



Extrait du Campus de Neurochirurgie

<https://campus.neurochirurgie.fr/spip.php?article373>

Les tumeurs de l'angle ponto-cerebelleux

- Etudiant en neurochirurgie - Documents - Livre Neurochirurgie -

Date de mise en ligne : mardi 13 janvier 2009

Campus de Neurochirurgie

Ce titre doit évoquer immédiatement trois notions :

- ▶ **l'hypoacousie unilatérale progressive**, symptôme le plus évocateur de ce type de tumeurs,
- ▶ **le neurinome de l'acoustique**, tumeur la plus fréquente ,
- ▶ **la collaboration oto-neurochirurgicale**, attitude logique face à la double appartenance de ces tumeurs au champs d'action de l'otologie et à celui de la neurochirurgie.

SANDIFORT, de Leyden (in HOUSE and LUETGE, 1979), décrit en 1777 le premier cas de tumeur située à ce niveau. D'autres (Charles BELL en 1830, CRUVEILLHER en 1842,...) rapportèrent des observations anatomo-cliniques détaillées mais ce n'est qu'en 1902 que fut introduit par HENNEBERG et KOCH le terme de "tumeur de l'angle ponto-cérébelleux", cette entité anatomo-clinique n'étant réellement reconnue qu'après la parution du livre de CUSHING (1917) sur le sujet.

I - L'ANGLE PONTO-CEREBELLEUX (A.P.C.)

A. L'anatomie de l'angle 1. *Description* Classiquement, c'est un espace prismatique (Fig. IA) limité en avant par la face postérieure du rocher, en arrière et en dehors par l'hémisphère cérébelleux, en arrière et en dedans par le tronc cérébral et fermé en haut par la tente du cervelet et la racine du trijumeau, en bas par le feuillet arachnoïdien recouvrant les nerfs mixtes. Cet espace est traversé par le paquet acoustico-facial.

Pour BEBIN (1979) c'est plutôt une fente située entre la face postérieure du rocher et le névraxe, un espace quasi virtuel qui devient réalité lorsque une tumeur se développe à son niveau.

2. *Contenu - le paquet acoustico-facial (PAF)* : c'est une torsade de 4 nerfs : le vestibulaire, nerf le plus externe, sortant du tronc cérébral à l'extrémité du sillon bulbo-protubérantiel, le cochléaire, né juste en dedans du précédent puis le facial et l'intermédiaire de Wrisberg, encore plus internes, émergeant ensemble de la berge pontique du sillon. Le PAF se dirige vers le conduit auditif interne (CAI) au fond duquel chacun des nerfs trouve son orifice (Fig.IB), en avant et en haut le canal de Fallope pour le facial et l'intermédiaire de Wrisberg, en avant et en bas la fossette cribiforme d'où sortent les fibres cochléaires, en arrière les fossettes vestibulaires supérieure et inférieure pour les nerfs de même nom. La crête falciforme, horizontale, sépare les orifices supérieurs et inférieurs. La Bill's bar, crête perpendiculaire à la précédente, sépare les orifices supérieurs.

Le cône fibreux, zone de jonction des portions oligodendrocytaire et schwannienne des nerfs crâniens, se situe, sur le nerf vestibulaire, au fond du CAI alors qu'il siège, sur les autres nerfs (Fig. IIA), tout près de leur émergence du tronc. Cette disposition s'explique par la croissance très rapide du bourgeon vestibulaire vers la capsule otique, rapidité qui explique sans doute aussi la présence, au niveau du cône fibreux de ce nerf, de cellules "jeunes", schwannoïdes, qui font le lit des neurinomes dits "du nerf acoustique", au fond du CAI..

Parce que le nerf facial intra-crânien n'a pas de périnèvre, ses fibres sont facilement dissociées sur la convexité tumorale et s'adaptent beaucoup mieux à la compression que celles des autres nerfs dont le périnèvre empêche cette dissociation bénéfique.

- ▶ **l'artère cérébelleuse antéro-inférieure (AICA)**

Les tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux

née du tronc basilaire (Fig. IC), elle décrit un premier segment, pré-méatal, qui la rapproche du porus du CAI au voisinage duquel, parfois même à l'intérieur duquel [28% -MERCIER 1980], elle décrit une courbe, le segment méatal, qui passe entre les nerfs du PAF pour retourner ensuite, segment rétro-méatal, vers le tronc cérébral. Elle donne des branches au névraxe et surtout une ou plusieurs branches à destinée audio-labyrinthique qui constituent le "système vasculaire du CAI " (FISCH 1968). Il existe une balance entre l'AICA et la cérébelleuse postéro-inférieure (PICA) si bien que l'obstruction per-opératoire de l'AICA, souvent sans conséquence, se complique parfois d'un ramollissement du pont lorsque la PICA est grêle et l'AICA prédominante, comme l'a expliqué ATKINSON (1949).

- ▶ **la veine pétreuse supérieure** (veine de DANDY) : elle longe le bord externe du nerf trijumeau puis se jette dans le sinus pétreux supérieur. Confluence de plusieurs veines largement anastomosées aux veines voisines, elle peut être obturée en principe sans problème mais il est préférable de tout faire pour la respecter.

3. *L'arachnoïde* Elle délimite, selon YASARGIL (1977), 3 citernes (Fig. ID) :

- ▶ **la citerne ponto-cérébelleuse** qui enrobe le PAF presque jusque au fond du CAI, le trