 19,1% à 50% [12, 16]. Dans notre série elle est de 22% (Tableau XXXV).

Tableau XXXI. Le pourcentage de céphalées banales non révélatrices d'HIC dans quelque séries comparé à la nôtre.

	Pourcentage de céphalées banales non révélatrices d'HIC %
Portmann	19,1
Pech	50
Notre série	22

d. le syndrome cérébelleux

Selon la littérature le syndrome cérébelleux est retrouvé dans 4,2% à 6% des cas [12, 15, 16]. Dans notre série, le syndrome cérébelleux est retrouvé dans 32 % des cas, ce chiffre est élevé par rapport aux données de la littérature du fait du plus grand nombre de tumeurs volumineuses dans notre série. En effet, un syndrome cérébelleux témoigne le plus souvent d'une tumeur stade IV (Tableau XXXII).

Tableau XXXII. Le pourcentage du syndrome cérébelleux chez les malades porteurs de S.V. dans quelques séries, comparé à la nôtre.

	Pourcentage de syndrome cérébelleux %
Sterkers	4,2
Pech	6
Portmann	5
Notre série	32

e. les autres signes neurologiques

Le tableau neurologique du schwannome vestibulaire peut parfois être plus riche, certains signes en rapport avec la compression du tronc cérébral ont été signalés, mais reste exceptionnel car le malade est généralement vu avant leur apparition.

Pech dans sa série de 130 patients rapporte 7 cas d'atteinte pyramidal soit 5,3% [12]. Dans notre série, on a trouvé 1 cas de syndrome pyramidal soit 4.5%.

III. Les données paracliniques

1. Les examens audiométriques et vestibulaires

1.1 L'audiométrie

L'audiométrie constitue le 2^{ème} filtre diagnostique permettant de poser l'indication d'exploration électrophysiologique.

On distingue l'audiogramme tonal et vocal, qui ont une sensibilité élevée mais leur spécificité est relativement basse (ils ne permettent pas de différencier une atteinte retrocochléaire d'une anomalie endocochléaire). Il doit être réalisé comme examen initial. Il peut apporter des éléments en faveur du diagnostic, mais sa normalité n'éliminera pas le diagnostic de S.V. Ainsi l'audiométrie a une faible valeur diagnostique, mais permet d'évaluer la fonction auditive [32, 33].

a. L'audiométrie tonale liminaire

Elle constitue l'examen de base du bilan de toute hypoacousie. Elle consiste à étudier les seuils d'intensité pour les fréquences perçues. Elle va permettre d'affirmer le diagnostic de surdité qui est une surdité de perception et de préciser le degré de la perte auditive.

Deux types essentiels de tracés sont rencontrés [34]:

- La courbe chute sur les fréquences aiguës est la plus évocatrice.
- La courbe plate à concavité supérieure est beaucoup plus rare.

Le degré de la surdité neurosensorielle n'est pas lié à l'extension tumorale ni à la séméiologie clinique. La plupart des auteurs, trouvent le plus souvent un seuil tonal moyen supérieur à 50 dB : 66% des cas pour Demanez et 71% des cas pour Portmann [33]. Dans notre série, l'audiométrie tonale liminaire n'a été réalisée que chez 11 malades, soit 50% de nos cas. Elle était perturbée chez 10 cas, soit dans 45% des cas avec un seuil tonal moyen supérieur à 50 dB chez 6 cas soit dans 54,5% des cas qui ont réalisé l'audiogramme. (Tableau XXXIII).

Tableau XXXIII. Le pourcentage des cas ayant un seuil tonal moyen > 50dB dans quelques séries comparé à la nôtre.

	Pourcentage de des cas ayant un seuil tonal moyen>50 dB %
Demanez	66
Portmann	71
Notre série	54.5

Enfin l'audition peut être normale ou subnormale c'est le cas de 20% des cas pour Sterkers, 6% pour Portmann, 5% pour Pech et 4.5% pour nous [12, 32, 33] (Tableau XXXIV).

Tableau XXXIV. Le pourcentage des cas ayant une audition normale dans quelques séries comparé à la nôtre.

	Le pourcentage des cas ayant une audition normale %
Sterkers	20
Portmann	6
Pech	5
Notre série	4.5

b. l'audiométrie vocale

Elle présente un intérêt certain en cas d'audition normale ou subnormale en audiométrie tonale. Elle utilise une liste de mots monosyllabiques et montre alors une mauvaise discrimination vocale beaucoup plus importante que ne le laisserait supposer l'audiogramme : c'est le classique signe de téléphone [34].

Toutes les séries adoptent le classement en quatre groupes des pourcentages de discrimination :

- I =discrimination nulle 0%,
- II= discrimination très pauvre 2 à 30%,
- III= discrimination pauvre 32 à 60%,
- IV =discrimination bonne 62 à 100%.

Les trois premiers groupes (discrimination inférieure à 60%) sont retrouvés dans plus de 60% des neurinomes de l'acoustique pour Pech, et dans 58% pour Sterkers[12, 15].

Malheureusement nous ne disposons pas ici au Maroc d'une audiométrie vocale en arabe. Le feu Pr H. Messouak a établi une liste de phonème en arabe mais son utilisation clinique n'est pas entrée en application.

1.2 Le réflexe stapédien

Par la simplicité de son étude, le réflexe stapédien mérite une place importante dans le diagnostic topographique des surdités de perceptions. Induits par une stimulation sonore, le réflexe du muscle de l'étrier est visible et enregistrable sous la forme d'une modification de la compliance tympanique due à une augmentation de la rigidité du système ossiculaire [35]. Toutefois, son exploitation n'est pas possible dans un nombre relativement important des cas.

Deux grands types d'anomalies peuvent être observées : celles relatives au seuil du réflexe stapédien et celles inhérentes aux modifications de sa dynamique.

a. L'étude du seuil :

L'absence du réflexe stapédien ou l'élévation du seuil au delà 95 dB est évocatrice d'une atteinte rétrocochléaire. Toutefois un seuil inférieur ou égal à 95 dB ne doit pas éliminer le diagnostic.

b. Les modifications de la dynamique du réflexe stapédien :

Tone-decay-test ou phénomène d'adaptation pathologique

On parle de fatigue auditive perstimulatoire ou de phénomène d'adaptation pathologique lorsque l'amplitude du réflexe analysée sur une durée de 10 secondes à 10 dB au-dessus du seuil sur les fréquences 500 et 1000 Hz, se dégrade de 50% en 5 secondes ou moins [18].

Tous les auteurs estiment que l'étude du réflexe stapédien est plus efficace pour mettre en évidence une atteinte rétrocochléaire que le réflexe decay test [16]. De plus. En raison des problèmes d'appareillage ce test est rarement recherché.

L'étude du réflexe stapédien apporte donc des arguments positifs indéniables pour le diagnostic topographique de la lésion. Toutefois aucun argument négatif ne peut être retenu.

1.3 La mesure du P.E.A

La demande des P.E.A s'intègre dans une stratégie de dépistage systématique des S.V. lorsque l'audiométrie aura rapporté une surdité unilatérale à un trouble de la perception de type rétrocochléaire. Ils élèvent au plus haut l'index de suspicion de neurinome.

Cette technique a été mise au point par Jewett en 1971. Utilisée dès 1977, les P.E.A. constituent une technique non invasive applicable en ambulatoire et dont la fiabilité globale dans le diagnostic de neurinome est de 92% à 95% [36]. La technique fait appel avant tout à la mesure des latences, et à la morphologie des ondes d'activation des différents relais des voies cochléaires périphériques et centrales.

On peut ainsi obtenir 5 ondes qui correspondent chacune à :

- L'onde P.I : cochlée et le VIII nerf stato-acoustique
- L'onde P.II : noyau cochléaire du bulbe.
- L'onde P.III: olive protubérantielle.
- L'onde P.IV : noyau antérieur du lemniscus latéral.
- L'onde P.V : tubercule quadrijumeaux postérieur.

Plusieurs types de tracés sont hautement suspects de S.V. en général, les modifications des P.E.A sont les suivantes [34] :

- La latence de l'onde P.V dépasse 5,5 m sec,
- Les intervalles I-III >2,5 sec et I-V >4,5 m sec,
- La différence inter-auriculaire >0,2 m sec,
- Courbes désorganisées et non répétitives, ou absence de tracé.

La revue de la littérature montre que l'appréciation de la sensibilité des P.E.A. en matière de S.V. varie suivant les auteurs de 91 à 100% et qui tient probablement à la méthodologie utilisée : Ohresser a trouvé 2% de S.V. à P.E.A. normaux en utilisant la technique de dynamique temporelle du tronc cérébral [37]. Desaulty a trouvé également 2% de faux négatifs en associant les potentiels à l'électrocochléographie [38].

On appelle faux positifs les tracés de type rétrocochléaire sans tumeur. Les travaux de la littérature rapportent des taux élevés allant de 24% des cas pour Pialoux, 30% pour Portmann, 40% pour Sterkers [32, 33, 39].

1.4 La vidéonystagmographie

Elle révèle typiquement une aréflexie (40 %) et souvent uniquement une hyporéflexie (44 %) à l'épreuve calorique bithermique calibrée. L'aréflexie est d'autant plus évocatrice que le patient n'a jamais présenté de vertiges à type de névrite [2].

L'indice de fixation oculaire peut contribuer à orienter vers une tumeur de gros volume quand il est perturbé de plus de 10 % aux épreuves rotatoires. Les anomalies de la poursuite vont dans le même sens [40].

Le test vibratoire, consistant en l'application bilatérale d'une vibration de 100 Hz sur la mastoïde et les muscles du cou dans l'objectif de déclencher un nystagmus battant vers l'oreille saine est révélateur d'une asymétrie de fonctionnement vestibulaire [41].

Il semble bien que la combinaison du P.E.A. et la vidéonystagmographie augmentent de façon très importante le pouvoir de détection du bilan otoneurologique (seulement 1 % de faux négatifs) [42].

2. le bilan radiologique

Les modalités d'imagerie disponibles ont évolué en passant des radiographies simples aux tomodensitométries des C.A.I., la cisternographie, l'angiographie, la tomodensitométrie (TDM) avec ou sans injection de produit de contraste, et actuellement, l'imagerie par résonance magnétique (IRM) [20].

La sensibilité accrue pour détecter les S.V. affecte sans aucun doute le mode de présentation et aura une influence sur les stratégies de gestion et par conséquent les résultats. L'I.R.M. est actuellement l'examen de choix pour le diagnostic et le suivi des neurinomes de l'acoustique [20].

2.1. L'IRM

a. **Caractéristiques de la masse tumorale : [43 ,44]**

- ISO ou à peine hypointense par rapport au cortex en séquence pondérée T1.
- ISO ou légèrement hyperintense par rapport au cortex sur les séquences pondérées T2.
- Franchement rehaussée par le PDC.
- *les acquisitions en écho de spin en deux dimensions* révèlent une lésion bien limitée, séparée du névraxe, isosignal T1, se réhaussant après injection de façon importante et rapide .Quand elle présente une portion développée dans l'angle, cette dernière est centrée sur le méat acoustique interne dans lequel elle pénètre de façon variable. Il est aujourd'hui fréquent de découvrir des lésions purement intraméatiques parfois extrêmement petites (limites

de résolution de 1 mm). A l'inverse, certaines tumeurs élargissent considérablement le méat auditif interne aux dépens de ses parois osseuses. L'imagerie en T2 permet de juger de l'existence ou non d'un œdème au niveau du cervelet ou du tronc cérébral. Les coupes sus-tentorielles permettent de mettre en évidence une dilatation ventriculaire [2].

- *les acquisitions faites en trois dimensions* offrent un silhouettage de la tumeur au travers d'une imagerie de myélographie de très haute résolution. La finesse des coupes (0,8 mm) permet de décrire la pénétration de la tumeur dans le méat auditif interne, ses rapports avec le labyrinthe et les nerfs de voisinage. L'acquisition 3D permet, en outre et après acquisition des données, un reformatage secondaire dans tous les plans de l'espace. Elle permet désormais de mesurer le volume de la tumeur, ce qui apparaît beaucoup plus pertinent pour surveiller la taille tumorale [2].

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 [45].

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 [46].

Les calcifications sont très rares. Les hémorragies tumorales sont fréquentes, 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 [45].

Sans barrière hémato-encéphalique, cette tumeur vascularisée se rehausse intensément et constamment après injection de gadolinium [46, 47]. De façon hétérogène dans 2 cas/3, le plus souvent en cas de tumeurs volumineuses.

L'injection de gadolinium permet une bonne appréciation de la structure tumorale (solide, kystique, ou mixte) [69, 70] qui se rehausse de façon importante [46, 48]. Elle est indispensable

pour localiser de petites lésions ne déformant pas le paquet nerveux, pour apprécier l'extension intracanaulaire de la tumeur et pour diagnostiquer les récides postopératoires [43, 44]. Le S.V. présente un signal élevé en pondération T2 [47, 48, 49].

Dans notre série, l'I.R.M. a été réalisée chez les 22 patients (100%) et a permis la classification du schwannome vestibulaire : 09% stade II, 27% stade III, 64% stade IV. Les résultats de notre série se rapprochent des données de la littérature :

- ⇒ 36% des N.A 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 étant dues à la coalescence des plages nécrotiques.
- ⇒ Dans 45% des cas, la tumeur était hypointense en T1 avec des zones d'hypersignal central rendant compte des hémorragies intratumorales, hyperintense en T2 hétérogènes avec zones microkystiques.
- ⇒ La tumeur était en isosignal dans 9% des cas.
- ⇒ La tumeur était de signal intermédiaire en pondération T1 et hyperintense en pondération T2 dans 9% des cas.
- ⇒ L'injection de gadolinium réalisée chez tous patients entraine un rehaussement intense de la lésion sauf au niveau des zones kystiques et nécrotiques.

b. L'extension tumorale est précisée de façon remarquable.

- La tumeur est visualisée dans sa totalité grâce à son interface franche avec les structures adjacentes [43].
- L'obtention de coupes coronales, axiales, mais aussi sagittales, sans mobiliser le patient, permet une intégration spatiale optimale du volume tumoral, d'où une meilleure indication de l'abord, un pronostic chirurgical plus précis, et par conséquent une réduction des risques opératoires.
- L'extension du pôle interne est mise en évidence, comme pour la T.D.M., par la déviation, la déformation voire l'effacement du 4ème ventricule, par la

dilatation du système ventriculaire sustentoriel avec résorption périventriculaire du L.C.R., par l'élargissement antérieur de l'A.P.C. homolatéral et le collapsus de l'A.P.C. controlatéral et enfin par le comblement du trou occipital lié à l'engagement des amygdales cérébelleuses. En outre, la visualisation du pédicule acoustico-facial, du V, des nerfs mixtes et de l'A.I.C.A. permet de préciser les rapports de la tumeur avec ces éléments (3ème et surtout 4ème temps d'écho). L'effet de masse apparaît beaucoup plus nettement car la définition de la F.C.P. n'est pas altérée par la barrière osseuse crânienne. L'I.R.M. délimite parfaitement le tissu tumoral et l'œdème qu'elle induit sur le T.C. et le cervelet [44]. Dans notre série le tronc cérébral et le 4ème ventricule sont refoulés dans 59% des cas. Une hydrocéphalie triventriculaire a été notée dans 18% des cas.

- Les extensions antérieure (citerne prépontique, loge caverneuse) et supérieure (tente du cervelet, foramen de Pacchioni) sont également mieux précisées qu'en T.D.M.
- Si le contenu du C.A.I. est bien vu [44], l'envahissement du fond reste délicat à apprécier et requiert de gadolinium. Dans notre série, le fond du CAI est élargi dans 82% des cas.
- Comme pour la T.D.M., les lésions associées apparaissent bien sur les différentes coupes.
- Comme la plupart des auteurs [43, 44, 46], notre série confirme les faits suivants :
- Une fiabilité de 100 % de l'I.R.M. pour la détection et la stadification des S.V., avec une innocuité totale (pas d'irradiation)
- Une supériorité par rapport à la T.D.M. à haute définition surtout si l'on bénéficie du gadolinium, l'I.R.M. décèle donc les faux-négatifs de la T.D.M.

- L'I.R.M. permet également les rapports avec le tronc cérébral et le cervelet, le trijumeau, la veine de dandy et parfois les artères cérébelleuses, ainsi que l'extension du schwannome au fond du C.A.I. [49, 50, 51].

2.2. La tomodensitométrie

La TDM a permis de grands progrès dans la détection des neurinomes de l'acoustique. Avant l'introduction de l'I.R.M., elle a été le principal examen radiologique à visée diagnostique [52].

a. Caractéristiques de la masse tumorale

L'aspect T.D.M. du S.V. dans sa présentation classique se présente sous forme d'un syndrome tumoral extra-axial de l'A.P.C.

Il s'agit d'une opacité sphérique, unilatérale, bien limitée centrée sur le C.A.I, prenant le contraste de façon homogène et relativement intense, et ne s'entourant en règle pas d'hypodensités péri-lésionnelle. Le contingent tumoral intracanalair n'est en général pas directement visualisé. Seul son retentissement est mis en évidence [2].

Cependant, le critère classique de lésion centrée sur le C.A.I. signant le diagnostic est remis en cause. Ainsi, une étude rétrospective de T.D.M. et I.R.M. de 110 neurinomes explorés en coupes axiales montre que ce caractère excentré est rencontré dans 101 cas.

D'autre part, l'extension antérieure du porus, est inférieure à 10 mm dans 105 cas, les 5 cas ou l'extension antérieure est supérieure à 10 mm sont représentés par 3 volumineux neurinomes kystiques et 2 neurinomes avec destruction des C.A.I.

Ainsi devant une lésion extra-axiale de l'A.P.C. qui présente une extension antérieure supérieure à 10 mm, il faut évoquer à priori un autre diagnostic que le neurinome du VIII (méningiome en particulier).

L'explication de la limitation de cette extension antérieure est d'ordre anatomique par la présence du nerf facial qui fait l'obstacle au développement antérieur du neurinome [51,52].

Les signes indirects s'expriment essentiellement par un élargissement supérieur à 2 mm du C.A.I. homolatéral qui, comme pour les tomographies, n'est pas lié au volume tumoral. En effet, une tumeur intracanaulaire peut éroder de façon importante le C.A.I., tandis qu'une tumeur de stade IV peut se développer essentiellement dans l'A.P.C. Un mauvais centrage du patient peut provoquer par ailleurs une asymétrie des C.A.I.

b. La topographie et l'extension de cette masse tumorale

Il s'agit d'une tumeur extra-parenchymateuse. Son angle de raccordement avec la face postérieure du rocher est aigu.

La T.D.M. permet non seulement de surveiller les neurinomes qui ne sont pas opérés, mais également de préciser le volume tumoral et les rapports osseux importants clé du bilan pré-thérapeutique, ce qui déterminera le choix de la voie d'abord et conditionnera les résultats [52].

L'extension du pôle interne de la tumeur est appréciée surtout par les signes indirects du retentissement sur le parenchyme adjacent. Le 4^{ème} ventricule peut être dévié, déformé voire effacé, traduisant un refoulement, une torsion voire un étranglement du T.C. proportionnel au volume tumoral. La dilatation du système ventriculaire sus-tentorial témoigne d'une hydrocéphalie et augmente avec le volume tumoral : 50 % des stades IV pour Pech [80] et 14 % pour nous avec 50% de cas de compression du tronc cérébral et du 4^{ème} ventricule et 36% de compression du cervelet.

La T.D.M. ne permet pas d'apprécier l'envahissement du C.A.I. L'extension au labyrinthe voire à l'oreille moyenne se traduit par une érosion intra-pétreuse. Dans notre série, le C.A.I. est dilaté dans 52 % des cas.

L'extension inférieure est jugée sur les rapports de la tumeur avec le trou déchiré postérieur.

L'extension antérieure est évaluée sur les modifications de la citerne prépontique (augmentée et supérieure à 1 cm, amputée) et la diminution de l'A.P.C. controlatéral.

c. La nature de la tumeur

Elle reste difficile à affirmer. Il faudra préciser son homogénéité et comparer ses densités avant et après l'injection de P.D.C.

Les aspects nécrotiques ou kystiques intratumoraux ne peuvent être formellement distingués d'une tumeur fibreuse dure ne prenant pas le contraste.

Les densités de la lésion avant l'injection du P.D.C. sont comparables entre les données de la littérature et les résultats de notre série. (Tableau XXXV).

Tableau XXXV. Comparaison des pourcentages des différentes densités des lésions visualisées par la TDM entre la série de Moller et la nôtre.

	isodense	hyperdense	hypodense	Densité hétérogène	inclassable
Moller	54 %	11%	8%	16%	11%
Notre série	32%	13.5%	4.5%	23%	–

d. La fiabilité de la T.D.M.

Elle a régulièrement augmenté au cours des 2 dernières décades .La revue de la littérature montre que la fiabilité de la T.D.M. avec injection varie entre 87% et 90% [51, 52]. Dans notre série, la fiabilité est à 100 %, ceci est probablement dû à la taille des lésions qui est assez grande, le plus petit diamètre de notre série étant 34×34 mm (Tableau XXXVI).

Tableau XXXVI. Pourcentage de la fiabilité de la TDM avec injection dans la détection des anomalies chez les malades porteurs de N.A

	% de la fiabilité de la TDM
Pech	87
Sterkers	90
Notre série	100

Barrs retrouve une fiabilité analogue et montre que cette dernière varie en fonction du volume tumoral : 97 % pour un diamètre tumoral supérieur à 1,5 cm, mais 48 % pour un diamètre tumoral inférieur ou égal à

1,5 cm [46].

Ainsi, la T.D.M. reste incapable, le plus souvent, de diagnostiquer les tumeurs de moins de 1 cm de l'angle et surtout des neurinomes intracanalaires.

2.3. le bilan radiologique conventionnel

Ce bilan comprend les radiographies du crâne standard en incidence « rochers dans les orbites », les tomographies des conduits auditifs internes et la cisternographie avec et sans injection du produit de contraste. Fondamentaux pour le diagnostic jusqu'à la fin des années 1970, Ces méthodes sont actuellement abandonnées et remplacées par la T.D.M. et essentiellement l'I.R.M.

Ces examens ne visualisent que le retentissement osseux du S.V. et peuvent être d'interprétation délicate dans les formes débutantes.

Les tomographies des conduits auditifs internes démontrent l'élargissement du méat acoustique dans 80 à 90% des cas. La pression de la tumeur provoque un élargissement du canal en stimulant l'activité ostéoclastique, mais ceci ne cause en aucun cas une nécrose de la paroi durale [51]. Toutefois, une tomographie normale n'exclut pas le diagnostic, ainsi le pourcentage de tomographies normales varie entre 10% et 18% d'après Pulec et Ojemann [53, 54].

La cisternographie avec produit de contraste a été utilisée comme adjuvant pour le diagnostic des petites tumeurs.

IV. anatomie pathologique

1. Schwannome ou neurinome

C'est l'aspect le plus fréquent du neurinome de l'acoustique puisqu'il est vu dans 96% des cas.

1.1. définition

Le schwannome ou neurinome est une tumeur bénigne composée exclusivement de cellules de Schwann, sans axone, sans myéline et sans participation de l'endonèvre [55].

1.2. Aspect macroscopique

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 correspondant à des remaniements kystiques, hémorragiques [2]

Il est souvent arrondi, globuleux et limité par une pseudocapsule arachnoïdienne dont la vascularisation est très variable dans son importance. L'adhérence des nerfs à cette capsule est très variable également, ces derniers pouvant s'étaler sur sa surface au point de ne plus être visibles ou continuer à faire corps, ce qui facilite la dissection : il existe presque toujours un plan de clivage chirurgical.

Sa consistance est habituellement molle, mais n'exclut pas certaines zones plus fermes et plus fibreuses. Il siège sur le trajet d'un nerf. Le schwannome se rencontre le long des nerfs cérébro-spinaux, sympathiques et parasympathiques. Ses localisations préférentielles sont le nerf auditif, les racines spinales postérieures, les gros et petits troncs nerveux des membres. L'existence de multiples schwannomes doit faire rechercher la maladie de Von Recklinghausen [1].

1.3. Aspect microscopique

Il s'agit d'une prolifération de cellules de Schwann, les mitoses sont absentes, de même que les fibres nerveuses, refoulées et incorporées à la capsule [1, 2].

On distingue deux principaux types de schwannomes :

- **Le type A d'Antoni** : se caractérise par une prolifération hypercellulaire d'éléments fusiformes bipolaires au sein d'un riche réseau de fibres de collagène et de réticuline. Les cellules se regroupent de telle façon que les noyaux s'agencent en palissade. La juxtaposition de plusieurs palissades, à la manière de douve d'un tonneau, est connue sous le nom de nodule de Verocay.
- **Le type B d'Antoni** : la forme Antoni B, plus lâche, est constituée de cellules plus arrondies à cytoplasme réduit et noyau arrondi ressemblant à des lymphocytes. Cette forme pourrait représenter une dégénérescence du type A.

D'autres formes sont plus rares :

- **le schwannome cellulaire**, très riche en cellules et à forte activité mitotique, est peu observé au niveau du nerf vestibulaire. Il est très évolutif et pourrait être assimilé à une forme de bas grade de malignité.
- **le schwannome malin** est essentiellement observé dans les NF2 et chez les sujets jeunes. Il pourrait apparaître plus facilement après irradiation. Son évolutivité est extrême.

2. le neurofibrome

Il est plus rare : 4% des cas.

2.1. Définition

Les neurofibromes sont formés par une prolifération de l'ensemble des éléments constitutifs de nerf normal, avec dissociation des fibres nerveuses [56].

2.2. Aspects macroscopiques

Il s'agit de lésions multiples, le plus souvent de dissection chirurgicale difficile en raison d'une mauvaise limitation.

Les neurofibromes apparaissent comme des masses irrégulières, gélatineuses, de taille et de forme inégales, plus ou moins homogène à la coupe ou parfois comme épaissement diffus du nerf, multiloculaire, fréquemment rencontrés dans la maladie de Von Recklinghausen [56].

2.3. Aspects microscopiques

Tous les éléments constitutifs du nerf participent à la prolifération, en particulier les cellules endo-neurales, absentes, dans un schwannome.

Les neurofibromes contiennent également des fibres nerveuses myélinisées et amyéliniques. Les cellules reproduisent un modèle plus ou moins désorganisé du nerf périphérique avec formation de corpuscules de Meissner ou de Pacini. Habituellement, il n'existe pas de frontière entre les tissus sains et tumoraux [(-)].

3. Relation neurinome– neurofibrome/schwannome malin

La transformation maligne du neurinome, exclusivement composé de cellules de Schwann est exceptionnelle, et correspond au schwannome malin vrai.

La transformation maligne du neurofibrome, dans le cadre d'une maladie de Von Recklinghausen est classique.

Les critères histo-pathologiques habituellement retenus sont l'absence de capsule, des remaniements étendus, des atypies nucléaires et une importante activité mitotique [56].

Tableau XXXVII. Comparaison entre schwannome et neurofibrome

	Schwannome	Neurofibrome
Macroscopie	Le plus souvent unique bien limité	Multiples Mauvaise limitation (exérèse difficile)
Maladie de Von Recklinghausen	Rare dans les schwannomes localisés	Fréquente
Constitution	Cellules de Schwann avec deux types de structure dense et lâche	Cellules de Schwann axones myélinisés et amyéliniques Cellules perineurales fibroblastes
Vascularisation	Hyalinisation fréquente	Hyalinisation le plus souvent absente
Corpuscule de Pacini–Meissner	Absents	Présents
Transformation maligne	Exceptionnelle	Classique

V. Le diagnostic différentiel

Il se pose d'abord avec les autres pathologies responsables d'un syndrome rétrocochléaire compressif et surtout avec les autres tumeurs et pathologies de l'angle pontocérébelleux.

1. Au stade otologique

- Devant une surdité de perception unilatérale

D'installation progressive ou brutale, le diagnostic de S.V. 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 [2].

- **Devant des vertiges et des troubles de l'équilibre associés à une surdité de perception**

Le diagnostic différentiel se pose avec la maladie de Ménière qui doit imposer un bilan audiométrique et radiologique complet et avec les pathologies rétrocochléaires non tumorales qui sont facilement écartées par l'imagerie.

Dans ce dernier cas, il s'agit des atteintes virales du nerf cochléovestibulaire ou surtout des conflits vasculo-nerveux amenant, au contact du nerf, une artère offensante comme l'artère cérébelleuse antéroinférieure, l'artère cérébelleuse postéro-inférieure ou l'artère vertébrale.

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

2. Au stade otoneurologique

Le diagnostic se pose avec les autres tumeurs de l'A.P.C., nous citerons par ordre de fréquence les tumeurs suivantes :

2.1 Méningiome

C'est le diagnostic différentiel le plus fréquent. Il représente 7 % des tumeurs de l'angle pontocérébelleux [57].

Cette tumeur bénigne, développée à partir de l'arachnoïde du sinus pétreux survient principalement à la fin de la 5^{ème} décennie chez la femme dans plus de 3/4 cas. Sa croissance, en général très lente, peut être très variable et dépendrait de facteurs hormonaux. Sa multifocalité doit faire rechercher une neurofibromatose [58].

Le méningiome possède une véritable identité radiologique, permettant en règle de poser le diagnostic préopératoire précieux car il s'agit de tumeurs posant des problèmes chirurgicaux différents (Figure 20).

Le diagnostic repose là encore sur un faisceau d'arguments morphologiques dont aucun n'est déterminant à lui seul :

- Pratiquée en 1^{ère} intention, la T.D.M. avec injection est en faveur si elle montre :
- une hyperdensité spontanée, retrouvée dans 80% des cas,
- des calcifications tumorales très évocatrices dans 1 cas/4,
- une surface d'implantation large, avec angle de raccordement obtus par rapport à la face postérieure du rocher dans 75 % des cas, à cheval sur l'A.P.C. et la région sustentorielle, non centrée sur le C.A.I.,
- une ostéocondensation pétreuse en regard du site d'implantation, sans élargissement du C.A.I.,
- une prise de contraste extrêmement marquée à l'injection, homogène dans 90 % des cas;
- la plupart des méningiomes sont extracanalaires,
- l'I.R.M. est l'examen clé précisant, outre la morphologie et la topographie de la tumeur, ses rapports avec le névraxe qui font la personnalité du méningiome :
- En séquence pondérée en T1, on visualise une masse ovoïde, de signal intermédiaire, non centrée sur le C.A.I., au prolongement antérieur souvent marqué. Des calcifications intratumorales sont parfois représentées.
- En séquence pondérée en T2, le signal dépend du type histologique : hypersignal pour les angioblastiques et endothéliomateux et isosignal à la substance grise des fibroblastiques et transitionnel [57].
- Le rehaussement après injection du P.D.C. est intense, prolongé, et homogène. Les méninges adjacentes sont souvent épaissies avec rehaussement en queue de comète.

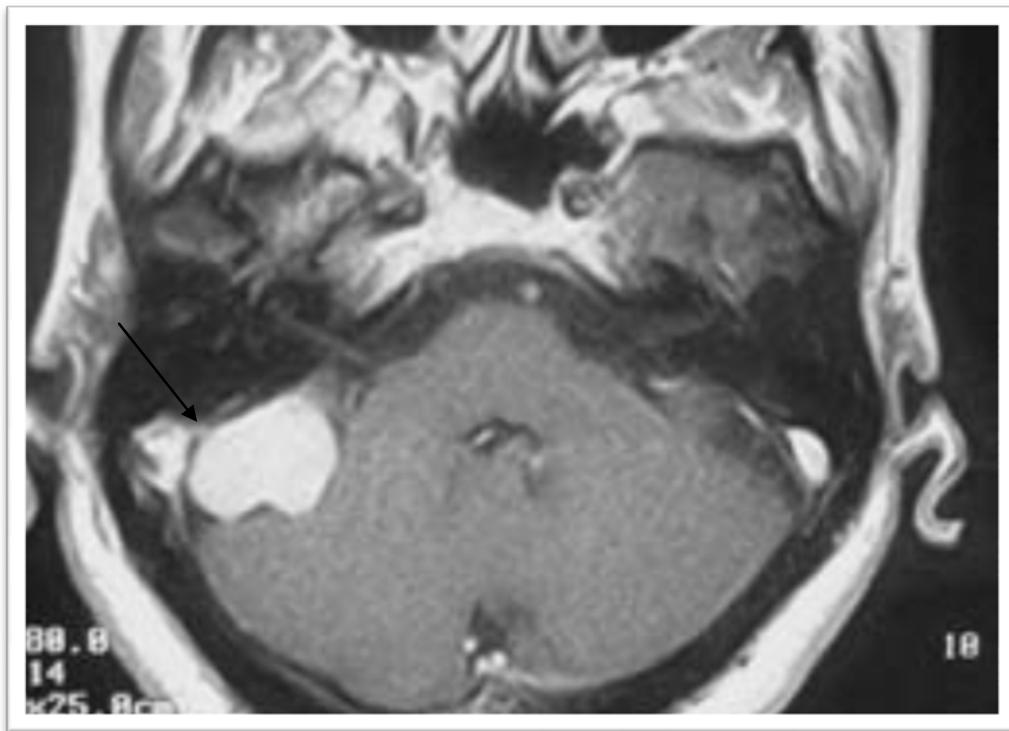


Figure 20. IRM T1 injectée montrant un méningiome de l'angle pontocérébelleux droit :
lésion décentrée du méat auditif interne.

2.2 kyste épidermoïde

Le cholestéatome primitif de l'A.P.C. ou tumeur perlée ou kyste épidermoïde est une lésion bénigne qui se développe à partir d'inclusions épithéliales aberrantes dans l'espace sous-arachnoïdien [2].

Son incidence le place juste derrière les S.V. et les méningiomes pour la plupart des auteurs. Il touche des sujets jeunes et se manifeste plus souvent que le neurinome par des signes de gravité telle une névralgie trigémينية, une atteinte oculomotrice, une hypertension intracrânienne [58]. Les signes cochléo-vestibulaires sont par contre tardifs.

L'aspect en T.D.M. est celui d'une tumeur spontanément hypodense ne prenant pas le contraste, parfois responsable d'érosion osseuse.

L'I.R.M. montre en séquence pondérée en T1 une tumeur en isosignal à hyposignal et un hypersignal en T2, ne se rehaussant pas après injection de gadolinium (Figure 219).

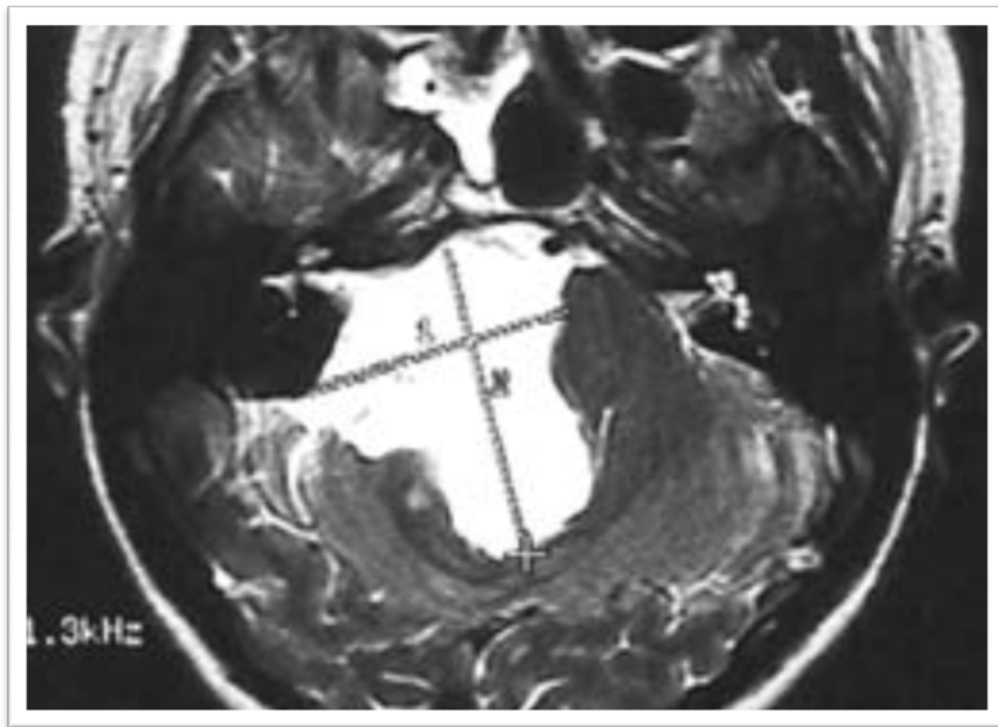


Figure 21. Volumineux kyste épidermoïde de l'angle pontocérébelleux droit ([IRM] T2) : hypersignal T2 caractéristique.

2.3 kyste arachnoïdien

Sa fréquence est estimée à 1 % par Glasscock .Il s'agit d'un cloisonnement arachnoïdien de la citerne de l'angle isolant plus ou moins cette dernière de la circulation du liquide cérebrospinal. Il est d'évolution capricieuse [2].

Ils sont asymptomatiques. Ce sont des masses rondes ou ovoïdes, lisses refoulant les structures adjacentes.

En T.D.M., la masse est spontanément hypodense ne prenant pas le contraste. En I.R.M. le signal suit fidèlement celui du L.C.R. les données sont très proches de celles du kyste épidermoïde, bien que l'I.R.M. de diffusion permette de faire aisément la différence [2]. À la différence de ce dernier, il est rarement chirurgical.

2.4 Hémangiomes

Il s'agit d'une tumeur de petite taille, rarement découverte, en règle développée au plus près du nerf facial qu'il n'est pas toujours possible de séparer de la tumeur. Il est difficile à distinguer d'un neurinome intraméatique, même si sa dynamique de rehaussement est beaucoup plus vive [58].

Cliniquement, l'atteinte du nerf facial est rare en préopératoire, ce qui rend le diagnostic d'autant plus difficile. Il faut être attentif au fait que l'audition est longtemps préservée et à la rareté de l'atteinte vestibulaire clinique ou paraclinique.

Quand le diagnostic peut être soupçonné en préopératoire, l'abstention thérapeutique est de règle du fait du risque important de lésion du nerf facial lors de l'exérèse [2].

2.5 Métastases

Il s'agit d'une situation rare mais particulièrement piégeante et grave. La tumeur est volontiers bilatérale et se présente en I.R.M. sous la forme d'une lésion tissulaire hétérogène, mal limitée, pénétrant dans le méat et occupant tout ou une partie de l'angle [2].

Cliniquement, ces lésions, petites ou de taille moyenne, se signalent par une symptomatologie bruyante associant une surdité très rapidement évolutive, des vertiges et, très vite, une paralysie faciale très évocatrice et inquiétante car très rare dans le contexte du neurinome. Les antécédents carcinologiques aident au diagnostic [59].

2.6 Lipome

Le diagnostic de cette tumeur très rare peut s'avérer très difficile si les acquisitions I.R.M. ont été faites d'emblée après injection de gadolinium.

Cette tumeur se caractérise en effet par un hypersignal T1 spontané tout à fait caractéristique, superposable à celui donné par le neurinome après injection [58].

Le diagnostic est d'autant plus important à faire qu'il est de règle de ne pas traiter les lipomes qui sont des lésions peu évolutives, peu parlantes mais très infiltrantes, dont l'exérèse exhaustive s'avère très difficile et source de séquelles fonctionnelles graves [2].

2.7 Les neurinomes des autres nerfs crâniens

a. Le neurinome du facial

Il représente environ 2 % des tumeurs de l'A.P.C, il se manifeste rarement par une dysfonction du nerf facial ou d'une hypoacousie.

Sterkers a proposé une classification anatomo-clinique des neurinomes du nerf facial intra-temporal en trois groupes [2] :

- Les neurinomes du C.A.I. et de l' A.P.C.
- Les neurinomes du ganglion géniculé.
- Les neurinomes tympano-mastoïdiens.

La T.D.M. permet d'analyser la structure osseuse visualisant l'élargissement de la loge du ganglion géniculé, du canal facial et la lyse éventuelle. L'I.R.M. est l'examen de choix qui doit être réalisé en première intention devant une paralysie faciale suspecte. Elle réalise le bilan d'extension tumoral précis et recherche une tumeur à distance.

b. Le neurinome du trijumeau

Plus rare : 1,7 % pour Pellet [96], divisé en neurinome du ganglion de Gasser et en neurinome retro-gasserien.

Il se révèle le plus souvent par des névralgies faciales bien plus qu'un déficit sensitif. La parésie faciale et les signes cochléovestibulaires sont plus tardifs [55].

La T.D.M. et l'I.R.M. montrent une tumeur centrée sur l'apex pétreux, à cheval sur les fosses cérébrales moyenne et postérieure. Il existe également une érosion osseuse de l'apex et du sphénoïde adjacents visible sur la T.D.M., tandis que le C.A.I. est normal [55].

c. Le neurinome des nerfs mixtes

De survenue très rare : 0,8 % pour Pellet [55]. Le neurinome siège au niveau du trou déchiré postérieur et intéresse le plus souvent l'ensemble des nerfs mixtes. Il se traduit surtout par une hypoacousie, alors que l'atteinte des nerfs mixtes reste frustrée.

La T.D.M. montre une tumeur centrée sur le trou déchiré postérieur qui est élargi, tandis que le C.A.I. apparaît intact.

VI. Méthodes thérapeutiques

À côté de la chirurgie, reconnue comme traitement classique du neurinome de l'acoustique, l'abstention thérapeutique avec surveillance régulière du volume tumoral et la radiothérapie représentent actuellement des alternatives à la chirurgie [2].

1. L'abstention thérapeutique

La rapidité de croissance des schwannome vestibulaires est très variable d'une lésion à l'autre. La connaissance des facteurs déterminants de cette évolutivité devrait permettre de modifier dans un certain nombre de cas la conduite à tenir vis-à-vis de ce type de tumeurs aux différents âges de la vie [2]. Ainsi, si une abstention thérapeutique est décidée, la présence des formes d'évolution rapide rend néanmoins nécessaire une surveillance étroite des patients.

Au point de vue histologique, les neurinomes d'évolution lente correspondent presque toujours à des types A d'Antoni, tandis que les formes d'évolution rapide correspondent à un type A+B ou B. Ainsi, si l'on pouvait connaître par exemple par prélèvement stéréotaxique le type histologique tumoral, on pourrait prévoir la vitesse d'évolution tumorale.

La surveillance radiologique trouve sa place, l'I.R.M. en est l'outil de référence. Les protocoles d'acquisition 3D sont meilleurs à permettre le contournage volumique [60].

Les données cliniques sont tout aussi importantes à considérer. C'est ainsi que la dégradation de l'audition, l'apparition ou l'aggravation des signes vestibulaires peuvent conduire à mettre un terme à la surveillance du patient alors même que la tumeur paraît stable [61].

2. Chirurgie

Elle reste la modalité thérapeutique de référence. Les priorités de cette chirurgie étant l'ablation complète de la tumeur, la conservation du nerf facial et si possible l'audition [61].

L'exposition de la lésion peut se faire en suivant des voies d'abord diverses, développées au sein d'équipe neurochirurgicale pure, d'équipe ORL pure ou d'équipe otoneurochirurgicale associant les compétences des deux spécialités.

Quelle que soit la voie d'abord choisie, certaines précautions générales périopératoires s'imposent désormais telle l'antibioprophylaxie périopératoire et l'usage d'un monitoring du nerf facial, fondée sur une détection soit électromyographique soit pneumatique. Le monitoring de l'audition, par potentiels évoqués auditifs ou par détection directe des potentiels cochléaires sur le nerf auditif, n'est pas indispensable mais participe à la qualité de la stratégie de préservation auditive [2].

2.1 Les voies d'abord [62]

a. Abords trans-pétreux

a.1. Voie translabyrinthique [62, 63]

La porte de cette voie d'abord est la mastoïde, et la cible est le conduit auditif interne. Elle consiste à enlever l'os se trouvant entre la dure-mère sigmoïde du sinus pétreux en arrière et l'apophyse de Fallope antérieurement. Le nerf facial, la cochlée, la cavité tympanique et le canal de l'oreille externe sont laissés en place. L'os occipital dans la zone rétro-sigmoïde est partiellement percé pour exposer la dure-mère rétro-sigmoïde et permettre la rétraction du sinus sigmoïde. La dure-mère du lobe temporal, dans la zone rétro- et pré-sigmoïde, est exposée.

Une fois que l'abord est terminé, le bulbe jugulaire est la limite inférieure. La dure-mère temporale, des sinus pétreux supérieur et tentorium, sont les limites supérieures de l'abord translabyrinthique. La dure-mère présigmoïde est sectionnée et l'APC est franchi. La paroi antérieure du conduit auditif interne n'est pas supprimé (l'enclume est retirée pour permettre l'oblitération avec de la graisse ou de muscle de la zone épitympanique afin de séparer le tympan du reste de la cavité) (Figure 22). L'ensemble du défaut osseux pétreux de l'approche est rempli de graisse abdominale, et les myofasciaux, la peau et le volet sont repositionnés.

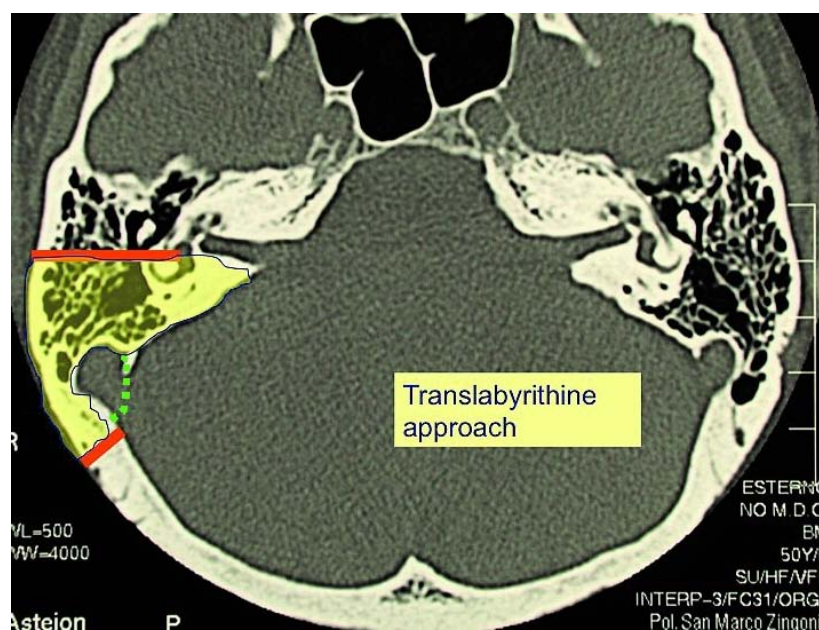


Figure 22. Extension de l'os retiré dans la voie translabyrinthique

La dissection extradurale du rocher évite toute pénétration de poudre d'os dans l'angle pontocérébelleux. Le sacrifice de la plus grande partie du rocher permet de bien contrôler les voies d'expression des fuites de liquide cébrospinal. Egalement, elle est la voie la plus directe pour exposer une tumeur de l'angle pontocérébelleux pédiculée sur le méat auditif interne car elle conduit à exposer la tumeur avant le cervelet.

Elle a l'avantage de conduire d'abord sur les nerfs vestibulaires et cochléaires, le nerf facial étant en règle situé dans un second plan dans le méat auditif interne. Le positionnement

opératoire en décubitus dorsal est simple et n'entraîne aucun risque d'embolie gazeuse ou d'atélectasie pulmonaire.

Cependant, la voie translabyrinthique élargie sacrifie de principe l'audition et son utilisation n'est pas recommandée quand l'audition est excellente et la tumeur de petite ou moyenne dimension.

Le temps de fraisage et d'exposition de la tumeur est plus élevé que dans les voies transoccipitales (1 heure 30 à 2 heures).

Le risque de fuite du LCR est un peu plus grand, risque que prévient généralement une technique correcte de fermeture.

a.2. Voie trans-labyrinthique trans-apicale

C'est un prolongement de l'approche translabyrinthique de l'apex pétreux. Dans la voie translabyrinthique, la paroi antérieure du canal peut représenter un obstacle à l'angle ponto-cérébelleux. Le retrait de l'apex pétreux autour du canal donne accès à l'os pétreux et APC. Ceci permet une exposition précoce et plus large de l'APC antérieure et la face antérieure de la tumeur reposant sur l'os pétreux est exposée au début de la procédure avec un plus grand angle de vue. L'extension transapical peut être un choix peropératoire pour obtenir un accès plus large. Les figures montrent comment la suppression de la paroi antérieure du conduit auditif interne et l'apex pétreux permet d'accéder à la face antérieure de l'angle ponto-cérébelleux. Une greffe par de la graisse remplit la cavité (Figure 23).

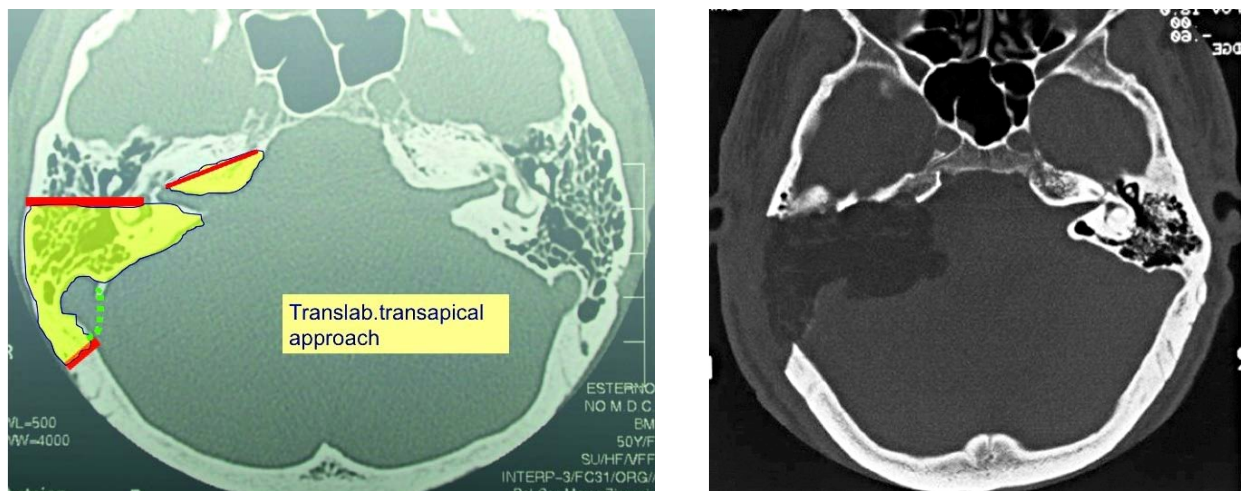


Figure 23. Voie translabyrinthique transapicale (à droite) TDM post-opératoire d'un d'abord trans-labyrinthique trans-apical (à gauche)

a.3. Voie trans-otique :

La voie transcochléaire est une extension de l'approche translabyrinthique, avec trois principales étapes supplémentaires: retrait du conduit auditif externe, le tympan et l'ensemble de l'os pétreux jusqu'au clivus, la transposition postérieure du nerf facial, le forage de la cochlée et la fermeture du cul de sac du conduit auditif externe, comme dans la petrosectomie subtotale. Elle donne un large accès à l'APC et est adaptée pour les grandes lésions avec extension antérieure dans la citerne prépontique. La cavité est remplie de graisse. Cette voie permet la plus large exposition de la base latérale du crâne, mais est liée à la morbidité inévitable du nerf facial. La voie trans-otique est le précurseur de l'approche transcochléaire, et est une petrosectomie subtotale avec le forage de la cochlée. Le nerf facial est laissé en place, et fonctionne comme un pont dans le champ opératoire limitant le passage chirurgical à l'angle ponto-cérébelleux antérieur. Cette voie est rarement utilisée car elle ne permet pas une meilleure vue par rapport à la voie translabyrinthique-transapical. Comme cela est représenté par la TDM (Figure 24), dans la voie transcochléaire tout l'apex est enlevé. Cette voie permet une large exposition de la partie antérieure et postérieure de l'APC, de la citerne prépontique, et le passage chirurgical est tracé à partir de l'oreille externe au clivus.

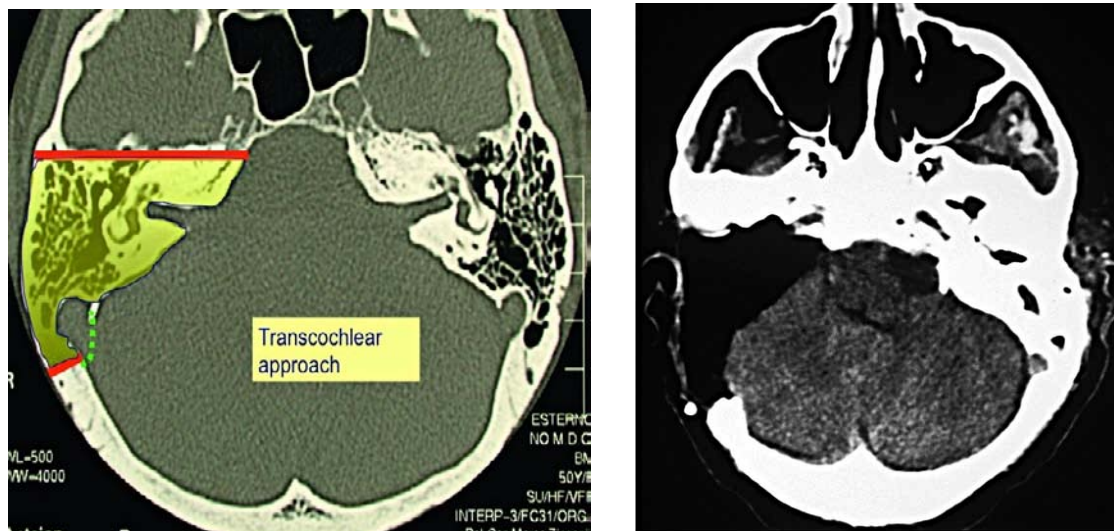


Figure 24. Voie trans-otique (à droite) TDM post-opératoire d'un abord trans-otique (à gauche)

L'os pétreux est complètement retiré, y compris l'oreille externe et l'oreille moyenne. Comme on le voit dans la TDM postopératoire (Fig 12.).

a.4. Voie pré-sigmoïde-rétrolabyrinthique (pétrosectomie conservatrice), trans-tentorielle et sous-temporale

Cette voie chirurgicale s'étend entre le sinus sigmoïde, qui se trouve en arrière et peut être déprimé après avoir été découvert, et le labyrinthe, qui est la limite antérieure. Le nerf facial est disséqué, mais laissé en place. C'est la voie rétroauriculaire-trans-mastoïdien classique, sinon appelée «petrosectomie conservatrice».

Comme le montre la figure 25, elle offre un accès étroit. Elle permet d'accéder à la zone dure-mérienne du sigmoïde à labyrinthe, et à la partie adjacente de l'APC postérieur. Elle devient une voie importante si elle est combinée avec un abord sub-temporal trans-tentoriel, impliquant craniotomie temporelle, et rétraction du lobe temporal.

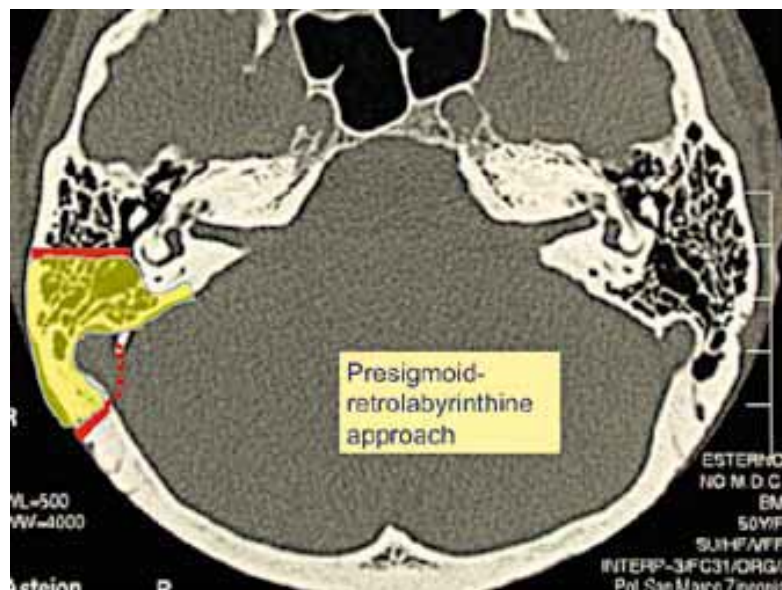


Figure 25. Voie pré-sigmoïde rétro-labyrinthine

a.5. Voie infra-temporale

Le type A de la voie d'abord infratemporale ne constitue pas une approche de la fosse infratemporale, comme il est souvent mal compris, il s'agit plutôt une approche qui expose la face inférieure de l'os temporal, avec le foramen jugulaire et la zone adjacente à l'espace parapharyngé. La figure 26 montre comment cette voie d'abord traverse l'os temporal, derrière le condyle mandibulaire, le long de la face inférieure de l'os temporal pour exposer le foramen jugulaire, la partie inférieure du clivus et le haut du cou. La transposition du nerf facial permet un accès direct au foramen jugulaire.

Une grande incision retroauriculaire et cervicale haute permettent l'accès. La dissection de la partie cervicale supérieure expose la veine jugulaire et l'artère carotide. Cette approche de la base du crâne permet l'élimination des lésions de l'angle ponto-cérébelleux au foramen jugulaire et de l'espace parapharyngé. L'utilisation combinée des deux abord est indiqué en cas de grandes lésions intra et extra crâniennes pour éviter la fuite du LCR.

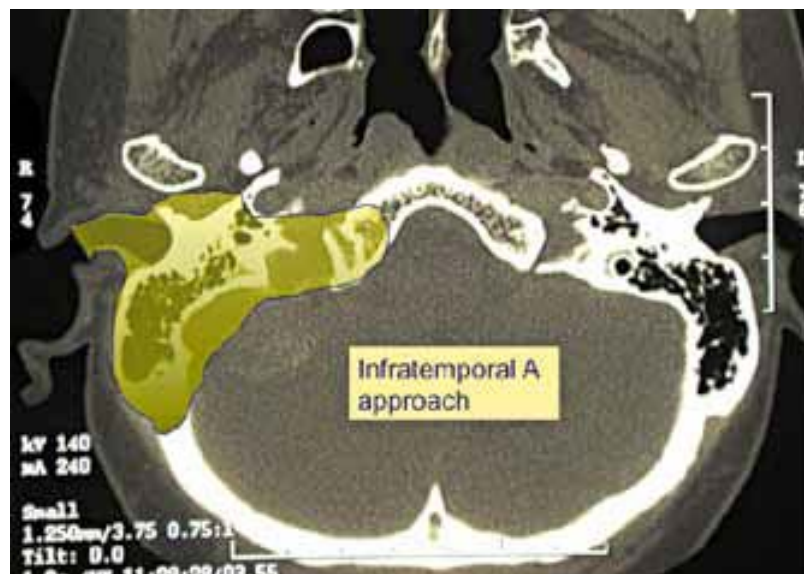


Figure 26. Voie infra-temporale

a.6. Voie pétro-occipitale trans-sigmoïde

La voie d'abord pétro-occipitale-transsigmoïde (POTS) a été décrite récemment. POTS est une voie postérieure par rapport aux foramen jugulaire, le haut du cou et l'angle ponto-cérébelleux. Son accès est composé de petrosectomie conservatrice postérieure combinée à une craniotomie suboccipitale. La vue opératoire est oblique dans un sens antéro-médian et garde l'oreille externe et moyenne, nerf crânien VII eu labyrinthe en place. Il s'étend à la fois vers la partie supérieure du cou par la mastoïde et le foramen jugulaire, et l'APC. La forme de l'os permet une fermeture sûre avec un bouchon de graisse et une procédure intra-extradural unique. L'accès chirurgical est créé avec mastoïdectomie, l'exposition et la fermeture du sinus sigmoïde ainsi qu'une craniotomie suboccipital (Figure 27). Dans l'abord extradural, la dure-mère occipitale est enfoncée pour élargir l'angle de vue sur la base du crâne inférieure. Pour les lésions intra et extradurales, la dure-mère est ouverte pour entrer dans l'APC. L'espace parapharyngé communique à travers la face inférieure de la mastoïde, qui est percé ainsi que la fosse jugulaire.

L'approche de type infratemporale A et POTS sont deux abords chirurgicaux différents du foramen jugulaire. Comme illustré dans la figure 9, l'approche infratemporale traverse l'os temporal de dehors en dedans, avec une petrosectomie latérale sacrifiant l'oreille externe et intermédiaire, et une transposition du nerf facial. La POTS respecte mieux les structures entourant et reste postérieure par rapport à l'oreille externe et moyenne, atteignant le foramen jugulaire, mais permet un contrôle limité de l'artère carotide postérieurement.

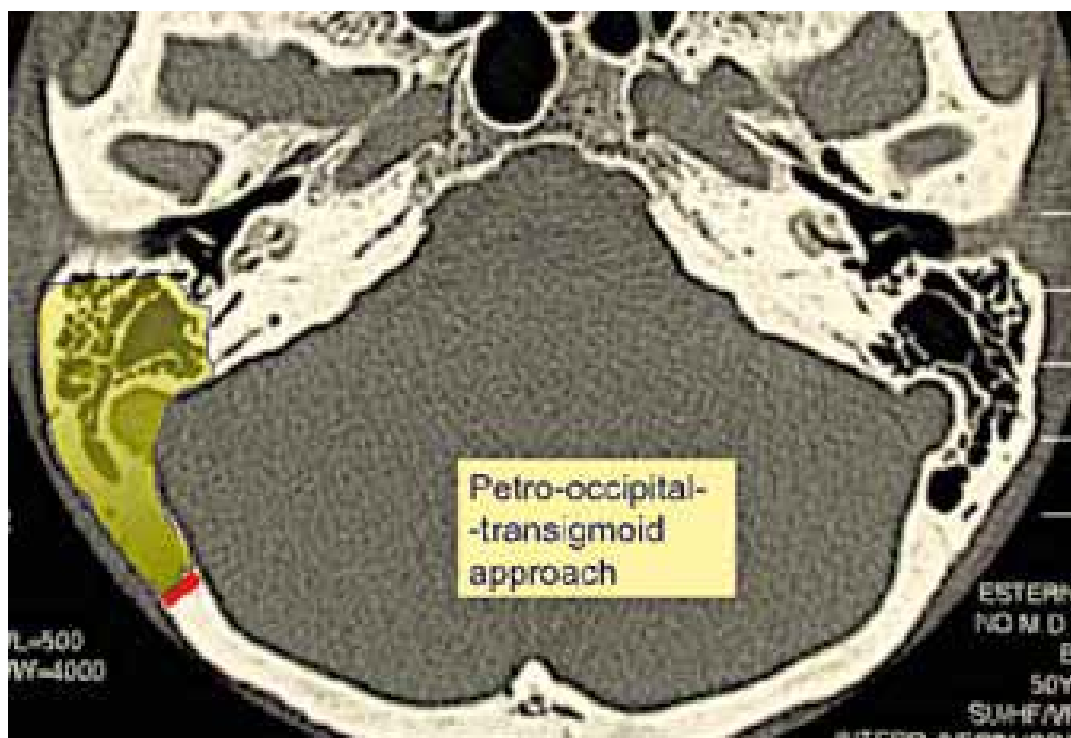


Figure 27. Petro-occipitale tans-sigmoïde

a.7. La voie infratemporale et suboccipitale

L'adjonction de la craniotomie suboccipitale à l'infratemporale permet un l'élargissement postérieur de la vue chirurgical (Figure 28). Le cervelet peut être déprimé et une partie plus large de l'APC peut être atteinte. Tel est le cas lorsque le retrait d'une grande partie intradural de la lésion est nécessaire. La première étape est l'abord infratemporale pour enlever la partie

extradural de la lésion au foramen jugulaire. L'étape suboccipital est secondairement réalisée pour retirer la partie intradural de la lésion.

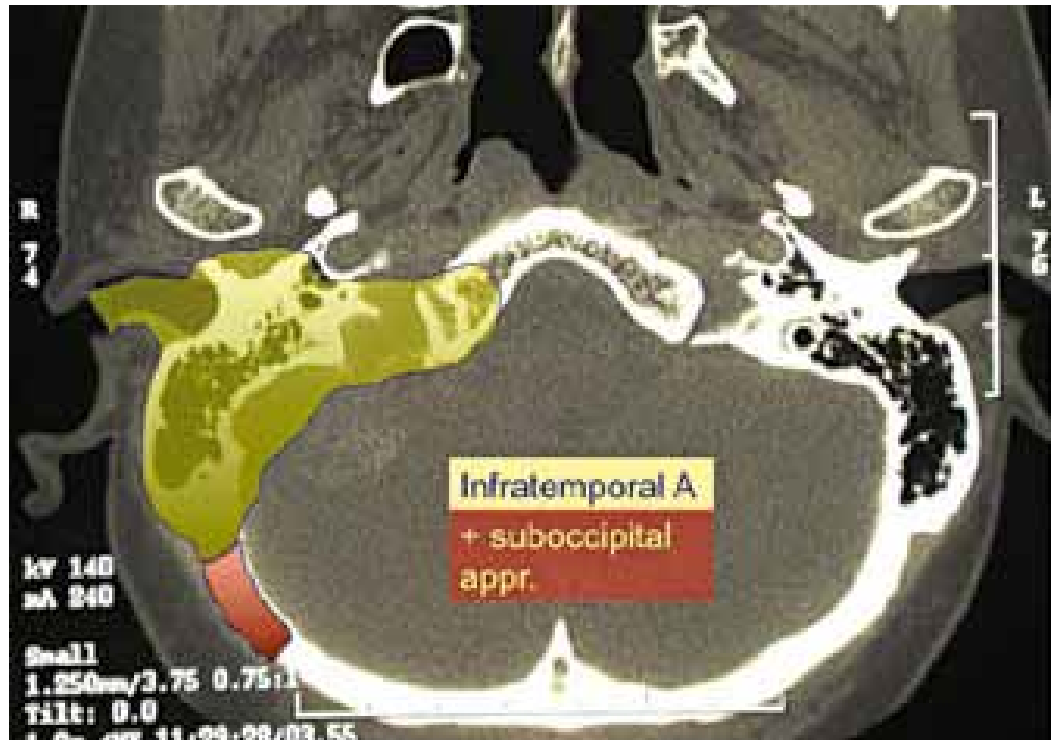


Figure 28. Voie infra-temporale sub-occipitale

b. Abords trans-temporaux ou sub-temporaux extra-duraux

❖ Voie sous-temporale

La porte d'entrée de cette voie d'abord est une craniotomie temporale d'environ 4 x 5 cm. L'abord chirurgical passe en dessous du lobe temporal, au-dessus du rocher. L'étage temporal est visualisé en haut. Des structures telles que le labyrinthe et le conduit auditif interne ne sont pas visibles, mais sont à découvert de l'os sus-jacent. Le conduit auditif interne se trouve à environ 45 ° par rapport à la ligne bleue du canal semi-circulaire. Pour agrandir l'abord, la tente est sectionnée et la voie sous-temporale est appelée transtemporale-sous-temporale-trans-tentoriale, et peut être combinée avec une approche pré-sigmoïde-rétrolabyrinthique(Figure 29).

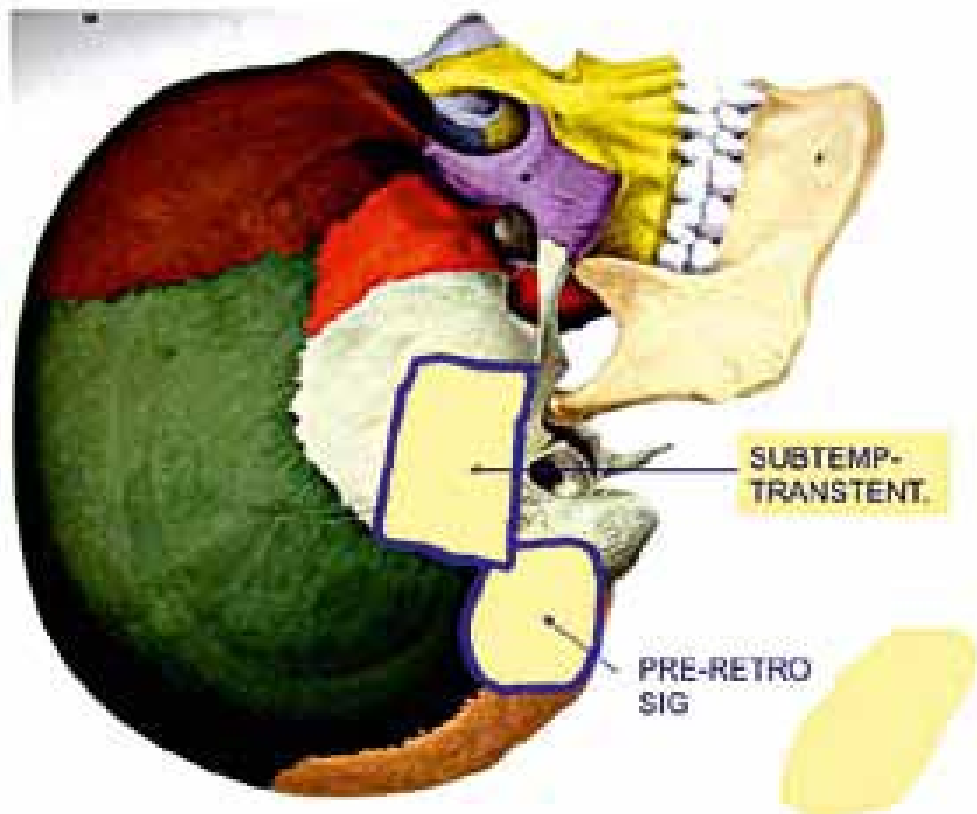


Figure 29. Voie sous-temporale(en haut), Voie retro-sigmoïde (en bas)

c. Abord sous-occipital

❖ Voie sous occipitale ou rétro-sigmoïde : (Figure 30)

C'est la voie d'abord "neurochirurgicale" classique. Elle permet un abord chirurgical direct à l'angle ponto-cérébelleux à travers une craniotomie sous-occipitale. L'os occipital enlevé, l'ouverture de la dure-mère donne accès à l'angle ponto-cérébelleux postérieure et à la face postérieure de l'os temporal.

L'ouverture est une craniotomie étendant à partir du sigmoïde et le sinus transverse de l'écaïlle occipitale à différentes largeurs. Ouverture de la dure-mère et la rétraction du cervelet donne accès à l'angle ponto-cérébelleux. La méatotomie rétro-labyrinthique permet l'exposition de la longueur totale du conduit auditif interne sans sacrifier le labyrinthe.

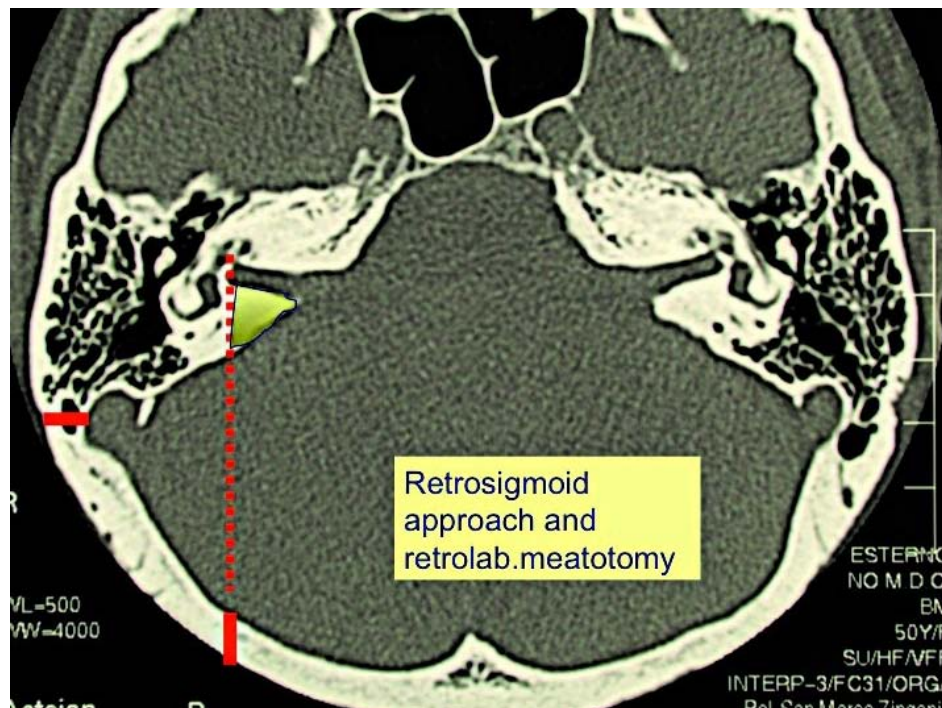


Figure 30. Abord rétrosigmoïde (+ méatotomie rétrolabyrinthique)

L'avantage essentiel de cette voie d'abord est de conduire rapidement à la tumeur dans l'angle pontocérébelleux et de permettre sa résection sans fraisure intermédiaire du rocher et sans prélèvement abdominal.

L'inconvénient réside dans la fréquence des céphalées postopératoires, le risque d'œdème cérébelleux en cas d'intervention prolongée et d'écartement cérébelleux lorsque la tumeur s'engage profondément dans le récessus latéral du 4ème ventricule.

2.2 La qualité de l'exérèse chirurgicale

La résection complète est l'objectif du traitement chirurgical pour le neurinome acoustique de nos jours. Ce qui se passe en cas de résidu tumoral n'est pas clair. Les résections subtotaux ou partielles peuvent être préférées pour les grosses tumeurs fortement attachées au tronc cérébral, ou chez les patients âgés, ou lorsque la préservation d'une bonne fonction du nerf facial est le principal objectif de la chirurgie. Une tumeur résiduelle croissante pourrait se prêter à la radiothérapie [61].

3. La radiothérapie

L'effet des radiations ionisantes sur les tumeurs bénignes est connu et utilisé depuis des décennies. Dans ce contexte, la radiothérapie a un rôle essentiellement tumorostatique au travers des troubles ischémiques, aigus et chroniques, susceptibles d'être induits au sein de la tumeur. Elle n'a pas d'effet curateur tumoricide véritable. La lésion reste donc en place, au mieux diminuée en volume et nécrosée en son centre [2].

Deux méthodes de radiothérapie sont à décrire, différant non seulement par la répartition de la dose mais surtout par la protraction du traitement. La dose totale peut être délivrée en une seule séance (radiothérapie dite unidose) ou en plusieurs séances ou fractions (radiothérapie dite fractionnée).

Les deux techniques partagent le risque secondaire de cancérogenèse retardée. Le cancer peut apparaître au niveau de la tumeur cible ou dans les tissus avoisinants traversés par les rayons. Ce risque apparaît extrêmement faible. Il est cependant mal mesuré et une très grande prudence doit être de mise chez les sujets jeunes et/ou chez les patients porteurs de neurofibromatose [110].

3.1 Radiothérapie unidose ou radiochirurgie

Elle a été introduite en 1966 par Leksell, neurochirurgien suédois. Le Gamma-Unit met en jeu en une seule séance la convergence de 261 faisceaux d'irradiation issus du cobalt 60 vers la tumeur cible (Gamma-Knife). La dosimétrie est faite en trois dimensions sur la base de documents I.R.M. dédiées [2].

C'est encore aujourd'hui le procédé de radiothérapie unidose le plus couramment utilisé. La convergence des faisceaux sur un seul tir conduit nécessairement à une conformation isocentrique de forme ronde. Plusieurs tirs doivent donc être consécutifs pour conformer une

silhouette tumorale non arrondie. Le positionnement du patient dans un cadre stéréotaxique assure une grande précision du ou des tirs mis en œuvre.

Le coût très important de l'appareillage dédié à cette technique limite le nombre d'implantations des dispositifs.

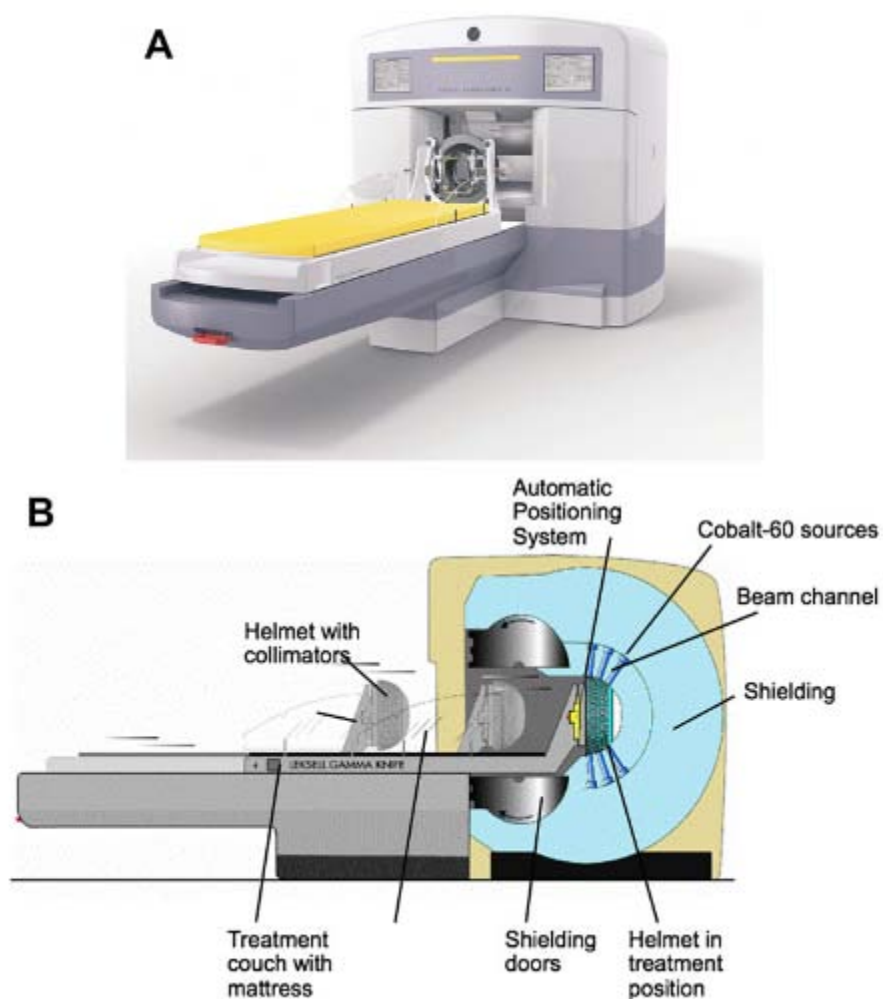
L'avantage de cette technique est avant tout sa rapidité de mise en œuvre et la brièveté du traitement. Dans une étude réalisée à Marseille par Thomsin et al, entre juillet 1993 et janvier 2002, 1 000 schwannomes vestibulaires ont été traités. Une population de 175 patients traitée de première intention d'un schwannome unilatéral avec une audition préopératoire fonctionnelle a pu être étudiée avec un recul d'au moins 3 ans. Les résultats obtenus ont permis d'affirmer la possibilité de préserver une audition efficace dans un pourcentage très élevé de patients sélectionnés, donnant à ces patients une probabilité de conservation plus importante qu'avec la microchirurgie, et plus importante certainement qu'avec un simple suivi radiologique [111]. De par ses caractéristiques balistiques, le Gamma-Knife n'est pas à même de prendre en charge les tumeurs de plus de 3 cm de diamètre dans l'angle pontocérébelleux sans voir son efficacité diminuer et le risque de neurotoxicité augmenter. Il n'est donc pas adapté au traitement des tumeurs volumineuses qui sont, de fait, les plus dangereuses à réséquer. En effet, le traitement par gamma knife a des indications bien précises : les tumeurs de petite à moyenne taille (tumeur <3 cm de diamètre maximal), la récurrence ou tumeur résiduelle et le choix du patient.

Les inconvénients de la technique sont liés au potentiel délétère de la radiothérapie sur les tissus voisins. La fréquence des neuropathies et des hydrocéphalies secondaires a considérablement diminué par rapport aux premières publications de Noren [64]. C'est particulièrement vrai en ce qui concerne le risque de paralysie faciale secondaire et de neuropathie trigémينية [65]. Le risque d'atteinte auditive à moyen et à long terme par neuropathie ou ischémie cochléaire reste important et souvent mal évalué dans les publications internationales qui ne prennent bien souvent en compte que les résultats à court terme.

Dans les premiers mois qui suivent l'irradiation, une poussée inflammatoire lésionnelle est fréquemment observée. La tumeur se stabilise par la suite puis parfois régresse et se nécrose.

Le risque d'échappement thérapeutique à 10 ans se situerait entre 2 et 10 % [64, 66].

Cependant, le Gamma-Knife n'est pas la seule modalité mettant en jeu une radiothérapie unidose. Certains proposent l'utilisation d'un accélérateur linéaire capable ou non de moduler l'intensité du faisceau. L'avantage théorique de cette technique est de n'utiliser qu'un seul iso-centre et d'offrir ainsi une répartition de dose plus homogène qu'avec une irradiation multi-isocentrique type Gamma-Knife [67]. Les résultats semblent équivalents [66].



**Figure 31. (A) Machine gamma knife Leksell vue de face
(B) Shema de machine gamma knife Leksell vue de profil**

La radiochirurgie Gamma Knife a progressivement démontré son efficacité [112, 113], sa faible invasivité, son incidence basse d'atteintes faciales et trigéminées [112, 113]. Son intérêt majeur, aujourd'hui, est la probabilité qu'elle offre de conserver une audition fonctionnelle à long terme. Plus le patient est jeune, plus son audition est bonne, et plus il a de chances de conserver son audition lorsqu'il est traité par radiochirurgie.

3.2 Radiothérapie fractionnée conformationnelle

La protraction du traitement sur 3 à 4 semaines permet, en théorie, une meilleure tolérance du tissu nerveux par rapport au protocole unidose. La cible tumorale peut être parfaitement conformée dans l'espace grâce à l'I.R.M. et à la dosimétrie 3D [68]. L'utilisation de collimateur multilames, tournant autour du patient, permet d'adapter l'irradiation au plus près de la forme de la lésion. C'est la radiothérapie fractionnée dite « conformationnelle ».

Elle met en jeu des photons accélérés même si quelques publications font état de l'utilisation de protons [69]. La dose peut être délivrée en 5 à 20 fractions, avec une dose par fraction de 1,2 à 5 Gy, la dose habituelle étant de 1,8 Gy. Le contrôle lésionnel semble aussi favorable qu'avec le Gamma-Knife [70, 71]. L'appareillage utilisé est disponible dans la plupart des centres de radiothérapie, ce qui rend cette technique plus diffusible. Il met en jeu des rayons c issus d'un accélérateur linéaire.

La littérature est moins riche que pour le Gamma-Knife, mais les avantages indéniables de la technique rendent son utilisation de plus en plus courante [72, 73].

Elle a pour avantage principal le pouvoir de traiter des tumeurs de tous volumes, sans voir augmenter les risques neurotoxiques. Il faut cependant concevoir le risque d'œdème secondaire de la tumeur, constant dans le premier mois, quelle que soit la technique de radiothérapie, la réaction inflammatoire observée étant capable de décompenser l'état neurologique et de précipiter l'apparition d'une hypertension intracrânienne dans le cas de tumeurs volumineuses et déjà compressives [73]. Comme pour toutes les techniques de radiothérapie, l'efficacité se juge par l'absence d'évolutivité secondaire et s'objective par les modifications radiologiques de la tumeur : diminution de volume, nécrose et, à long terme, calcification.

3.3 Complications de la radiothérapie

Le caractère relativement récent au regard de la chirurgie des procédures de radiothérapie ne permet pas d'anticiper totalement les risques inhérents à cette modalité.

Les premières publications de Noren dans les années 1970– 1980 faisaient état de risques importants de neuropathies faciales et trigéminées: 33 et 38 % respectivement [64], ainsi que d'hydrocéphalie.

La réduction des doses et le meilleur ciblage caractéristique des protocoles actuels a conduit à une réduction très sensible de ces deux risques ($< 2\%$ [64]). Pour autant, le risque d'hydrocéphalie secondaire n'a pas disparu (9,2 % pour Noren et al. [64] dont 1,4 % nécessitant un shunt, 7,1 % pour Okunaga et al nécessitant une dérivation [68] de même que celui de parésie faciale secondaire (5 % [74]).

Les complications vitales à type de nécrose ischémique du tronc cérébral relèvent d'une erreur de tir et semblent avoir disparu dans les mains d'opérateurs entraînés.

Les complications à long terme, à type de cancérisation ou d'oncogenèse de proximité, ne peuvent être totalement évaluées par manque de recul, la cancérisation étant très longue d'installation et demandant un minimum de 10 ans.

Les méningiomes apparaissant dans le faisceau d'irradiation sont d'apparition encore plus lente [75, 76].

Le risque le plus immédiat du Gamma-Knife reste la perte auditive, pour partie liée à l'irradiation cochléaire [77]. Il semble que la radiothérapie fractionnée soit, de ce point de vue, plus respectueuse de l'audition que le Gamma-Knife [78].

L'échappement et le non-contrôle lésionnel ne peuvent s'évaluer qu'à long terme. Dans une série de 285 patients suivis plus de 10 ans après Gamma-Knife, 5 % présentèrent une croissance lésionnelle justifiant une chirurgie de rattrapage [74]. Cette chirurgie est malheureusement très lourde de conséquence pour la fonction faciale [79].

VII. Les indications thérapeutiques

Ce chapitre de synthèse est l'aboutissement de toute étude de résultats chirurgicaux. L'objectif étant la suppression de la mortalité, la préservation d'une motricité faciale normale dans tous les cas, l'éradication de toute récurrence et la conservation de l'audition.

1. Les indications chez le sujet de moins de 65 ans

1.1 Les indications classiques

Elles s'appliquent au S.V. unilatéral et sont les mieux codifiées. Le traitement est avant tout chirurgical. Le délai de prise en charge est modulé par l'existence de signes neurologiques témoignant de la compression tumorale.

a. L'abstention chirurgicale

Elle peut être transitoire pour des patients présentant un foyer septique locorégional qu'il convient d'éradiquer préalablement ou pour les malades refusant la chirurgie. Comme elle peut être sans appel pour des patients à haut risque car porteurs de tares majeures, et ceci d'autant plus qu'il s'agit d'un petit N.A. peu évolutif.

Soulignons qu'il s'agit d'une abstention seulement chirurgicale. Le patient continue à être surveillé régulièrement par l'imagerie.

b. L'exérèse chirurgicale

b.1. Si l'audition n'est plus fonctionnelle socialement parlant

L'abord T.L. doit être proposé au patient quel que soit le volume tumoral. Le pronostic n'appartient plus, en effet, à l'audition. L'abord T.L. est celui qui permet le mieux d'assurer le respect de la trilogie des priorités chirurgicales.

En effet, il fournit d'incomparables avantages. Le contrôle parfait du fond du C.A.I. permet l'exérèse complète sans menace immédiate pour le N.F. ni risque de récurrence à ce niveau.

Les inconvénients reprochés à l'abord T.L. sont d'une importance toute relative. La durée de l'abord prolonge certes l'anesthésie mais à moindre risque vital. Le risque septique est bien jugulé quant à lui.

b.2. Si l'audition est fonctionnelle

Une tentative de conservation de l'audition peut être envisagée. D'autres critères viennent affiner la sélection : le patient doit être âgé de 55 ans au plus, en parfait état général avec un S.V. de stade I ou II. Par ailleurs, tout signe faisant craindre un envahissement massif du C.A.I. (C.A.I. éclaté), fait rejeter la tentative de conservation.

Le volume tumoral, apprécié par l'I.R.M. avec gadolinium, dicte le choix de l'abord :

* si la tumeur est intracanaulaire ou déborde au plus de quelques mm dans l'A.P.C., la voie S.P. est unanimement indiquée.

* si la tumeur est de stade II, la voie R.S. est indiquée.

c. L'exérèse tumorale partielle

L'exérèse radicale est la 2^{ème} priorité après la survie du patient. En cas de complication peropératoire interdisant la poursuite de l'exérèse, le patient bénéficie d'une exérèse complémentaire dans un 2^{ème} temps.

Tout au plus peut-on admettre de laisser un reliquat tumoral minime de crainte de léser le T.C., le N.F. ou les nerfs mixtes. Cette exérèse subtotale doit rester une échappatoire peropératoire exceptionnelle.

1.2 Les indications difficiles

Elles concernent essentiellement les tumeurs bilatérales (neurofibromatose) et les neurinomes sur oreille unique. La diversité des indications proposées montrent combien ce

problème est délicat et loin d'être résolu. C'est dans ces cas que certains transgressent la trilogie des priorités chirurgicales.

a. Les tumeurs bilatérales

La tumeur la plus volumineuse est extirpée par voie T.L. afin de préserver le pronostic vital. L'abstention chirurgicale bilatérale peut cependant être licite en cas de tumeur bilatérale de petit volume à condition de soumettre le patient à une surveillance étroite [148]. La tumeur restante est surveillée de façon régulière par l'audiométrie et l'imagerie. Son exérèse par voie T.L. est indiquée dès que l'audition est perdue ou plus précocement si l'imagerie montre des signes de compression du T.C. ou une hydrocéphalie.

D'autres auteurs ont une attitude plus interventionniste, mais reste prudente [80]. Ils préconisent une tentative de conservation de l'audition sur la tumeur la plus grosse si elle a un diamètre inférieur ou égal à 3 cm, si les reliquats auditifs sont suffisants et si l'audition controlatérale est déjà altérée. Le succès stable de la conservation auditive autorise une tentative de conservation controlatérale si la tumeur déborde de moins de 1,5 cm dans l'angle.

b. Les S.V. sur oreille unique

L'abstention chirurgicale est la règle jusqu'à ce que l'audition soit spontanément perdue ou que le retentissement tumoral commande l'exérèse pour préserver le pronostic vital [80, 81].

c. Les thérapeutiques complémentaires

Le délai précédant la cophose bilatérale doit être mis à profit par le patient pour l'apprentissage de la labio-lecture [80].

Une prise en charge psychiatrique est parfois nécessaire, notamment pour les sujets atteints de neurofibromatose.

En cas de neurofibromatose, le conseil génétique doit informer le patient de la probabilité de transmission de la maladie.

1.3 Place de la dérivation du LCR : la dérivation ventriculo-péritonéale, la dérivation externe et la ventriculocisternostomie

La plupart des auteurs admettent qu'elles restent indiquées en cas d'H.I.C. clinique avec œdème de la papille au fond d'œil [21, 82].

Elles permettent de protéger des méfaits de l'hydrocéphalie, mais pas de ceux liés directement à la compression tumorale sur le T.C. Le pronostic vital reste donc menacé le plus souvent malgré sa mise en place.

2. Les indications chez le sujet de 65 ans ou plus

2.1 L'exérèse chirurgicale

Elle est indiquée chez tout patient âgé en bon état général porteur d'un S.V. de stade II, III ou IV [83, 84].

Elle est réalisée par voie T.L. car cet abord préserve au mieux le pronostic vital chez ces patients à l'équilibre précaire. Elle permet également une exérèse radicale. L'exérèse partielle proposée par Silverstein expose trop souvent à la reprise chirurgicale dans des conditions périlleuses [84].

2.2 L'abstention chirurgicale

Elle est admise par la majorité des auteurs en cas de petite tumeur dont l'évolution paraît stabilisée à la surveillance par la T.D.M. ou l'I.R.M. avec gadolinium annuelle; ou en cas de tumeur de tout volume chez le grand vieillard en mauvais état général [83, 84].

VIII. les complications postopératoires

L'évolution des techniques microchirurgicales, la collaboration ORL-neurochirurgiens et les progrès de la neuro-anesthésie ont véritablement transformé les suites opératoires.

En dépit de cette amélioration considérable des techniques chirurgicales et de la précocité accrue du diagnostic, les complications postopératoires après exérèse d'un N.A.

restent redoutablement présentes. Il en est de même pour le risque de récurrence ou de repousse à partir d'un fragment résiduel.

1. Facteurs influençant [18, 21, 23]

Certains facteurs pronostiques sont prévisibles et peuvent amener à renforcer certaines précautions. D'autres sont imprévisibles qu'ils ne faut pas méconnaître.

1.1 le volume tumoral

Tous les auteurs admettent que la fréquence des complications s'élèvent au fur et à mesure que le volume tumoral augmente, et ceci quel que soit l'abord utilisé. Villette relate une recrudescence franche des complications pour les tumeurs de diamètre supérieur ou égal à 4 cm, tandis que les stades I et II en sont relativement indemnes [21].

Les données de notre série confirment ce fait de façon nette en montrant une augmentation significative des complications graves et moyennes proportionnellement au stade, et particulièrement en cas de stade IV.

1.2 la voie d'abord

De l'avis de nombreux auteurs (House, Sterkers, Pech, Villette) l'abord influence largement la fréquence des complications [12, 13, 15,, 21].

Par ailleurs, la position opératoire semi-assise reste une pourvoyeuse non négligeable d'embolie gazeuse et d'inconfort anesthésique.

Enfin, l'abord postérieur est jugé plus dangereux non seulement pour le N.F., mais surtout pour le T.C., le cervelet et les nerfs mixtes [85].

Notre série démontre l'innocuité relative de la voie R.S.

1.3 les difficultés d'exérèse

L'adhérence tumorale au T.C., aux vaisseaux de l'A.P.C. (A.I.C.A.) et aux nerfs mixtes influence particulièrement le pronostic [18, 25].

L'exérèse est par ailleurs plus facile en cas de tumeur molle, peu vascularisée, kystique, entourée d'un manchon arachnoïdien épais.

1.4 L'expérience chirurgicale

On note une diminution flagrante du taux de toutes les complications au fur et à mesure des années pour la plupart des équipes [18, 25, 86].

Glasscock conforte ce fait en montrant la forte diminution de l'incidence des complications sur 2 séries analogues de 100 patients opérés à 10 ans d'intervalle par son équipe.

1.5 L'H.I.C. préopératoire

Elle constitue un facteur péjoratif même si elle bénéficie d'une dérivation ventriculaire péritonéale ou ventriculocisternostomie préopératoire [86, 87].

2. Les complications:

3.1 La mortalité

Selon la littérature, elle varie entre 0,7 % et 2,6% [86]. Dans notre série, la mortalité est de 4.5% (Tableau XXXXI).

Tableau XXXXI. Le pourcentage de mortalité dans quelques séries comparé à la nôtre.

	Nombre de cas	% de mortalité
House	1250	2,6
Samii	962	1 ,1
Sterkers	910	0,7
Notre série	22	4.5

La plupart des auteurs souligne la fréquence des décès chez les patients opérés d'une tumeur de stade IV [86, 87, 88].

3.2 les complications neurologiques

Rares, elles engagent d'autant plus le pronostic vital qu'elles s'installent très rapidement. Elles s'expliquent par la contiguïté des structures vitales et du champ opératoire.

a. **L'hématome de l'A.P.C.**

C'est une complication gravissime associée à une très lourde mortalité, justifiant encore la redoutable réputation de "bloody angle" [89].

Au moindre doute, une T.D.M. est demandée en urgence à moins que la rapidité de l'installation et la gravité de la scène clinique après un intervalle libre franc ne commande l'évacuation d'extrême urgence.

Dans les cas les plus favorables, la récupération peut être totale ou le patient peut garder des séquelles neurologiques invalidantes après un coma profond plus ou moins prolongé.

Sa fréquence oscille entre 1 et 2 % dans la littérature. Dans notre série, 1 patient a présenté un hématome de l'APC soit 4.5% des cas et l'évolution s'est faite vers le décès (Tableau XXXXII).

**Tableau XXXXII. Le pourcentage de survenue d'hématome de l'A.P.C.
dans quelques séries comparées à la nôtre.**

	Nb cas	% hématome APC
Sterkers	548	0.7
Villette	155	2
Samii	962	2,2
Pech	233	1,7
Notre série	22	4.5

Sa prévention est essentielle; elle repose sur une hémostase minutieuse en fin d'exérèse, sur le contrôle étroit de la tension artérielle, sur l'éviction de la toux, des vomissements et de la constipation.

L'évacuation est particulièrement délicate et requiert une grande prudence car la distinction entre tissu cérébral et hématome est souvent difficile. La T.D.M. systématique permet de contrôler l'efficacité de l'évacuation. L'accès à l'hématome est relativement aisé après abord T.L.

Mais c'est surtout le délai entre la survenue de l'hématome et sa prise en charge thérapeutique qui conditionne le pronostic encore effroyable de cette complication [86, 90, 91].

b. L'hématome extradural

Il survient exceptionnellement dans le décours d'une voie sous temporale. Il est facilement évoqué devant l'installation rapide d'obnubilation, de céphalées, d'un déficit moteur controlatéral avec Babinski, bradycardie.

Son évacuation doit être faite en urgence, avant l'installation d'un coma avec mydriase unilatérale témoignant déjà d'une grande souffrance cérébrale. Aucun cas n'a été rapporté dans notre série.

c. Les lésions ischémiques du T.C.

Elles sont souvent fatales en quelques jours. Les séquelles, toujours très invalidantes, comportent : déficit sensitivomoteur controlatéral, syndrome cérébelleux homolatéral, troubles de déglutition, instabilité neurovégétative.

Leur fréquence varie de 0 % à 1,7 % [92] (Tableau XXXXIII).

Tableau XXXXIII. Le pourcentage de survenue de lésions ischémiques du TC dans quelques séries comparé à la nôtre.

	% de lésions ischémiques du TC
Cannoni	1,7%
Erinquin	0%
Notre série	0%

Elles sont dues à l'interruption d'une branche de l'A.I.C.A. qui vascularise une zone essentielle de la région latérale du pont sans suppléance anastomotique, d'où l'absolue nécessité de respecter tout vaisseau qui n'est pas sûrement à destinée tumorale.

d. L' HIC

L'H.I.C. aiguë rebelle peut conduire à une issue fatale [31]. Nous rapportons 1 cas d'H.I.C. survenue en post-opératoire ayant nécessité une D.V.P. (Tableau XXXIV).

Tableau XXXIV. Le pourcentage de survenue d'H.I.C. sévère en postopératoire dans quelques séries comparé à la nôtre.

	Nombre de cas	% d'H.I.C. sévère
Fischer	79	1,7
Villette	155	1,2
Samii	262	2,3
Notre série	22	09

Elle peut être rattachée aussi à une hypoventilation ou être tout simplement l'épiphénomène d'un hématome de l'A.P.C. ou d'une ischémie du T.C. [91].

3.3 Les fistules de L.C.R.

La rhinorrhée claire est évocatrice si elle survient au réveil, à la position penchée en avant, à l'effort ou à la manœuvre de Stookey. Elle se tarit le plus souvent en une à deux semaines.

Elles prennent encore une part importante des discussions du fait de leur fréquence, mais aussi parce que toute fuite de L.C.R. est une méningite potentielle, au même titre que chez un traumatisé crânien.

Elles restent un des inconvénients de la voie T.L. surtout et des voies postérieures (Tableau XXXV).

Tableau XXXV. Le pourcentage de survenue de fistule de L.C.R en postopératoire dans quelques séries comparé à la nôtre

	Nb de cas/ voie	% de fistule
Sterkers	548/T.L.	8
Villette	155/T.L.	12
Samii	962/R.S.	9.2
Notre série	22/R.S.	4.5

3.4 la méningite

Une réaction méningée banale aseptique est très fréquente ; elle est due à l'irruption de sang dans les espaces sous-arachnoïdiens.

La méningite vraie avec syndrome méningé franc survient au cours de la 1^{ère} semaine. Le germe responsable n'est pas toujours retrouvé. Une antibiothérapie massive est entreprise, jusqu'à normalisation du L.C.R.

L'évolution est le plus souvent favorable en quelques jours, mais peut être fatale lors de terrain fragile (diabète, germes multi-résistants).

Leur fréquence suit celle des fistules (Tableau XXXXVI).

Tableau XXXXVI. Le pourcentage de survenue de méningite en postopératoire dans quelques séries comparé à la nôtre.

	Nb de cas/voie	% méningite
Sterkers	548/T.L.	3
Villette	155/T.L.	2,5
Samii	962/R.S.	1.2
Notre série	22/ R.S.	4.5

3.5 Les autres complications neurologiques

a. les atteintes du trijumeau

Elles sont en général régressives ou tout au moins peu invalidantes à long terme. Villette rapporte 3,8 % de névralgies faciales contre 4.5% pour nous en post-opératoire.

b. les syndromes cérébelleux

Ils sont le fait essentiellement des tumeurs de stade IV et des abords postérieurs. Leur fréquence varie de 0,7 % à 7 % [86].

Notre fréquence est relativement élevée à 09% peut s'expliquer par la proportion importante de stades IV (65% dans notre série) (Tableau XXXXVII).

Tableau XXXXVII. Le pourcentage de survenue de syndrome cérébelleux en post-opératoire dans quelques séries comparé à la nôtre.

	% de syndrome cérébelleux
Sterkers	0,7
Sanna	7
Notre série	09

3.6 Les complications pulmonaires

Elles résultent le plus souvent de fausses-routes par atteinte des nerfs mixtes. L'atteinte des nerfs mixtes varie de 1 % à 10 % [86]. Nous la retrouvons chez 4.5% de nos opérés.

Rarement les fausses-routes peuvent être à l'origine de pneumopathie sévère menaçant le pronostic, voire être fatale. Leur fréquence est de 1,9 % pour Villette [21].

3.7 Les complications oculaires

Elles sont souvent liées au déficit du N.F. Lorsqu'une atteinte trigéminal est associée, le risque de complications est singulièrement augmenté.

Correctement surveillée, l'irritation oculaire conduit peu souvent à la kératite ponctuée superficielle (0,3 % Sterkers à 26,5 % Villette [24, 86]).

3.8 Les complications thromboemboliques

Elles sont rares grâce aux mesures de prévention dès la période postopératoire. La prescription d'anticoagulants au 2^{ème} jour postopératoire est la règle avec une kinésithérapie motrice et la contention des membres inférieurs en attendant le lever.

3.9 Les problèmes de cicatrisation :

Ils sont peu fréquents et sont essentiellement le fait d'une surinfection à staphylocoque d'origine cutanée.

3.10 Les céphalées banales

Peu invalidantes, prolongées mais régressives (15,4 % Villette, 09 % dans notre série) [21].

3.11 Les acouphènes

13,5 % Villette ; 4.5 % pour nous [21]. Leur survenue ternit le succès d'une conservation de l'audition.

3.12 Les troubles de l'équilibre

Ils font évoquer une atteinte centrale par lésion du T.C. ou du cervelet. Villette rapporte 33 % d'instabilité prolongée et nous 18 %, pour lesquels la kinésithérapie est de règle [21].

IX. Évolution postopératoire

1. Séquelles fonctionnelles

1.1 le nerf facial

« La survenue ou non d'une paralysie faciale en postopératoire, conditionne pour le chirurgien comme pour le malade, le succès de l'intervention sur le neurinome » Sterkers [15].

Samii décrit trois principes pour la préservation du nerf facial et la reconstitution de sa fonction [93] :

- 1 – La préservation fonctionnelle du nerf facial à l'aide du monitoring peropératoire.
- 2 – La reconstruction nerveuse précoce en cas de discontinuité
- 3 – Programme de suivi étroit pour tous les patients avec paralysie ou parésie faciale post-opératoire.

a. La préservation fonctionnelle de la motricité faciale

a.1. Evaluation quantitative

Plusieurs auteurs adoptent l'échelle de graduation de House et Brackmann [94, 95, 96]. La correspondance classiquement adoptée entre grading et testing est la suivante (Tableau XXXXVIII).

Tableau XXXXVIII. Correspondance entre grading et testing du N. facial

Grade	1	2	3	4	5	6
%	100	76 à 99	51 à 75	26 à 50	1 à 25	0

Selon House la motricité faciale est préservée si elle est [95] :

- comprise entre 70 et 100 % au testing précoce,
- ou de grade 1 ou 2 après l'intervention.

a.2. Les indices pronostiques de la récupération de la motricité faciale

a.3. Les conditions d'exérèse

L'intégrité du N.F. aussi parfaite soit-elle ne préjuge en rien de sa fonction postopératoire. Pellet rapporte une P.F. totale chez 4 % des opérés ayant bénéficié d'une préservation anatomique du N.F [97].

Zini insiste particulièrement sur le rôle de l'intégrité anatomique du N.C. dans l'amélioration de la préservation, non seulement anatomique, mais aussi fonctionnelle du N.F [98].

a.4. Le testing postopératoire précoce et l'évolution de la récupération clinique

Zini constate, indépendamment de la voie d'abord utilisée, une diminution, du taux de motricité faciale supérieure à 50 % au testing entre l'examen fait au réveil (77,2 %) et celui réalisé au 10^{ème} jour postopératoire (65 %) [98].

a.5. le pronostic de la motricité faciale définitive

Zini à partir d'une étude de 147 cas constate qu'une P.F. totale persiste 1 an après exérèse tumorale malgré l'intégrité anatomique du N.F. chez des patients présentant tous [98]:

- une tumeur de stade II à IV,
- une atteinte préopératoire du N.F.,
- une adhérence tumorale marquée vis à vis du N.F.,
- une P.F. totale au réveil.

b. Le monitoring peropératoire du nerf facial

Pour Samii, le monitoring facial améliore la préservation de la motricité faciale, il est optimal en cas de tumeur supérieure à 4 cm pour lesquelles le taux de P.F. totale séquellaire diminue ; en ce qui concerne les tumeurs de taille inférieure à 4 cm, c'est surtout le taux de fonction faciale normale définitive qui augmente [93].

Ainsi, les progrès de la microchirurgie avaient permis d'améliorer l'intégrité anatomique du N.F.; l'amélioration de sa préservation anatomique et fonctionnelle à long terme grâce au monitoring est confirmée significativement par certains auteurs, essentiellement au profit des grosses tumeurs.

c. La réparation primaire et secondaire du N.F

c.1. La réparation primaire

Depuis l'affinement des techniques d'anastomose sans suture, elle est de plus en plus pratiquée car elle augmente peu le temps opératoire et évite souvent une reprise chirurgicale [99].

L'anastomose facio-faciale termino-terminale simple, lorsqu'elle est possible, donne de très bons résultats. Quant à l'anastomose facio-faciale avec interposition d'une autogreffe, elle est défendue par Fisch [99].

c.2. La réparation secondaire

L'anastomose hypoglosso-faciale garde encore la faveur de nombreuses équipes. Elle permet de récupérer un bon tonus facial de repos et d'éviter l'amyotrophie [21, 90, 93]. *L'anastomose spino-faciale* quant à elle, donne de moins bons résultats.

Au total, les techniques les plus fiables ne permettent au mieux que de récupérer une motricité faciale de grade 3, débutant après un délai au moins égal à 4 mois.

1.2 la conservation de l'audition

"L'expérience chirurgicale en est aujourd'hui ... à tenter de préserver l'audition en toutes circonstances." (Fischer)[99].

" La préservation de la vie, l'exérèse totale de la tumeur et la préservation fonctionnelle du nerf facial ... sont réalisées dans la plupart des cas ... le prochain objectif est la préservation de l'audition." (Dutcher)

a. La conservation anatomique du N.C.

a.1. La voie d'abord

La voie S.P semble donner les meilleurs résultats : 80 % de conservation anatomique du N.C. contre 71 % par voie postérieure pour Sanna [100]. Cependant, elle est plus dangereuse pour le N.F, notamment car ce dernier s'interpose entre la tumeur et l'opérateur tout au long de l'exérèse. L'abord postérieur (R.S. ou S.O.) semble être le plus risqué sur le plan vital.

Quelle que soit la voie utilisée, il est admis que le fraisage du C.A.I. est responsable à lui seul d'une partie de la détérioration de l'audition du fait de l'intensité vibratoire et de l'effet exothermique et mécanique de la fraise diamantée pour le N.C. lui-même et les vaisseaux labyrinthiques. Il doit donc être le plus doux possible.

a.2. Le volume tumoral

"The greater the tumor, the smaller the possibility of hearing preservation" (House).

Comme House, l'extrême majorité des auteurs constate que les possibilités de conservation du N.C. sont inversement proportionnelles au volume tumoral [95].

L'intégrité du N.C. devient particulièrement difficile à obtenir lorsque le N.A. déborde de plus de 1,5 à 2 cm dans l'A.P.C. [86, 95].

La disposition de la tumeur peut gêner considérablement la dissection si elle s'interpose entre le N.F. et le N.C., entraînant un risque majeur pour la conservation de l'audition mais aussi pour la préservation du N.F.

a.3. L'adhérence tumorale

La difficulté de la dissection, pour une tumeur malgré tout réduite, provoque une mobilisation intempestive de cette dernière et des tractions du N.C. Cette adhérence traduit l'infiltration du N.C. même si son aspect est tout à fait normal.

a.4. La vascularisation cochléaire

Sa conservation dépend des 3 facteurs précédents et du système artériel. Les vaisseaux labyrinthiques sont très grêles, très variables dans leur trajet, dépourvus de suppléance anastomotique. Leur conservation est la condition du succès.

a.5. La consistance tumorale

Une tumeur dure et/ou hyper-vasculaire augmente les difficultés de façon également imprévisible.

a.6. L'origine tumorale

Très rarement, le S.V. naît du N.C qui ne peut être conservé. Inversement, un S.V. qui né du N.V.S. adhère moins intimement au N.C.

a.7. L'expérience chirurgicale

Elle est le dénominateur commun à tous ces facteurs. En 20 ans d'intervalle, House passe de 21 % à 50 % de conservation [95].

b. La conservation fonctionnelle de l'audition

b.1. Evaluation

La conservation de l'audition ne peut s'envisager au détriment d'un acquis : ses résultats sont donc indissociables de la trilogie des priorités chirurgicales admises par tous (absence de complication fatale, exérèse totale, préservation de la motricité faciale).

L'évaluation tonale est faite sur les fréquences 500, 1 000, 3 000 Hz en calculant une moyenne de perte sur les trois fréquences (seuil tonal).

Diverses grandes équipes ont tenté de conserver l'audition avec des taux de réussite variant de 26 à 50 % [86, 95].

b.2. Les facteurs pronostiques

Certains auteurs ont essayé d'établir un pronostic selon des critères [80, 81, 87, 101, 102, 103].

b.3. Préopératoires

L'âge n'influence pas le pronostic, Par contre il doit être pris en compte pour les risques de complications postopératoires.

L'audiométrie n'a pas non plus de valeur pronostique réelle, mais elle rentre tout de même dans les critères de sélection des candidats. Seul Josey prédit un bon pronostic si le réflexe stapédien et la discrimination sont normaux [81].

b.4. Peropératoires

Les conditions de l'exérèse, dont certaines sont tout à fait prévisibles d'après le bilan préopératoire (volume tumoral, abord, expérience chirurgicale) restent encore les plus fiables facteurs pronostiques.

Le monitoring peropératoire laisse espérer une meilleure appréciation du pronostic auditif.

b.5. Postopératoires

Des altérations des vasa-nervorum et de l'artère labyrinthique ou un œdème du N.C. par exsudation plasmatique expliqueraient les détériorations fonctionnelles postopératoires. –

c. Le monitoring auditif peropératoire

Il aide à comprendre éventuellement le mécanisme d'un échec irréversible, mais ne prévient pas l'opérateur d'un geste néfaste, contrairement au monitoring du N.F. [104, 105, 106, 107].

Le monitoring, peut aider à l'identification du N.C. selon Fraysse, mais il ne permet pas d'améliorer la conservation de l'audition dans 21,4 % à 22% des cas [101, 104, 107].

La persistance d'une onde V inchangée, sa diminution réversible d'amplitude ou sa disparition transitoire avec onde I persistante sont en faveur de la conservation de l'audition [80, 102, 104].

L'ischémie cochléaire décelée sur le tracé E.Co.G. commande l'administration immédiate de vasodilatateurs I.V. Dans un même ordre d'idée, la compréhension de certains mécanismes d'échec devrait permettre la sélection de technique de dissection plus adaptée [107].

Le gros inconvénient des P.E.A., comme de l'E.Co.G., est qu'ils détectent la souffrance neurosensorielle de façon différée. L'utilisation des oto-émissions acoustiques (O.E.A.) pourraient détecter précocement toute souffrance des cellules ciliées externes par ischémie iatrogène.

d. Facteurs prédictifs de la préservation auditive :

Samii dans son travail sur 1000 S. V., des facteurs spécifiques tels que le sexe, l'extension tumorale, la qualité de l'audition préopératoire, et la durée des symptômes, ont été étudiés pour leur valeur prédictive pour la préservation de l'audition. Le sexe masculin, la faible volume tumorale (extension principalement au sein de la citerne ponto-cérébelleuse, classe T2 et T3), une audition bonne à moyenne (perte inférieure ou égale à 40dB) et une courte durée de surdité (< 1 an et demi) ou de troubles vestibulaire (<0,7 an) ont été des facteurs de bon pronostic auditif entre 47% et 88% [108]

2. La reprise évolutive

La nécessité d'une exérèse totale n'est mise en cause par personne car on est en présence d'une tumeur prompte à la récurrence.

2.1 Les circonstances

a. La récurrence après exérèse totale

L'opérateur a la certitude d'avoir extirpé toute la tumeur, mais son microscope opératoire ne lui permet pas de constater une non-stérilisation à l'échelon histologique qui explique la récurrence.

b. La poursuite évolutive après exérèse non radicale

L'opérateur a parfaitement conscience d'avoir laissé en place un résidu tumoral dont l'importance est variable. Les motifs qui poussent à laisser volontairement un reliquat tumoral en place sont l'adhérence d'un fragment au T.C., ou à un nerf ou un vaisseau de l'A.P.C. dont le traumatisme serait lourd de conséquences vitales et/ou fonctionnelles.

b.1. L'exérèse subtotale

Le résidu tumoral est minime, mais expose le patient à une éventuelle reprise évolutive, même si le reliquat a été largement coagulé. Pellet rapporte avoir été contraint à une telle exérèse dans 2,2 % des cas et House chez 8,6 % des cas [95, 98]. Dans notre série, le pourcentage d'exérèse subtotale est de 41%.

b.2. L'exérèse partielle

Le résidu tumoral est important et expose très probablement le patient à la reprise évolutive. Pellet rapporte une exérèse partielle dans 2 % des cas [97]. Nous rapportons une exérèse partielle dans 09% des cas.

2.2 La fréquence

a. La récurrence après exérèse totale

Elle survient dans 0,1 % des cas pour House et 0, 7 % des cas pour Sterkers après voie T.L [96, 107].

Dans notre série, aucune récurrence n'a survenue après une exérèse totale. Cependant notre recul s'étend de 6mois à 2 ans ; il est inférieur à 3 ans pour la grande majorité des cas, ce qui est très insuffisant pour éliminer une résurgence à cinétique lente.

b. La poursuite évolutive après exérèse subtotale

Elle survient dans 23,2 % des cas pour House [96]. Notre taux de récurrence après exérèse subtotale est à 4,5%.

c. La poursuite évolutive après exérèse partielle

Elle constitue une véritable complication postopératoire du fait de sa fréquence très élevée 3 cas sur 3 pour Cannoni, 6 cas sur 10 pour Fischer [99] et 2 cas sur 2 pour nous.



CONCLUSION

Malgré son abondance, la littérature concernant le S.V. souffre d'un manque de standardisation. Il convient donc d'utiliser des critères comparatifs simples, précis et reconnus par la plupart des grandes équipes.

Le retard diagnostique moyen est fréquemment compris entre 6 mois et 2 ans, ce qui doit faire poursuivre l'éducation au diagnostic précoce. Elle commence par la reconnaissance de formes inaugurales atypiques.

La suspicion clinique conduit à pratiquer au moindre doute des P.E.A. qui écartent le diagnostic si l'intervalle interauriculaire entre les ondes I et V est inférieur à 0,3 ms. Dans le cas contraire, l'imagerie affirme le diagnostic dans 99 à 100 % des cas.

L'I.R.M. avec gadolinium est encore plus fiable que la T.D.M. notamment pour apprécier le retentissement tumoral sur les structures de voisinage.

Le traitement des N.A. unilatéraux est actuellement bien codifié pour la plupart des auteurs.

La mortalité de 1 à 2 % (4,5% dans notre série) rend compte d'un pronostic vital excellent. Des complications graves surviennent rarement (4,5% dans notre série); leur pronostic dépend étroitement de la continuité de la surveillance durant les 48 premières heures postopératoires. L'incidence des fistules de L.C.R. et des méningites a été considérablement réduite par l'amélioration des techniques de fermeture et par la prophylaxie méningitique (4,5% de fistule de L.C.R. et 4,5% de méningite).

L'exérèse est complète dans 50% des cas, subtotale dans 41% des cas, et partielle dans 9% des cas avec un taux de récurrence de 13,6% (Mais notre recul est de seulement 3 ans).

La motricité faciale est évaluée avec précision grâce à l'échelle en grades de House et Brackmann. Elle est préservée dans 80 à 90 % des cas au grade 1 ou 2. Le monitoring peropératoire du N.F. par capteur de pression améliore cette préservation.

La préservation de la motricité faciale dépend essentiellement du volume tumoral, de la position du N.F. par rapport à la tumeur et de l'adhérence tumorale au N.F. La récupération d'un déficit de la motricité faciale dépend de la valeur fonctionnelle du N.F. au réveil de l'opéré. En cas de sacrifice du N.F., les meilleurs résultats sont obtenus par anastomose facio-faciale directe ou par interposition d'autogreffe nerveuse.

Si l'audition est toujours fonctionnelle, si le patient est jeune et en bon état général, si la tumeur déborde de 1,5 cm au plus dans l'A.P.C. et si l'imagerie n'est pas en faveur d'un envahissement massif du C.A.I., la conservation de l'audition peut être proposée.

L'audition postopératoire doit être évaluée selon des critères précis. Si la tumeur est de stade II, la voie R.S. est indiquée. Elle permet de conserver une audition fonctionnelle dans 1 cas sur 3 au mieux, avec un risque d'exérèse incomplète, de déficit de la motricité faciale et de morbidité supérieur. L'I.R.M. avec gadolinium est la plus fiable pour déceler l'envahissement du fond du C.A.I.

Quoiqu'il en soit, la conservation de l'audition reste pour nous un objectif accessoire eu égard à la trilogie des priorités chirurgicales: préservation vitale, exérèse totale et préservation de la motricité faciale.

Le traitement des S.V. bilatéraux ou sur oreille unique reste très discuté. Le N.A. sur oreille unique doit être surveillé très étroitement par l'I.R.M. L'abord T.L. est indiqué lorsque l'audition est perdue ou lorsque la tumeur comprime le T.C.



ANNEXES

ANNEXE I :

Anatomie micro neurochirurgicale du S.V.

I. Rappel anatomique

Il ne sera ici question que d'un rappel volontairement très concis des données admises par tous, en soulignant les rapports des structures conditionnant l'acte chirurgical. Dans cette partie nous nous baserons sur les références bibliographiques [19, 146, 151, 152, 153].

1. Anatomie du conduit auditif interne

1.1. Description

Le C.A.I. est un conduit osseux cylindrique faisant communiquer le labyrinthe intrapétreux avec la fosse cérébrale postérieure. Il naît de la différenciation du mésenchyme entourant le pédicule acousticofacial en ébauche cartilagineuse vers le 33^{ème} jour de vie in utéro ; il s'ossifie du 5^{ème} au 6^{ème} mois ; son allongement progressif se poursuit après la naissance.

Situé dans le tiers moyen du rocher, il mesure 4 mm de diamètre et 9mm de longueur. Symétriques chez un individu donné, les dimensions varient beaucoup d'un sujet à l'autre en fonction de la pneumatisation du rocher (Figure 32).

Légèrement oblique en arrière et en dedans, son grand axe fait un angle de 8° avec l'axe bi-auriculaire et de 45° avec le grand axe pétreux. Il est horizontal dans 60 % des cas.

Son orifice ovalaire interne ou porus s'ouvre à la jonction du tiers interne – tiers moyen à mi-hauteur sur la face postéro-interne du rocher.

Les faces inférieures et supérieures du C.A.I. sont lisses.

Son extrémité externe ou fond du C.A.I. est une lame osseuse perforée par 4 fossettes, la crête falciforme détermine 2 étages :

– *Supérieur* avec :

- La fossette faciale antéro-supérieure qui constitue l'entrée de la 1ère portion de l'aqueduc de Fallope. Elle est séparée par la Bill's Bar de:
- La fossette vestibulaire supérieure, postéro-supérieure, contenant les orifices des nerfs ampullaire supérieur et utriculaire.

– *Inférieur* avec :

- La fossette cochléaire antéro-inférieure,
- La fossette vestibulaire inférieure postéro-inférieure, où se trouve l'orifice du nerf sacculaire.

A 1 mm du fond, sur la paroi postérieure du C.A.I., le foramen de Morgagni permet le passage du nerf ampullaire postérieur.

La paroi antérieure est lisse et régulière, en dehors elle présente en haut une petite gouttière horizontale correspondant à empreinte du nerf facial.

Les rapports de ces différents éléments canalisés par l'architecture osseuse du C.A.I. sont ainsi remarquablement fixes.

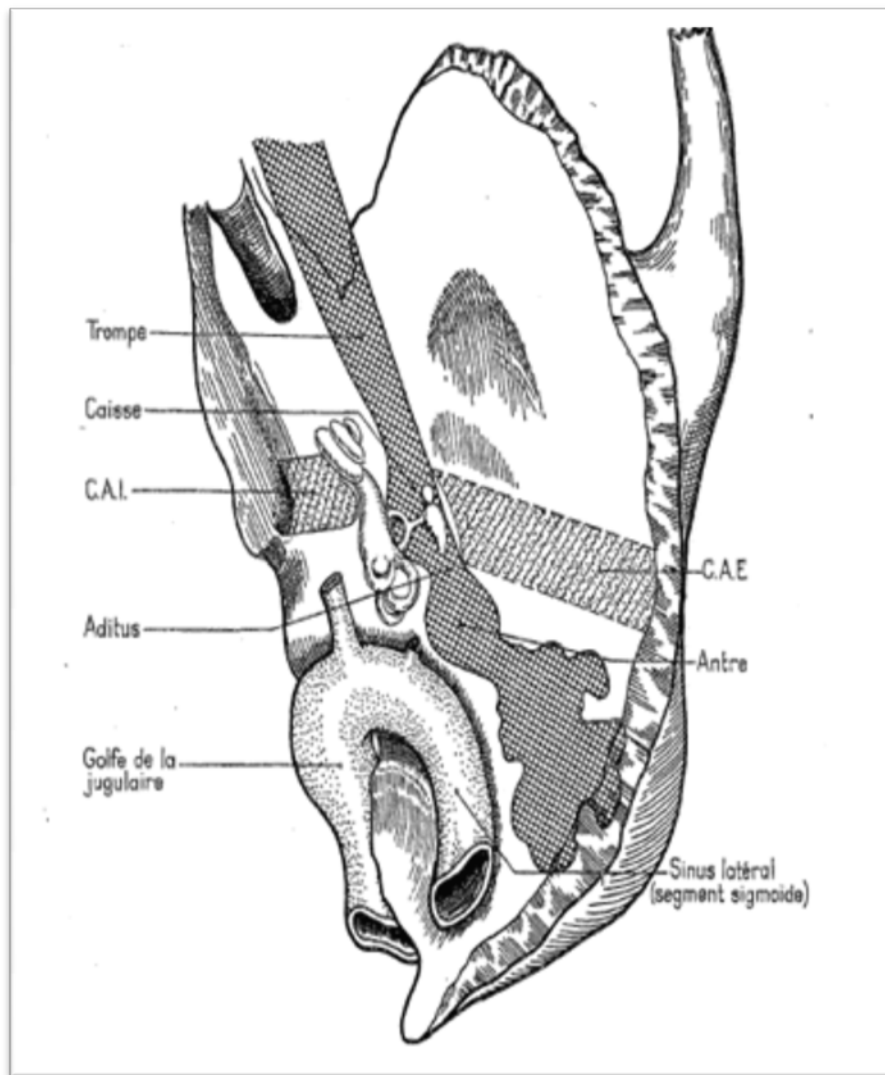


Figure 32. Cavité du massif pétreux (D'après F. Legent)

1.2. Le contenu

Le C.A.I. permet le passage du pédicule acoustico-facial engainé par les 3 tuniques méningées.

a. Les méninges

La pie-mère se confond avec le neurilemme du pédicule acoustico-facial et constitue le support des vasa-nervorum.

L'arachnoïde forme un manchon de fines trabéculations entre les éléments, accompagnant le pédicule jusqu'au fond et le N.F. jusqu'au ganglion géniculé. La dure-mère tapisse les parois du C.A.I.

L'ensemble baigne dans le liquide céphalorachidien dont la circulation est libre jusqu'au fond du C.A.I.

b. Les éléments nerveux

Le N.F. occupe la partie antéro-supérieure du C.A.I. avant de pénétrer dans le labyrinthe par la fossette faciale. Il repose dans la gouttière concave du volumineux N.C. qui se dirige à la partie antéro-inférieure du C.A.I. vers la fossette cochléaire.

Le VII bis ou nerf de Wrisberg plexiforme et satellite du nerf vestibulaire supérieur, donne les anastomoses acoustico-faciales avant de fusionner au N.F. au fond du C.A.I.

Les nerfs vestibulaires occupent la moitié postérieure du C.A.I ; ils sont issus du ganglion de Scarpa où affèrent les nerfs vestibulaires :

- *Supérieur* né des nerfs :
 - ampullaire supérieur issu des canaux semi-circulaires supérieur et externe,
 - et utriculaire.
- *Inférieur* né des nerfs
 - ampullaire postérieur issu du canal semicirculaire postérieur,
 - et sacculaire.

1.3. La vascularisation

Extrêmement variable, elle a fait l'objet de multiples études approfondies. La systématisation la plus souvent retenue est celle de Fisch qui en décrit 2 types, de topographie antérieure (figure 33).

a. Le type mono-artériel

Le plus classique, il est constitué par l'artère auditive interne. Née le plus souvent au sommet ou sur le segment proximal de la boucle de l'artère cérébelleuse antéro-inférieure, plus rarement de l'artère cérébelleuse postéro-inférieure ou du tronc basilaire, elle chemine entre N.F. et N.C. Elle se divise en :

- *Artère cochléaire commune* donnant :
 - l'artère cochléaire propre,
 - l'artère cochléovestibulaire.
- *Artère vestibulaire.*

Les branches terminales sont anastomosées au contingent des branches extra-labyrinthiques (artères des nerfs, méninges, os).

b. Le type biartériel

Il est formé des artères labyrinthiques :

- *supérieure* entre N.F. et N.C.,
- *inférieure* sous le N.C.,

Toutes les deux à destinée cochléovestibulaire.

Le drainage veineux n'est pas satellite des artères ; il est assuré par :

- les veines de l'aqueduc du limaçon et du vestibule ;
- la veine auditive interne se draine vers le sinus pétreux supérieur par l'intermédiaire de la veine de Dandy.

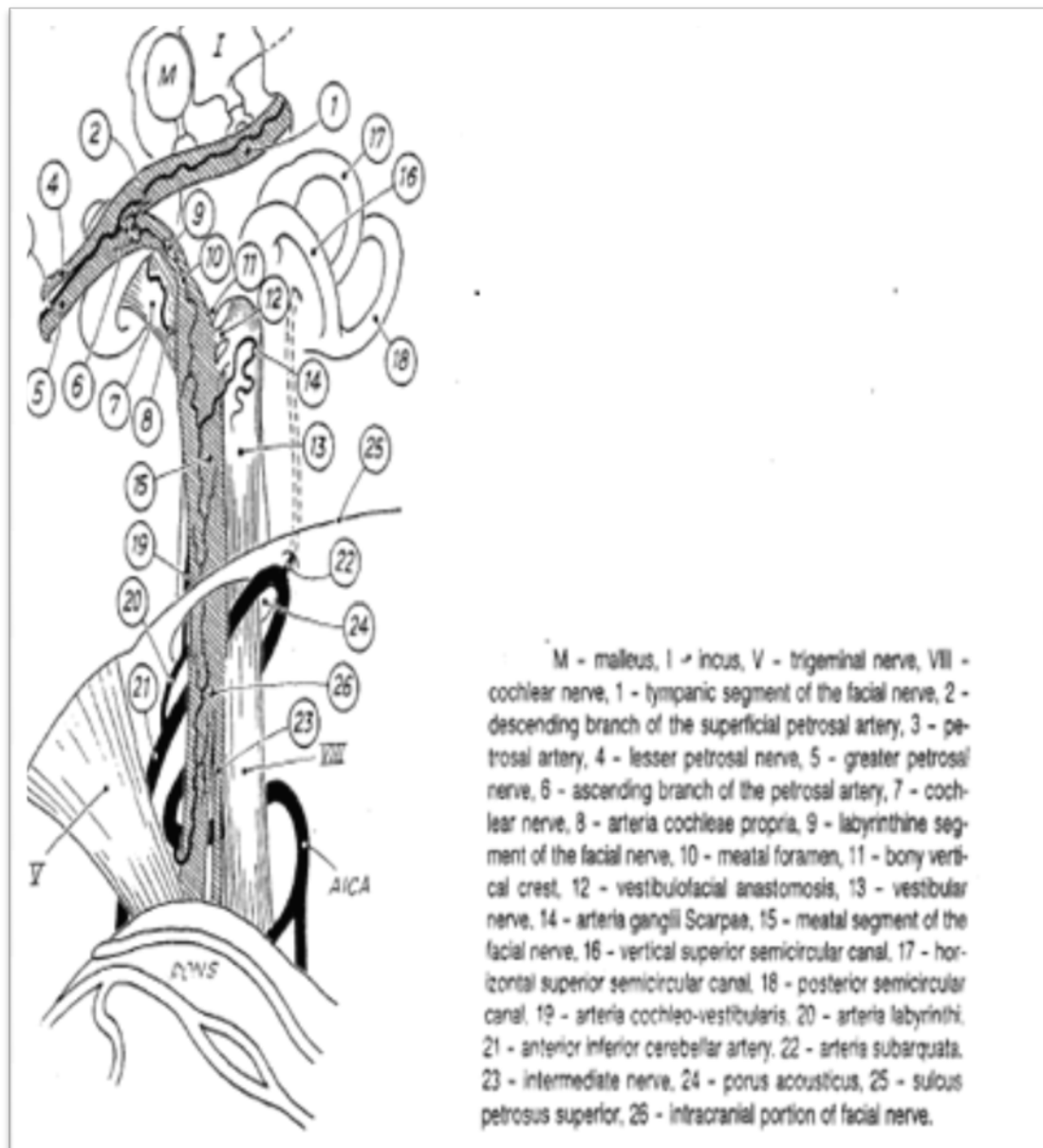


Figure 33. La vascularisation du pedicule acoustico-facial
 (D'après U.Fisch)

1.4. Les rapports

Ils seront envisagés de la profondeur à la superficie (figure 34 et 35).

a. La paroi supérieure

Elle entre en rapport avec :

- les trainées cellulaires sus labyrinthiques variables ;
- le sinus pétreux supérieur reliant les sinus caverneux et latéral ;
- la fosse cérébrale moyenne.

a.1. La paroi inférieure

Elle entre en rapport avec :

- les traînées cellulaires sous labyrinthiques ;
- l'aqueduc du limaçon drainant le sang veineux de l'oreille interne entre rampe tympanique et espace subarachnoïdien. Il constitue un repère essentiel pour éviter de blesser le nerf IX lors du fraisage et permet de situer son origine dans la dissection des gros neurinomes ;
- le golfe jugulaire dans sa fosse jugulaire en arrière et en dehors du trou déchiré postérieur.

a.2. La paroi antérieure

Elle entre en rapport avec le 1^{er} tour de spire de la cochlée.

a.3. La paroi postérieure

Elle entre en rapport avec :

- le labyrinthe postérieur comprenant les canaux osseux et membraneux, la 2^{ème} portion de l'aqueduc de Fallope, les canaux et sac endolymphatiques ;
- l'espace rétro-labyrinthique, L'A.P.C, la corticale postéro-supérieure du rocher ;
- le bloc mastoïdien comprenant l'antre, le sinus latéral, la 3^{ème} portion de l'aqueduc de Fallope et le canal pétro-mastoïdien contenant l'artère subarcuata ;
- la corticale mastoïdienne externe et les plans superficiels.

a.4. *Le porus* : s'ouvre sur l'A.P.C.

a.5. *Le fond*

Il entre en rapport :

- dans sa moitié postérieure avec la paroi interne de l'hémi-vestibule antérieur, l'utricule et le saccule, la paroi interne de la caisse très proche ;
- dans son quart antéro-inférieur avec la columelle perpendiculaire à l'axe pétreux ;
- dans son quart antéro-supérieur avec la 1^{ère} portion de l'aqueduc de Fallope qui chemine dans un étroit défilé entre le 1^{er} tour de spire cochléaire et le vestibule ; cette 1^{ère} portion perpendiculaire à l'axe pétreux mesure 5 mm de long et 1 mm de diamètre.

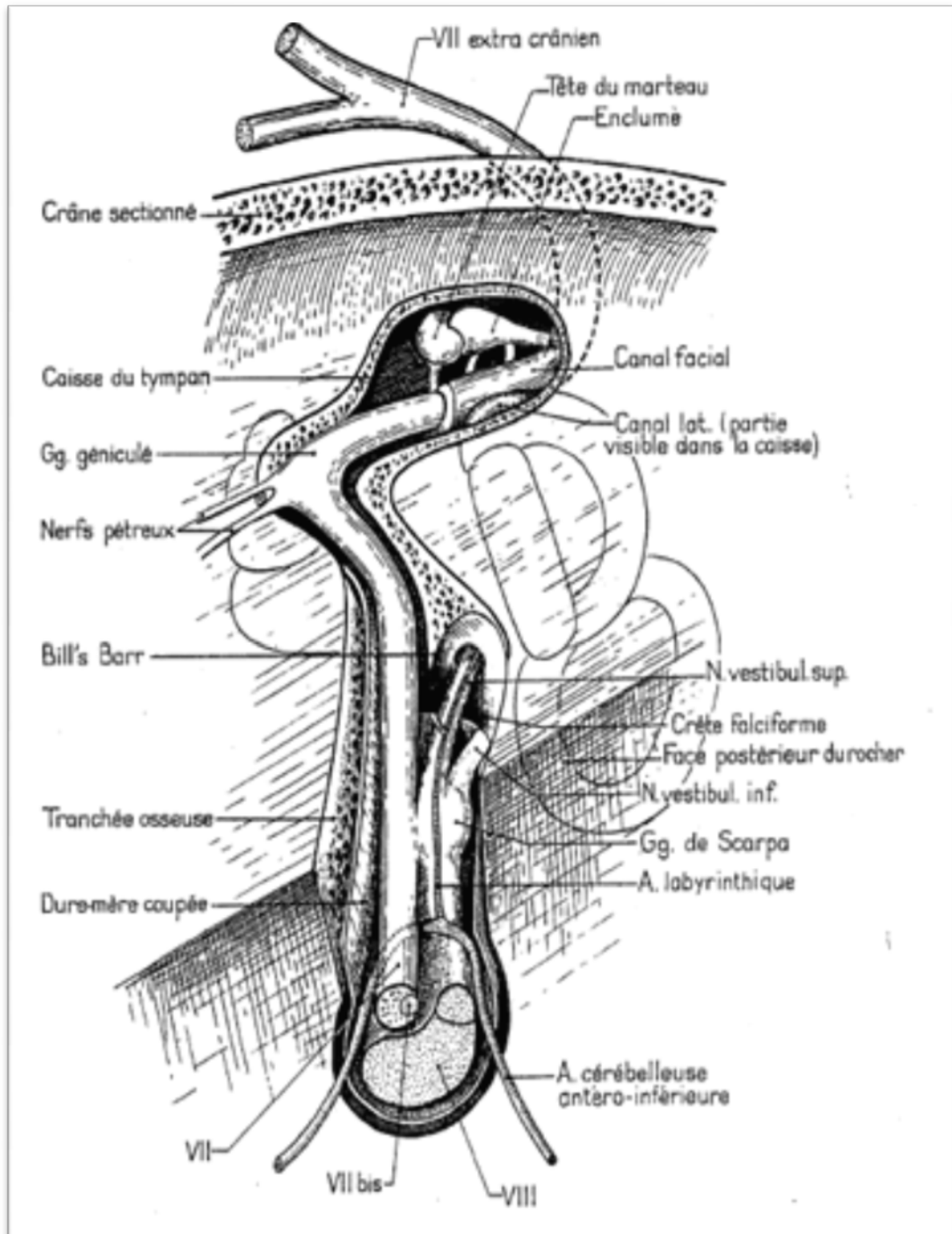


Figure 34. Les rapports intrapétreux du C.A.I droit (D'après F. Legent)

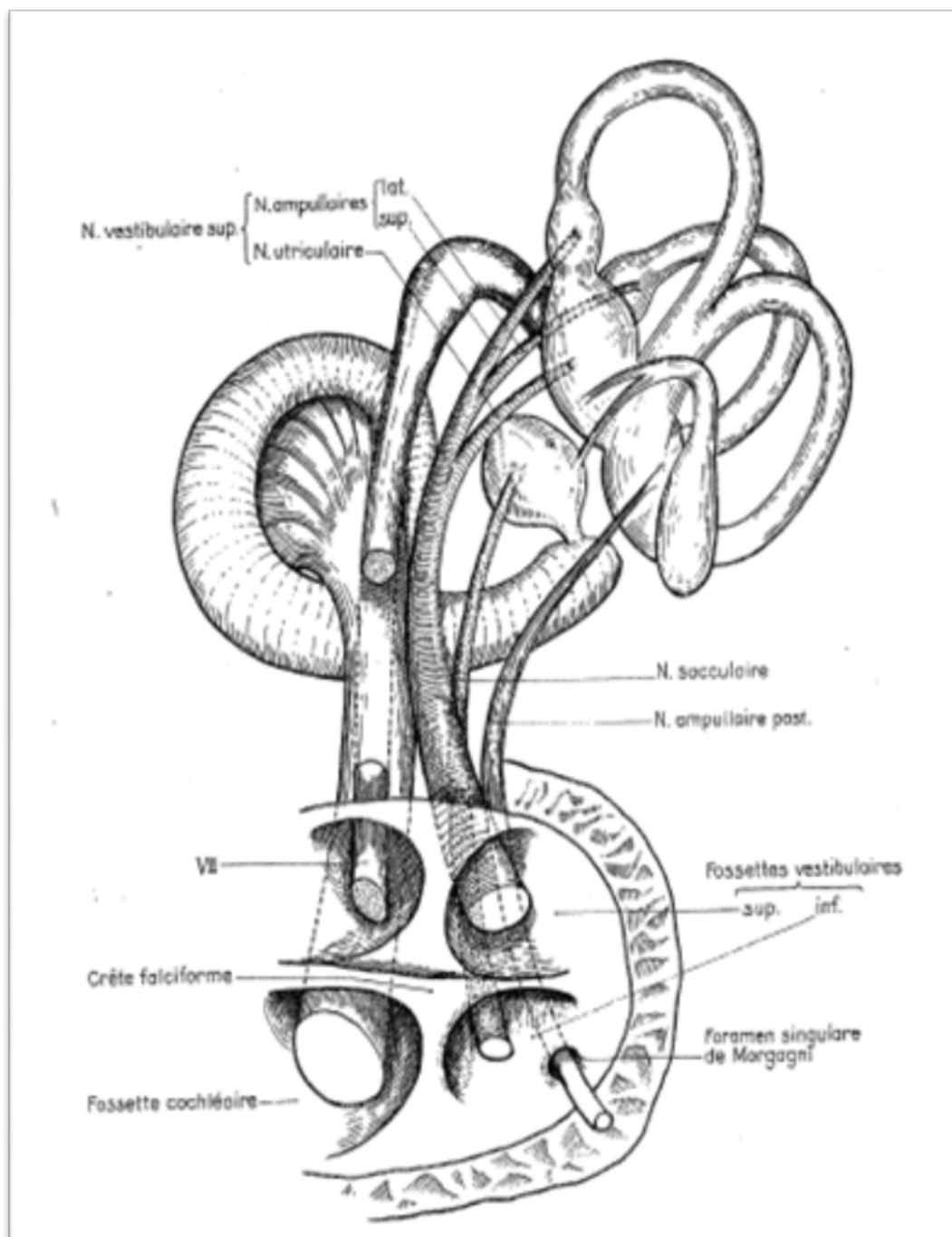


Figure 35. Vue interne du fond du C.A.I droit (D'après F. Legent)

2. Anatomie de l'angle pontocérébelleux

2.1. Description

L'A.P.C. est un étroit espace subarachnoïdien limité par l'angle dièdre ponto-cérébelleux en dedans et en arrière, la face postéro-interne du rocher en dehors et en avant, l'occipital en bas, la tente du cervelet en haut. Son grand axe est oblique en bas, en arrière et en dehors. Sa longueur est de 25 mm, sa largeur et sa hauteur de 15 mm (Figure 36).

L'A.P.C. est traversé par 3 pédicules :

a. Dans la région antéro-supérieure

La racine apparente du nerf trijumeau émerge du pont à 8 mm en haut et en dedans du pédicule acousticofacial. La racine motrice plus grêle est en haut et en dedans de la racine sensitive du trijumeau. Ce pédicule se dirige vers l'avant pour quitter l'A.P.C. au tiers antérieur du bord supérieur du rocher.

b. A la partie moyenne de l'A.P.C.

La racine apparente du nerf cochléovestibulaire émerge de la partie latérale du sillon bulbo-pontique, tandis que celle du N.F. émerge 2 à 3 mm plus en dedans et en avant. Le N.F. croise en X allongé dans sa gouttière le N.C. ; le nerf VII bis chemine entre les 2. Ce pédicule acousticofacial quitte l'A.P.C. pour franchir le porus.

c. Dans la région postéro-inférieure de l'A.P.C.

Les racines apparentes des nerfs mixtes émergent du sillon latéral postérieur du bulbe. Émergeant presque au contact du pédicule acousticofacial sous le flocculus le nerf glossopharyngien s'en éloigne pour pénétrer dans la partie antérieure du trou déchiré postérieur. Le flocculus repère l'origine du N.F. dont il est séparé par le foramen de Luschka.

Ces 3 pédicules sont engainés par les 3 tuniques méningées. La pie-mère se confond avec le neurilemme, l'arachnoïde forme un manchon de fines trabéculations ; l'ensemble baigne dans le L.C.R. de l'espace subarachnoïdien pontocérébelleux qui communique avec les espaces

pré-pontiques et la grande citerne de la fosse cérébrale postérieure. La dure-mère tapisse les parois osseuses.

2.2. La vascularisation

Elle est sujette à de nombreuses variations.

a. L'artère cérébelleuse antéro-inférieure ou A.I.C.A

Dans 80 % des cas, une artère naît de la partie moyenne du tronc basilaire à quelques mm au-dessus du sillon bulbo-protubérantiel. Elle traverse la face antérieure du pont, puis décrit une boucle à convexité externe dont le sommet croise le pédicule acousticofacial selon 3 modalités possibles:

- dans le type antérieur (60 %), la boucle passe, parfois profondément, dans le C.A.I. entre N.F. et N.C. ou sous le N.C. ; au sommet de cette boucle, elle donne l'artère labyrinthique ;
- dans le type intermédiaire (18 %), la boucle passe à 5 mm du parus entre N.F. et N.C. au sous le N.C. ; elle donne l'artère cérébello-labyrinthique qui pénètre dans le C.A.I. pour se diviser en artères labyrinthique et cérébelleuse récurrente ;
- dans le type postérieur (22 %), la boucle sous-croise le pédicule acousticofacial en donnant 2 branches cérébello-labyrinthiques.

Dans 20 % des cas, 2 artères naissent du tronc basilaire :

- l'artère cérébello-labyrinthique supérieure donne l'artère labyrinthique et des récurrentes cérébelleuses ;
- une artère cérébelleuse inférieure passe sous le pédicule acousticofacial.

Dans les 2 cas, la partie proximale du système artériel délivre des collatérales cérébelleuses tandis que la partie distale revient vers le cervelet. Le système artériel donne par ailleurs des collatérales pontiques.

b. L'artère cérébelleuse postéro-inférieure ou P.I.C.A.

Née de l'artère vertébrale, elle monte en arrière contre la face latérale du bulbe, se faufile entre les nerfs glossopharyngien et vague avant de se diviser en 2 branches pour le lobe cérébelleux inférieur. Elle donne également des collatérales bulbaires.

Un réseau veineux dense à larges mailles se draine de la face antérolatérale du cervelet et du T.C. vers le sinus pétreux supérieur à la partie supérieure de l'A.P.C. Née du pont, la veine de Dandy est la plus volumineuse de ces veines; elle surcroise le pédicule acousticofacial, se rapproche de la racine sensitive du trijumeau avant de se jeter dans le sinus pétreux supérieur. Elle doit être absolument préservée.



Figure 36. Vue supérieure et postérieure microchirurgicale de l'A.P.C droit (C.A.I ouvert)

2.3. Les rapports

a. La paroi antéro-externe de l'A.P.C.

Entre en rapport avec la face postéro-interne du rocher. Elle s'étend de la suture pétro-occipitale longée par le sinus pétreux inférieur en bas, au bord supérieur du rocher longé par le sinus pétreux supérieur en haut, et de la fossette unguéale à l'incisure trigéminal en avant (Figure 37).

Elle présente 3 orifices : le parus, la fossa subarcuata où aboutit le canal pétro-mastoïdien et la fossette unguéale.

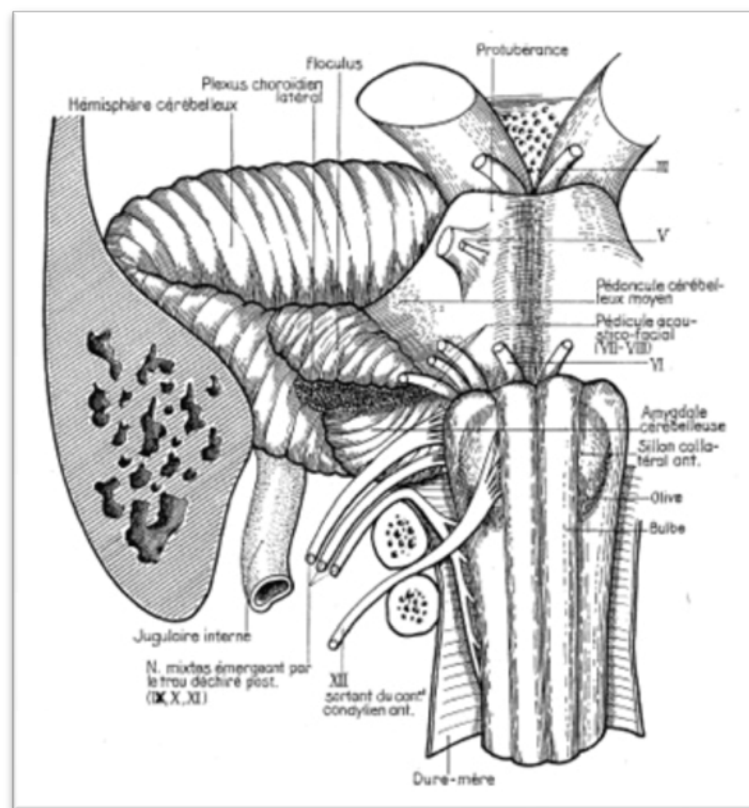


Figure 37. Vue antérieure de l'espace pontocérébelleux droit (D'après F. Legend)

b. La paroi postéro-interne

Constituée par l'angle dièdre formé d'un côté par le pont et le bulbe séparés par le sillon bulbo-pontique et de l'autre côté par l'hémisphère cérébelleux. Cet angle répond au plexus choroïde issu du récessus latéral du 4^{ème} ventricule par le foramen de Luschka.

Situé en arrière et en dehors au contact du plexus choroïde, le flocculus sépare le pédicule acoustico-facial en haut des nerfs mixtes en bas. Le plexus choroïde constitue donc un repère fiable du nerf glossopharyngien lors de l'exérèse d'une tumeur volumineuse. La 6^{ème} paire crânienne plus médiane reste à distance du pédicule acoustico-facial (Figure 38).

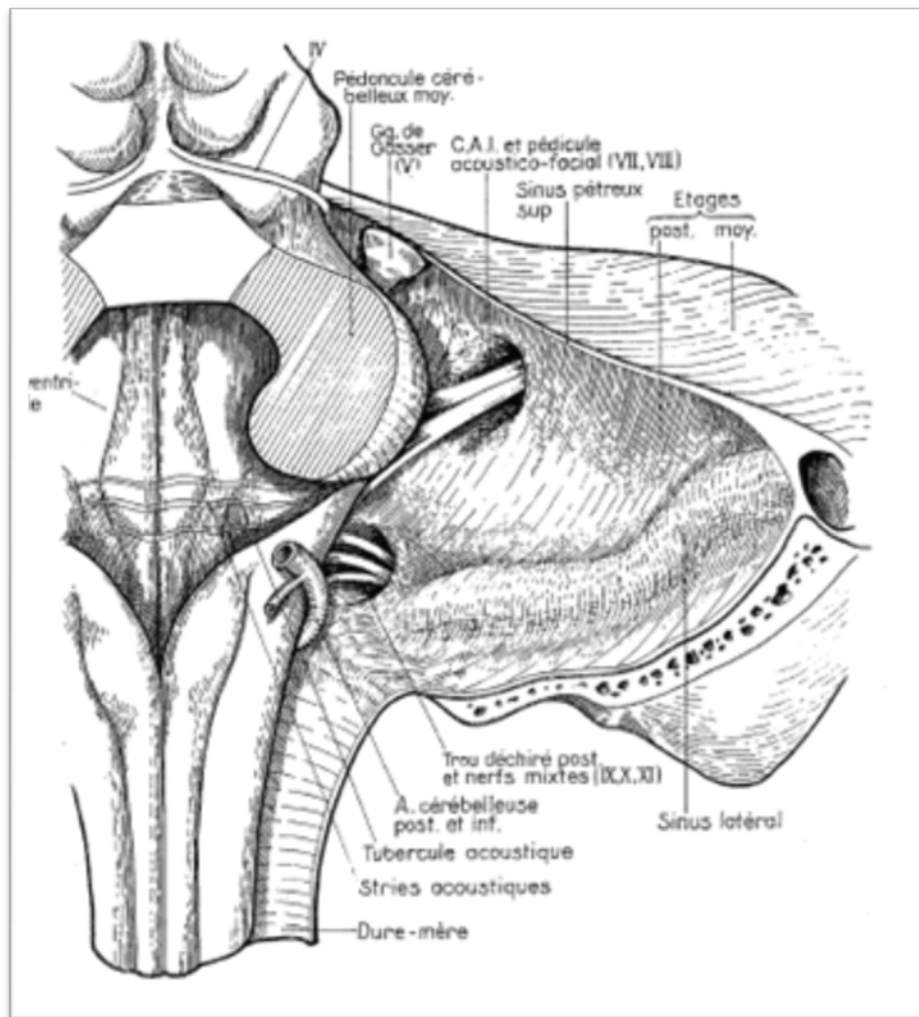


Figure 38. Vue postérieure de l'angle ponto-cérébelleux droit (D'après F. Legend)

c. La paroi inférieure

Constituée par la face supérieure de la masse latérale de l'occipital délimitant :

- le trou occipital avec les artères vertébrales en dedans,
- le trou déchiré postérieur en dehors,

- le canal condylien antérieur en avant ; le nerf hypoglosse franchit ce canal après avoir traversé la région antéro-inférieure de l'A.P.C. en restant à distance du pédicule acoustico-facial.

d. La paroi supérieure

Formée de la tente du cervelet, répond à la face antérieure de cet organe (Figure 39).

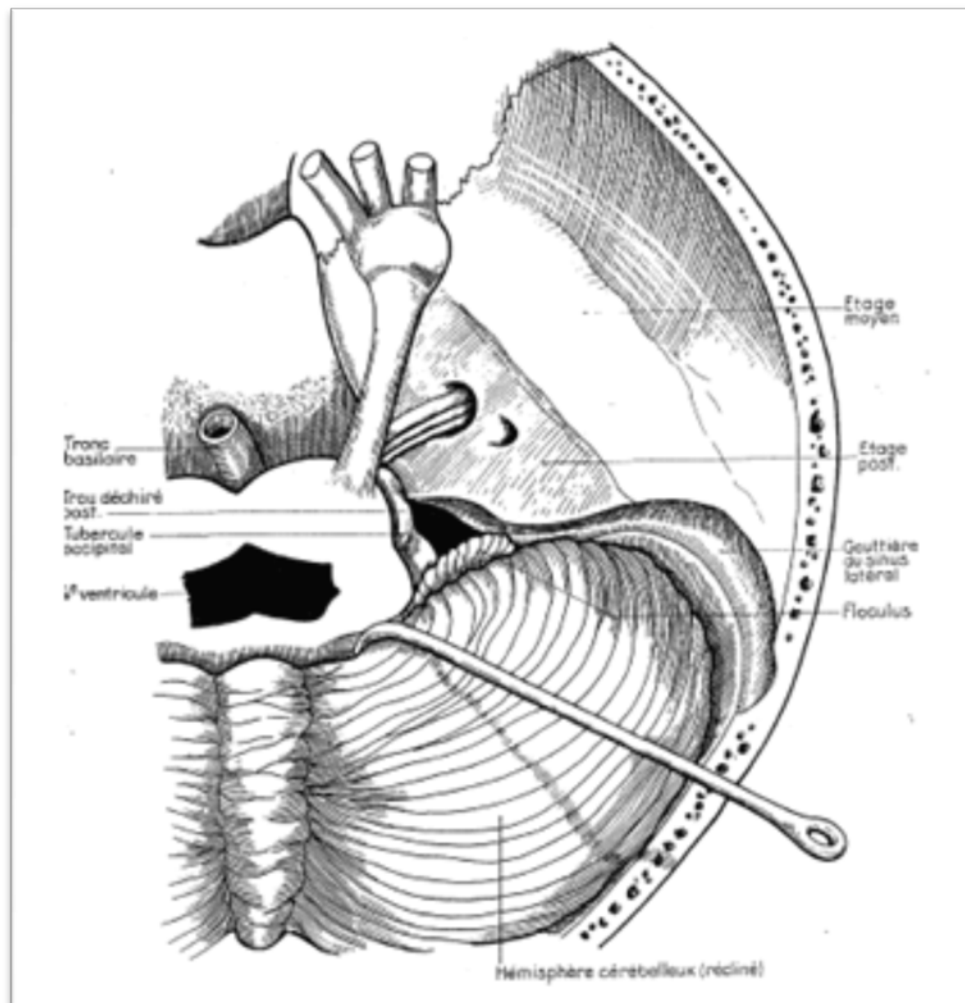


Figure 39. Vue supérieure de l'angle ponto-cérébelleux droit (D'après F. Legend)

II. Rapports du schwannome vestibulaire dans l'A.P.C.

L'étude des rapports anatomiques normaux permet d'envisager les problèmes théoriques particuliers à chaque abord. Celle des rapports du S.V. va nous permettre de comprendre les désordres liés à l'extension tumorale vis-à-vis des structures vitales voisines et d'estimer les difficultés de l'exérèse notamment en cas de tumeur volumineuse.

Au fur et à mesure de sa croissance, le S.V. se développe dans le C.A.I. puis franchit le porus avant de coloniser librement l'A.P.C.

1. Envahissement du C.A.I

D'abord irrité, le N.V. sera progressivement lésé d'où l'installation parallèle d'une compensation centrale. Si les nerfs cochléaire et VII bis apparaissent relativement fragiles, le N.F., bien que soumis à un étirement inévitable, offre une résistance remarquable à la compression tumorale. Cette dernière peut être également responsable d'ischémie labyrinthique (pouvant expliquer les surdités brusques inaugurales) et d'ostéolyse (C.A.I. éclaté).

Du fait de leur carcan osseux, les troncs nerveux présentent des rapports immuables au fond du C.A.I., si bien que le N.F. sera repéré avec la plus grande sécurité en avant de la Bill's Bar, c'est-à-dire en position antéro-supérieure, sauf si le N.A. a envahi la fossette vestibulaire et lysé la Bill's bar ou s'il se propage dans l'aqueduc de Fallope.

Pour être complète, l'exérèse devra emporter le ganglion vestibulaire d'où naît le N.A. Enfin, le N.C. pouvant être envahi, il devra être sacrifié dans presque tous les cas de voie T.L.

2. Franchissement du porus

La dissection du N.F. est habituellement délicate sur environ 1 cm à la sortie du porus :

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

3. Envahissement de l'A.P.C

Augmentant en moyenne de 1 mm à 1 cm/an, le S.V. se développe d'abord vers les zones de moindre résistance. Il arrive au contact, adhère et enfin refoule successivement le trijumeau et la veine de Dandy, puis le T.C. et le cervelet, enfin les nerfs mixtes.

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

- une H.I.C. avec cécité et grabatisation à long terme,
- un risque de mort subite par compression brutale du T.C. du fait de l'engagement de l'amygdale cérébelleuse.

De même, en cas d'incarcération du pôle interne d'un N.A. volumineux dans le T.C., toute traction intempestive préopératoire peut être source de troubles neurovégétatifs graves.

Les rapports avec le N.F. dépendent de la direction de la croissance maximale du S.V. Le plus souvent, le développement est surtout antérieur et le N.F. sera alors antéro-supérieur par rapport au S.V. Parfois, l'extension prédomine vers le haut et le N.F. sera alors antéro-inférieur. Rarement, le N.F. peut être postérieur et très exposé. Enfin, le N.F. peut être envahi et par conséquence blessé voire sacrifié.

Le manchon arachnoïdien qui engaine le S.V. réalise un plan de clivage qui permet de préserver l'A.I.C.A. située le plus souvent au pôle inférieur. L'interruption de cette artère serait à l'origine de nombreux décès postopératoires du fait du caractère inconstamment fonctionnel des anastomoses entre artères cérébelleuses. Toute coagulation doit donc être excessivement prudente, d'autant qu'on ne peut pas toujours différencier un vaisseau tumoral d'un vaisseau voisin adhérent à la tumeur. Par ailleurs, ce plan de clivage peut être perdu sur le T.C. ou le cervelet exposant alors au risque redoutable de lésion du névraxe.

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

- Signe des cils de souques : Oui ☐
- Trouble de la déglutition : Oui ☐
- Diplopie : Oui ☐
- Incoordination motrice : Oui ☐
- Signes d'irritation pyramidale : Oui ☐
- Stase papillaire au fond d'œil : Oui ☐
- Absence de signes fonctionnels et cliniques (découverte fortuite lors d'une IRM ou TDM réalisées pour une autre indication)

III. Bilan paraclinique préopératoire

1. Bilan cochléo-vestibulaire

- Audiométrie tonale : normale ☐ perturbée ☐ non faite ☐
- Audiométrie vocale : normale ☐ perturbée ☐ non faite ☐
- Réflexe stapédien : présent ☐ diminué ☐ absent ☐
- Potentiel évoqué auditif (P.E.A.) :
 - Droit : normal ☐ perturbé ☐
 - Gauche : normal ☐ perturbé ☐
- Vidéonystagmographie :
 - Nystagmus : à droite ☐ à gauche ☐ absent ☐

2. T.D.M. des conduits auditifs internes (C.A.I.) et des angles ponto-cérébelleux (A.P.C.)

- Nombre des lésions:
- Localisation :
 - ✓ Unilatérale :
 - ✓ Bilatérale :
- Taille : mesure du grand axe
- Morphologie et densité de la lésion :
- Les caractéristiques à l'injection :
 - ✓ Prise de contraste : hétérogène ☐ homogène ☐
Intense ☐ modérée ☐
- Les rapports de la lésion :
 - ✓ Golfe de la jugulaire : position normale ☐ ectasie ☐ procidence ☐
 - ✓ Dilatation du C.A.I. : oui ☐ non ☐
 - ✓ Compression du T.C. : oui ☐ non ☐
 - ✓ Compression du cervelet : oui ☐ non ☐
 - ✓ Dilatation du système ventriculaire sustentorial : oui ☐

3. I.R.M. des C.A.I. et des A.P.C.

- Classification du S.V. (Koos)

Stade tumorale	1 ☐	2 ☐	3 ☐	4 ☐
----------------	----------------------------	----------------------------	----------------------------	----------------------------

- Nombre des lésions:
- Localisation :
 - ✓ Unilatérale :
 - ✓ Bilatérale :
- Taille : mesure du grand axe
- Les caractéristiques en séquence T1 et T 2 et à l'injection :
- Les rapports de la lésion :
 - ✓ Golfe de la jugulaire : position normale ☐ ectasie ☐ procidence ☐
 - ✓ Dilatation du C.A.I. : oui ☐ non ☐
 - ✓ Compression du T.C. : oui ☐ non ☐
 - ✓ Compression du cervelet : oui ☐ non ☐
 - ✓ Dilatation du système ventriculaire sustentorial : oui ☐

IV. Modalités de prise en charge :

- 1) Médicale
 - Antalgiques : oui ☐ non ☐
 - Corticothérapie: oui ☐ non ☐
 - Traitement anti-coagulant : oui ☐ non ☐
- 2) Surveillance (clinique et radiologique) oui ☐
- 3) Radiothérapie : oui ☐ non ☐
- 4) Chirurgie :
 - Date :
 - Voies d'abords : Voie trans-labyrinthique élargie
 - Voie rétro-sigmoïde ☐
 - Voie sus-pétreuse ☐
 - Voie sous-occipitale ☐
 - Voie rétrolabyrinthique élargie ☐
 - Voie transotique
 - Qualité de l'exérèse : complète ☐ subtotale ☐ partielle ☐
 - D.V.P : non ☐ en préopératoire ☐ en post-opératoire ☐
 - V.C.S : non ☐ en préopératoire ☐ en post-opératoire ☐

V. Résultats anatomopathologiques :

- Forme A d'Antoni :
- Forme B d'Antoni :
- Forme mixte :
- Schwannome non spécifié :

VI. Complications postopératoires :

- Décès :
- Fonction faciale selon la classification de House et Brackmann :
1 ☐ 2 ☐ 3 ☐ 4 ☐ 5 ☐ 6 ☐
- Paralysie des nerfs : V
VI
IX
X
XI
XII
- Complications vasculaires : Hématome de l'APC ☐
Hématome du cervelet ☐
Infarctus du tronc cérébral ☐
- Syndrome cérébelleux :
- Hypertension intracrânienne :

VII. Les résultats évolutifs

- Paralysie faciale :
- Hypoacousie ou surdité :
- Acouphènes :
- Troubles de l'équilibre :
- Troubles de la cicatrisation au niveau de la voie d'abord :
Désunion ☐
Hématome ☐
Abscess ☐
Fuite du liquide céphalo-rachidien ☐
- Méningite : oui ☐ non ☐
Germe en cause : ☐
- Récidive tumorale : ☐
- Recul : ☐

ANNEXE III :

les classifications

Tableau XXXIX. Classification de house et Brackmann modifiée

Grade	Tonus		Mimique			Spasme
		Global	Front	Œil	Bouche	
1=normale	Normal	Normal	Normal	Occlusion normale	Normale	Absent
2=légère	Normal	Discrète asymétrie	Discrète asymétrie	Occlusion complète avec effort ; Œil confortable	Asymétrie nette Possibilité de siffler	Absent ou très modéré
3a=modérée (faible)	Normal ou très discrète asymétrie	Nette asymétrie	Asymétrie modérée	Occlusion complète avec effort ; œil confortable	Asymétrie nette Possibilité de siffler	Présent, modéré
3b=modérée (fort)	Normal ou très discrète asymétrie	Nette asymétrie	Asymétrie nette	Occlusion complète avec effort ; Œil inconfortable	Asymétrie nette, Impossibilité de siffler	Présent, net
4=franche	Asymétrie franche	Asymétrie franche	Asymétrie franche	Occlusion palpébrale incomplète	Asymétrie franche	Présent, severe
5= sévère	Asymétrie sévère	Asymétrie majeure	Asymétrie majeure	Occlusion palpébrale a peine ébauchée	Asymétrie majeure	absent
6=totale	flaccidité	Asymétrie majeure	flaccidité	Pas d'occlusion palpébrale	flaccidité	absent

Noter : larmes de crocodiles (C0 ou C1), troubles du goût (T0 ou T1), œil sec ou non (E0 ou E1)

Tableau XXXXX. Classification de Koos

Stade 1	Tumeur intraméatique
Stade 2	Tumeur développée dans l'angle mais à distance du tronc cérébral
Stade 3	tumeur remplissant l'angle pontocérébelleux, pouvant déformer le tronc mais sans déplacement du 4 ^e ventricule.
Stade 4	tumeur déplaçant le tronc cérébral et le 4 ^{eme} ventricule



RÉSUMÉS

Résumé

Les schwannomes vestibulaires (VS) sont des tumeurs intracrâniennes bénignes, dont la prise en charge est un sujet de débat, bien que le traitement microchirurgical reste la méthode de choix dans la majorité des cas.

Le but de notre travail est d'étudier le profil épidémiologique, clinique, radiologique et thérapeutique sur une série de 22 cas de schwannomes vestibulaires colligés au service de neurochirurgie du C.H.U. Mohammed VI de Marrakech sur une période de 12 ans entre 2004 et 2015, ce qui représente 6% des tumeurs intracrâniennes admises au service pendant la même période. L'âge de nos malades s'est situé entre 6 ans et 58 ans, avec une moyenne de 46,6 ans et une prédominance féminine (59%). Les 22 schwannomes vestibulaires se répartissaient en 12 à droite, 9 à gauche et un bilatéral. Le délai de consultation variait entre 6 mois et 2 ans. La moitié de nos patients ont été admis à un stade avancé du développement tumoral (50% au stade d'H.I.C.). Les patients se plaignaient dans 91% d'hypoacousie progressive, 31% d'acouphènes, 50% d'instabilité à la marche, 27% de paralysie faciale, 13,6% d'atteinte trigéminale, et 9% d'atteinte des nerfs mixtes. L'audiométrie a été pratiquée dans 11 cas, elle avait montré une surdité de perception dans 10 cas. La T.D.M. a été pratiquée dans 16 cas. L'I.R.M. a posé le diagnostic de schwannome vestibulaire dans les 22 cas, 64% de stade VI de K.O.O.S. La voie d'abord était rétrosigmoïdienne dans 100% des cas. L'exérèse était totale des 50% des cas, subtotale dans 41% des cas et partielle dans 9% des cas. Le nerf facial était préservé anatomiquement dans 64% des cas. La motricité faciale n'était conservée que dans 25% des cas. L'examen histologique avait montré un schwannome dans tous les cas. Parmi les complications post-opératoires 1 cas de décès a été noté (hématome de la F.C.P), une méningite dans 4,5 % des cas, et 4,5% de fistules du L.C.R. L'évolution à long terme avec un recul de 2 mois à 6 ans a pu être évalué chez 10 malades : • Une paralysie faciale qui a persisté chez un patient, régressé

chez 1 patient, s'est améliorée chez 4 patients et est restée inchangée chez 1 patient. • 1 cas d'acouphènes. • 3 cas de reprises évolutives. • 10 cas de troubles de l'équilibre.

Les S.V. sont des tumeurs qui peuvent causer un déficit neurologique significatif dans les stades avancés, en dépit de leur nature bénigne. Le traitement chirurgical est très complexe, et doit être pratiqué par des équipes spécialisées pour assurer des résultats fonctionnels optimaux.

Abstract

Vestibular Schwannomas (VS) are benign intracranial tumors. Their current management is a matter of debate, although microsurgical treatment remains the mode of choice in the majority of cases.

The aim of our work is to study the epidemiological, clinical, radiological and therapeutic aspects of vestibular schwannomas on a series of 22 cases collected in neurosurgery department in the university hospital Mohammed VI of Marrakech over 12 years between 2004 and 2015, representing 6% of intracranial tumors admitted to the service during the same period. The age of our patients was between 6 and 58 years, with an average of 46.6 years and a female predominance (59%). The 22 vestibular schwannomas were divided into 12 on the right, 9 on the left and 1 bilateral. The duration of symptoms before diagnosis spanned from 6 months to 2 years. Half of our patients were admitted at an advance stage of tumor development (50% at the stage of H.I.C.). 91% of patients complained of progressive hearing loss, 31% of tinnitus, 50% of instability in walking, 27% of facial paralysis, 13.6% of trigeminal disturbances, and 9% of mixed nerves damage. Audiometry was performed in 11 cases, it showed sensorineural hearing loss in 10 cases. The TC scan was performed in 16 cases. The M.R.I. made the diagnosis of vestibular schwannoma in 22 cases, 64% corresponded to K.O.O.S. IV tumor. The rétrosigmoid approach was performed in 100% of cases. The resection was total in 50% of the cases, subtotal in 41% of the cases and partial in the remaining 9%. Anatomic facial nerve preservation was achieved in 64% of the cases and functional facial nerve preservation in only 25% of the cases. Histological examination showed schwannoma in all cases. Surgical complications included 1 death (hematoma F.C.P), meningitis in 4.5% of the cases and cerebrospinal fluid fistulas in 4.5%. A mean follow-up between 2 months and 6 years has been evaluated in 10 patients, and showed: Facial paralysis that persisted in a patient, decreased in 1 patient, improved in 4 patients and

remained unchanged in 1 patient, 1 case of tinnitus, 3 cases of recurrence • 10 cases of balance disorders.

The VS are tumors that can cause significant neurological deficit in advanced stages, despite their benign nature. Surgical treatment is very complex, and must be performed by specialized teams to ensure optimal functional results.

ملخص

الهدف من عملنا هو الدراسة الوبائية والسرييرية والإشعاعية والعلاجية لسلسلة من 22 حالة ورم العصب السمعي بقسم جراحة الدماغ والأعصاب بالمستشفى الجامعي محمد السادس في مراكش لمدة 12 سنة بين عامي 2004 و 2015، والتي تمثل 6% من الأورام داخل الجمجمة التي تمت معالجتها داخل المصلحة خلال الفترة نفسها. كان عمر مرضانا بين 6 و 58 سنة، بمتوسط 46.6 سنة، أغلبهم إناث (59%). تم تقسيم 22 ورم العصب السمعي إلى 12 جهة اليمين، 9 جهة اليسار وواحد في الجهتين. وتراوحت فترة الفحص من 6 أشهر إلى 2 سنة. وقد تم استقبال نصف مرضانا في مرحلة متقدمة من نمو الورم (50% في حالة ارتفاع الضغط داخل الدماغ). اشتكى 91% من المرضى من فقدان السمع التدريجي، و 31% من طنين الأذن و 50% من عدم الاستقرار في المشي، و 27% من شلل في الوجه، 13.6% من إصابة مثلث التوائم، و 9% من تلف الأعصاب المختلطة.

تم إجراء قياس قوة السمع في 11 حالة، وظهرت فقدان السمع الحسي العصبي في 10 حالات. تم تنفيذ السكاير في 16 حالة و التصوير بالرنين المغناطيسي في 22 حالة منها 64% في المرحلة الرابعة من تصنيف كوس. 100% من الحالات خضعت للجراحة على الطريقة وراء السينية. كان الاستئصال الكامل في 50% من الحالات، تقريبا كلي في 41% من الحالات وجزئي في 9% من الحالات.

تم الحفاظ على العصب الوجهي تشريحيا في 64% من الحالات. لم يتم الحفاظ على حركة الوجه إلا في 25% من الحالات. وأظهر الفحص النسيجي أن الأمر يتعلق بورم حميد للعصب في جميع الحالات. ومن بين المضاعفات بعد العملية الجراحية لوحظت حالة وفاة واحدة (تخثر الدم داخل الحفرة الخلفية للدماغ)، التهاب السحايا في 4.5% من الحالات و تسرب السائل النخاعي في 4.5% من الحالات.

تم تتبع عشر حالات خلال مدة تتراوح من شهرين إلى ستة سنوات وقد تمت معاينة ما يلي: • الشلل الوجهي ما زال قائما عند مريض واحد، وتراجع عند مريض آخر، وتحسن عند 4 مرضى ولم يتغير عند مريض واحد. • 1 حالة طنين الأذن. • 3 حالات نمو جديد للورم. • 10 حالات من اضطرابات في التوازن. يمكن لأورام العصب السمعي أن تسبب عجز عصبي كبير في مراحلها المتقدمة، على الرغم من طبيعتها الحميدة. العلاج الجراحي معقد جدا ويجب أن تنفذه فرق متخصصة لضمان تحقيق نتائج مثالية.



BIBLIOGRAPHIE

1. **Pellet W, Roche P.H.**
La microchirurgie des schwannomes vestibulaires.
Neurochirurgie 2004;50:195-243.
2. **Darrouzet V, Franco-Vidal V, Liguoro D.**
Neurinome de l'acoustique.
EMC Oto-rhino-laryngologie 2006 :20-250-A-10.
3. **Briggs RJ, Fabinyi G, Kaye AH**
Current management of acoustic neuromas: review of surgical approaches and outcomes. J Clin Neurosci 7: 521-526 (2000).
4. **De Monte F, Al-Mefty O**
Neoplasms and the cranial nerves of the posterior fossa (1993). Dans: DL Barrow (Ed.), Surgery of the Cranial Nerves of the Posterior Fossa. American Association of Neurological Surgeons, Park Ridge, IL, pp. 234-253.
5. **Samii M, Gervanov V M**
Tumors of cerebellopontine angle Chapter 41 Handbook of clinical Neurology Vol 105 (3rd series) 2012
6. **Bruzzo M, Broder L, Chays A.**
Ann Otolaryngology Chir Cervicofac 2000;117,2:110-117.
7. **Tos M, Thomsen J, Charabi S.**
Epidemiology of acoustic neuromas, Acoustic neuroma. Kugler, Amsterdam 1992a:3-6.
8. **Hardy M, Crowe S.J.**
Early asymptomatic acoustic tumors. Arch. Surg. 1936;32:292-301.
9. **Leonard J.R, Talbot M.L.**
Asymptomatic acoustic neurilemmoma. Arch. Otolaryngol. 1970;91: 171-224.
10. **Brackmann D.E, Kwartler J.A.**
A review of acoustic tumors. Am. J. Otol. 1990a;11:216-232.
11. **Cushing H, Charles C. Thomas.**
Intracranial tumors 1932

12. **Pech A, Cannoni M, Zanaret M, SARRAT P, Sarabian A, Paolino M, Trigilia J.M.**
Le neurinome du nerf auditif.
Les cahiers d'ORL 1984 ;T XIX,N5:399–455
13. **House J.L, Tubergen L.B, Burt M**
Current diagnosis of acoustic tumors.
Indiana Med– United States 1989;82 9:706–709.
14. **Samii M., Matties C.**
Management of 1000 vestibular schwannoma, Clinical présentation, Neurosurgery:
January 1997 – Volume 40 – Issue 1 – pp 1–10 Clinical Studies
15. **Sterkers O, Reya, Kalamardadis M, Matheron R, Bouccara D**
Chirurgie transpétreuse du neurinome de l'acoustique.
Intérêt des explorations audio-vestibulaires et faciales préopératoires dans l'évaluation
du risque sur la fonction faciale.
Ann otalaryngol Chir Cervicofac 1997;114 :176–183.
16. **Portmann M, et al.**
Facial nerve. Masson, New York :519–522.
17. **Mura J, et al.**
Schwannomas vestibulares: experiencia en el tratamiento quirúrgicos de 67 casos en 10
años. Neurocirurgia 2015.
18. **Andrew H. Kaye, Robert J. S. Briggs, and Andrew P. Morokoff.**
Acoustic neurinoma (vestibular schwannoma).
19. **Colleaux B, Dubreil C, Boulud B.**
Chirurgie des neurinomes de l'acoustique, conservation des fonction faciales et
acoustiques. Apport de l'endoscopie de l'APC, Lyon chir 1994 ;90:455–459.
20. **ZULCH, K. J.**
Brain Tumors: Their biology and pathology. New York, Springer (1957)
21. **Villette L.**
Aspects et problèmes actuels du neurinome de l'acoustique.
Thèse de médecine, Lille 1987.

22. **Samii M ., Matties C.,**
Management of vestibular schwannoma, Auditory and facial nerve function after resection of 120 Vestibular Schwannomas in Patients with Neurofibromatosis 2
Neurosurgery: April 1997 – Volume 40 – Issue 4 – pp 696–706 Clinical Studies
23. **Cordoliani Y.S.**
Du neurinome du VIII au schwannome vestibulaire sans passer par le gadolinium J
Radiologie 1998;79:1345–1347.
24. **Tos M, Charabi S, Thomsen J.**
Clinical experience with vestibular schwannomes: Epidemiology, symptomatology ,
diagnosis , and surgical results.
Eur Arch Otorhinolaryngol 1998;255:1–6.
25. **Slattery W, Brackmann D, Hitselberger W.**
Middle fossa approach for hearing preservation with acoustic neuromas. The American
journal of otology 1997;18:596–601.
26. **Haapaniemi J.J, Laurikainen E.T, Johansson R, Rinne T, Varpula M.**
Audiovestibular findings and location of an acoustic neuroma. *EurArch Otorhinolaryngol*
2000;257:237–41
27. **Regis J, Pellet W.**
Cancer/radiothérapie 1998 ; 2:191–201
28. **Berg H.M., Cohen N.L, Hammerschlag P.E et al.**
Acoustic neuroma presenting a sudden hearing loss with recovery. Otolaryngol.
Head Neck Surg 1986;94:15–22.
29. **Pensak J.L, Glasscock M.E, Josey A.F et al.,**
Sudden hearing loss and cerebellopontine angle tumors. Laryngoscope 1985;95:1188–
1193
30. **Decat M, Gersdorff M.**
*Hypoacusis and acoustic schwannoma diagnostic. Acoustic neuroma and other CPA
tumors.* Bologna: Monduzzi 2000 :77–82.
31. **Benetti S, Ravecca F, Sellari-Franchini S, Bruschini P, Casani A, Padolecchia R.**
J neurol sci 1996,144(1–2):24–33.

32. **Portmann M. et al.**
L'audiométrie tonale et vocale standard du neurinome de l'acoustique.
Rev. Laryng. 1988 ;109, 5 :405-408.
33. **Sterkers J.M.**
Le neurinome de l'acoustique.
Monographie du CCA Wagram 1986 : 8-97.
34. **Rachidi Alaoui F, Benchekroun L, Kzadri M.**
Apport des explorations otologiques dans le diagnostic des tumeurs de l'angle pontocérébelleux (A.P.C).
Maroc medical décembre 1996 ;18, 4:63-66
35. **Burkey J.M, Rizer F.M, Schuring A.G, Fucci M.J, Lippy W.H.** Acoustic reflexes, auditory brainstem responses and MRI in the evaluation of acoustic neuromas.
Laryngoscope 1996;106:839-841.
36. **Durand G, Faucheux J.K, Hoffmann J.J.**
Potentiel évoqués auditifs et tumeur de l'angle pontocérébelleux.
Annales de radiologie 1992 ;35,12:22-25.
37. **Ohresser.M, Toupet.M, Vialla.P, Sterkers J.M.**
Les neurinomes à bera normaux.
Ann. oto. Laryng 1986 ;103 :2015-2221.
38. **Desaulty.A, Lansiaux.V, Moreaul et Vandrope.C.**
Surdité rétrocochléaire, neurinomes de l'acoustique et potentiels évoqués auditifs précoces. A propos d'une série de 113 patients.
Acta oto.rhino.laryngologia belg 1992;46:77-83.
39. **Moffat D.A, Golledge J, Baguley D.M et al.**
Clinical correlation of acoustic neuroma morphology.
J. laryngol. otol 1993 ;107:290-294.
40. **Gentine A, Bertholon P.**
Examen vestibulaire et neurinome de l'acoustique.
« Le neurinome de l'acoustique » rapport de la Société Française d'ORL 2001.
Société Française d'ORL 2001 :85-88.

41. **Dumas G, Michel J, Lavieille J.P, Ouedraogo E.**
Semiologic value and optimum stimuli trial during the vibratory test: results of a 3D analysis of nystagmus.
Ann. Otolaryngol. Chir. Cervicofac 2000;117:299–312.
42. **Burkey J.M, Rizer F.M, Schuring A.G, Fucci M.J, Lippy WH.** Acoustic reflexes,
Auditory brainstem responses and MRI in the evaluation of acoustic neuromas.
Laryngoscope 1996;106:839–841.
43. **Pech A, Cannoni M, Sarrat P, Bernar P, Thomassin J.M Zanaret M, Triglia J.M, Giovanni A.**
L'apport de l'IRM dans le diagnostic neuro-otologique des neurinomes de l'acoustique.
Dépistage et bilan d'extension.
Ann otolaryngol 1988 ;105 :39–45.
44. **Fernandes J, Duvoisin B , Doyon D, Denys A, Terkers J.M, Bobin S.**
Le neurinome de l'acoustique : évaluation 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.
45. **Annesley-Williams D.J, Laitt R.D, Jenkins J.P, Ramsden R.T,**
Gillespie J.E.
Magnetic resonance imaging in the investigation of sensorineural hearing loss: is contrast
enhancement still necessary?
J. Laryngol. Otol 2001;115:14–21.
46. **Jeanbourquin D, LE Marec E, Galidie G.**
Les aspects radiologiques du neurinome du VIII.
Annales de radiologie 1992 ;35 :16–21.
47. **Stack J.P, Ramsdem R.T, Antounn M, Isherwood, Jenknns J.P.**
Magnetic resonance imaging of acoustic neuromas: the role of gadolignium DTPA
British journal of radiology 1988: 80–805.
48. **Cosnard G, Calcina P, Schill H, Jeanbourquin D, Sarrazin J.L, Boyer B.**
Histologie et signal des neurinomes du VIII.
Annales de radiologie 1992 ; 35:16–21.
49. **Soulie D, Verdalle P, Derosier C, Cordoliani Y.S, Poncet J.L, Cosnard G.**
IRM en séquence pondérée T, haute résolution et diagnostic des neurinomes du VIII.
Ann oto-laryngol .chir.cervicofac 1995;112:381–386.

50. **Jeanbourquin D, Cordoliani Y.S, Derosier C, Legall R, Pharabos C, Cosnard G.**
Rapports du neurinome du VIII avec le porus du conduit auditif interne CAI, a propos de 110 cas.
J radiol 1991 ;72, 12 : 631–634.
51. **Jeanbourquin D, LE Mare E, Galidie G.**
Les aspects radiologiques du neurinome du VIII.
Annales de radiologie 1992 ;35,1–2 :16–20.
52. **Curtin, R.D.**
CT of acoustic neuroma and other tumors of the ear.
Radiol. Clin. N. Am. 1984 ;22 :77–105.
53. **Pulec, J.L., House, W.F., Britton, B.H. Jr., et al.**
A system of management of acoustic neuroma based on 364 cases. Trans. Am.Acad. Ophthalmol. Otolaryngol. 1971;75, 48–55.
54. **Ojemann, R.G., Montgomery, W.W., Weiss, A.D.**
Evaluation and surgical treatment of acoustic neuroma.
N. Engl. J. Med. 1972; 287:895–899.
55. **Nguyen L, Lacombe H, Kerave L.Y, Brugieresl, Gray F.**
Les neurinomes intracrâniens.
Encycl med.chir (paris) neurologie 1989 ;177250,B 10,7,9P.
56. **Goujon J.M, Bataille B, Menet E, Lapierre F.**
Neurinomes–neurofibromes.
Neurochirurgie 1997 ; 43 , 1 :35 –38.
57. **Bébéar J.P et al.**
Aspect ORL des méningiomes de l'angle pontocérébelleux.
Rev. Laryng. 1989;110,1:59–61.
58. **Cosnard G, Galidie G, Cordoliani Y.S, Legall R.**
Tumeurs rares de l'angle pontocérébelleux.
Annales de radiologie 1992 ;32,1–2:36–43.
59. **Guilemany J.M, Alobid I, Gaston F, Morrello A, Bernal–Sprekelsen M.**
Cerebellopontine angle and internal auditory canal metastasis from ductal carcinoma of the breast.
Acta Otolaryngol 2005;125:1004–1007.

60. **Hoistad D.L, Melnik G, Mamikoglu B, Battista R, O'Connor CA, Wiet R.J.**
Update on conservative management of acoustic neuroma.
Otol. Neurotol 2001;22:682–685.
61. **Zanotelli et al.**
Surgical treatment of acoustic neuroma: outcome and indications. *Rep Pract Oncol Radiother* (2015)
62. **Zanotelli E., Mazzoni A.**
Lateral approaches to the skull base
ACTA otorhinolaryngologica italiana 2012;32:281–287
63. **Ben Ammar M, Piccirillo E, Topsakal V, Taibah A, Sanna M.**
Surgical results and technical refinements in translabrynthine excision of vestibular schwannomas: the Gruppo Otologico experience. *Neurosurgery* 2012; 70: 1481–91.
64. **Noren G.**
Long-term complications following gamma knife radiosurgery of vestibular schwannomas.
Stereotact Funct Neurosurg 1998;70(suppl1):65–73.
65. **Solberg T.D, Boedeker K.L, Fogg R, Selch M.T, DeSalles A.A.** Dynamic arc radiosurgery field shaping: a comparison with static field conformal and noncoplanar circular arcs.
Int J Radiat Oncol Biol Phys 2001;49: 1481–1491.
66. **Lunsford L.D, Niranjan A, Flickinger JC, Maitz A, Kondziolka D.**
Radiosurgery of vestibular schwannomas: summary of experience in 829 cases.
J Neurosurg 2005;102(suppl):195–199.
67. **Maire J.P, Caudry M, Darrouzet V, Guerin J, Trouette R, Bebear J.**
Fractionated radiation therapy in the treatment of stage III and IV cerebello-pontine angle neurinomas: long-term results in 24 cases. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1995;32:1137–1143.
68. **Okunaga T, Matsuo T, Hayashi N, Hayashi Y, Shabani HK, Kaminogo M, et al.**
Linear accelerator radiosurgery for vestibular schwannoma: measuring tumor volume changes on serial three-dimensional spoiled gradient-echo magnetic resonance images.
J Neurosurg 2005;103:53–58.

69. **Weber DC, Chan AW, Bussiere MR, Harsh 4th GR, Ancukiewicz M, Barker 2nd FG, et al.**
Proton beam radiosurgery for vestibular schwannoma: tumor control and cranial nerve toxicity.
Neurosurgery 2003;53:577–86.
70. **Darrouzet V, Maire J.P, Guerin J, Duclos J.Y, Caudry M. Bebear J.P.**
Efficacité à long terme de la radiothérapie fractionnée dans le traitement des schwannomes de l'angle pontocérébelleux : 12 ans d'expérience sur 30 cas.
Ann Otolaryngol Chir Cervicofac 2000;117:267–73.
71. **SawamuraY, Shirato H, SakamotoT,Aoyama H, Suzuki K, Onimaru R et al.**
Management of vestibular schwannoma by fractionated stereotactic radiotherapy and associated cerebrospinal fluid malabsorption.
J Neurosurg 2003;99:685–92.
72. **Williams J.A.**
Fractionated stereotactic radiotherapy for acoustic neuromas.
Acta Neurochir (Wien) 2002;144:1249–54.
73. **Chan A.W, Black P, Ojemann R.G, Barker 2nd F.G, Kooy H.M, LopesV.V et al.**
Stereotactic radiotherapy for vestibular schwannomas: favorable outcome with minimal toxicity.
Neurosurgery 2005;57:60–70.
74. **Kondziolka D, Nathoo N, Flickinger J.C, Niranjan A, Maitz A.H, Lunsford L.D.**
Long-term results after radiosurgery for benign intracranial tumors. *Neurosurgery* 2003;53:815–21.
75. **Comey C.H, McLaughlin M.R, Jho H.D, Martinez A.J, Lunsford L.D.**
Death from a malignant cerebellopontine angle triton tumor despite stereotactic radiosurgery. Case report. *J Neurosurg* 1998;89:653–8.
76. **Loeffler J.S, Niemierko A, Chapman P.H.**
Second tumors after radiosurgery: tip of the iceberg or a bump in the road? *Neurosurgery* 2003;52:1436–40.
77. **Ottaviani F, Neglia CB, Ventrella L, Giugni E, Motti E.**
Hearing loss and changes in transient evoked otoacoustic emissions after gamma knife radiosurgery for acoustic neurinomas.
Arch Otolaryngol Head Neck Surg 2002;128:1308–12.

78. **Andrews D.W, Suarez O, Goldman H.W, Downes M.B, Bednarz G, Corn B.W et al.**
Stereotactic radiosurgery and fractionated stereotactic radiotherapy for the treatment of acoustic schwannomas: comparative observations of 125 patients treated at one institution. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2001;50:1265–78.
79. **Friedman R.A, Brackmann D.E, Hitselberger W.E, Schwartz MS, Iqbal Z, Berliner K.I.**
Surgical salvage after failed irradiation for vestibular schwannoma. *Laryngoscope* 2005;115:1827–32.
80. **Josey A.F et al.**
Preservation of hearing in acoustic tumor surgery
Ann. Otol Rhinol Laryngol 1988 ;97 :626 –630.
81. **Nadol C. et al.**
Hearing preservation.
Laryngoscope 1987;97,:343–347.
82. **Glasscock M.E. et al.**
Acoustic neuroma surgery : the results of hearing conservation surgery.
Laryngoscope 1987;97:785–789.
83. **Nuseir A, Sequino G, De Donato G, Taibah A, Sanna M.**
Surgical management of vestibular schwannoma in elderly patients. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2012 ; 269 :17–23
84. **Sterkers J.M et al.**
Neurinomes de l'acoustique chez le sujet âgé.
Rev. Laryng. 1989 ;110, 1 : 55–57.
85. **Samii M., Matties C.**
Management of 1000 vestibular schwannoma, Hearing function in 1000 tumors resections, *Neurosurgery: January 1997 – Volume 40 – Issue 1 – pp 1–10 Clinical Studies*
86. **Ansari SF, Terry C, Cohen–Gadol AA,**
Surgery for vestibular schwannomas: a systemic review of complications by approach.
Neurosurg Focus 2012:2012.
87. **Samii M., Matties C.**
Management of 1000 vestibular schwannoma, Surgical management and results with emphasis on complications and how to avoid them, *Neurosurgery: January 1997 – Volume 40 – Issue 1 – pp 1–10 Clinical Studies*

88. **Samii M, Gerganov VM,**
Giant vestibular schwannomas, World Neurosurg 2012
89. **Rachard T Ramsden**
The bloody angle : 100 years of acoustic neuroma surgery
Journal of the royal society of medicine, Volume 88, August 1995
90. **Cannoni M.**
Les soins postopératoires en otoneurochirurgie.
Lettre ORL1986 ;37 et 38 :10-11 et 8-9.
91. **Gandolfi A et al.**
Chirurgie du neurinome de l'acoustique. Problèmes postopératoires.
Rev. Laryngol. 1986 ;107, 3, 251-254.
92. **Cannoni M.**
La voie translabyrinthique.
Société Rhône-Alpes d'ORL et de chirurgie cervicofaciale, (Lyon),
janvier 1988.
93. **Samii M., Matties C.**
Management of 1000 vestibular schwannoma, The facial nerve preservation of function,
Neurosurgery: January 1997 – Volume 40 – Issue 1 – pp 1-10 Clinical Studies
94. **House J.W.**
Facial nerve grading systems.
Laryngoscope 1983;93:1056 –1069.
95. **House J.W. et al.**
Facial nerve grading system.
Otolaryngol. Head Neck Surg. 1985;93, 2:146-147.
96. **House J.W. et al.**
Magnetic resonance imaging in acoustic neuroma diagnosis.
Ann. Otol. Rhinol. Laryngol. 1986 ;95 :16-20.
97. **Pellet W et al.**
Le neurinome de l'acoustique. Approche otoneurochirurgicale.
Rev. Neurol. 1987 ;143, 8-9 :614- 619.

98. **Zini C. et al.**
Facial nerve and acoustic neuroma.
Neurinomes de l'acoustique (Ed. P. Fabre)1988, II :71–80.
99. **Fisch U et al.**
Intracranial facial nerve anastomosis.
Neurinomes de l'acoustique (Ed. P. Fabre)1988 ;II : 83–94.
100. **Sanna M. et al.**
Hearing preservation in acoustic neuroma surgery.
Am. J. Otol. 1987; 8, 6:500–506.
101. **Nadol J.B. et al.**
Preservation of hearing in surgical removal of acoustic neuromas of the internal auditory canal and cerebellopontine angle.
Laryngoscope 1987 ;97 :1287–1294.
102. **Portmann M. et al.**
Conservation des fonctions du nerf facial et du nerf cochléaire après exérèse des neurinomes de l'acoustique.
Rev. Laryng. 1988 ;109, 5 :437– 441.
103. **Fraysse B. et al.**
Place des potentiels évoqués auditifs peropératoires dans la chirurgie de la fosse postérieure.
J. Franç. ORL 1987 ;36, 1 : 23–29.
104. **Frèrebeau P et al.**
La préservation de l'audition dans la chirurgie du neurinome de l'acoustique.
Neurochirurgie 1987 ; 33 :124–128.
105. **Gardner J. et al.**
Hearing preservation in unilateral acoustic neuroma surgery.
Ann. Otol. Rhinol. Laryngol. 1988 ; 97 :55–66.
106. **Sabin H.I. et al.**
Intraoperative electrocochleography to monitor cochlear potentials during acoustic neuroma excision.
Acta neurochir. 1987 ;85 :110 –116.

107. **Sterkers J.M.**
Le neurinome de l'acoustique.
Monographie du CCA Wagram, 1986 ; 8 :97 .

108. **Samii M., Matties C.**
Management of 1000 vestibular schwannoma, Hearing function in 1000 tumors resections, Neurosurgery: January 1997 – Volume 40 – Issue 1 – pp 1–10 Clinical Studies

109. **Cruveilhier J**
(1834) Traité d'anatomie descriptive. 2e tome. Bechet Jeune, Paris

110. **Bichat X (1803)**
Traité d'Anatomie descriptive. 4e Tome. Bresson, Gabon, Paris

111. **K. Gabert, J. Régis, C. Delsanti, P.-H. Roche, F.Facon, M. Tamura et al.**
Preserving hearing function after Gamma Knife radiosurgery for unilateral vestibular schwannoma (Neurochirurgie,2004,50, 350–357)

112. **Prasad D, S Teiner M, S Teiner L.**
Gamma surgery for vestibular schwannoma. *J Neurosurg*2000; 92: 745–759.

113. **Kondziolka D, Levy EI, Niranjan A, Flickinger JC, Lunsford LD.**
Long-term outcomes after meningioma radiosurgery: physician and patient perspectives. *J Neurosurg* 1999; 91: 44–50.

قسم الطبيب

أقسم بالله العظيم

أن أراقب الله في مهنتي.

وأن أصون حياة الإنسان في كافة أطوارها في كل الظروف
والأحوال باذلة وسعي في استنقاذها من الهلاك والمرض

والألم والقلق.

وأن أحفظ للناس كرامتهم، وأستر عورتهم، وأكتم سرهم.

وأن أكون على الدوام من وسائل رحمة الله، باذلة رعايتي الطبية للقريب والبعيد،
للصالح والطالح، والصديق والعدو.

وأن أثابر على طلب العلم، أسخره لنفع الإنسان .. لا لأذاه.

وأن أوقر من علمني، وأعلم من يصغرنني، وأكون أخا لكل زميل في المهنة الطبية

متعاونين على البر والتقوى.

وأن تكون حياتي مصداق إيماني في سري وعلايتي، نقيّة مما يشينها تجاه

الله ورسوله والمؤمنين.

والله على ما أقول شهيدا

الإدارة الجراحية الدماغية لورم العصب السمعي
تجربة مصلحة جراحة الدماغ والأعصاب
بالمستشفى الجامعي محمد السادس

الأطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم 2016/06/27

من طرف

الآنسة مريم عبید

المزودة في 16 مارس 1990 ببني ملال

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية :

أروام الحفرة الدماغية الخلفية – ورم العصب السمعي –
الفحص بالرنين المغناطيسي – الجراحة – الجراحة الإشعاعية.

اللجنة

الرئيس

السيد س. آيت بن علي

استاذ في جراحة الدماغ والأعصاب

المشرف

السيد م. لمجاوي

استاذ في جراحة الدماغ والأعصاب

السيدة ن. الشريف الإدريسي كنوني

أستاذة مبرزة في الفحص بالأشعة

السيد ح. نوري

أستاذ مبرز في أمراض الأنف والأذن والحنجرة

السيد م. لغماري

أستاذ مبرز في جراحة الدماغ والأعصاب

الحكام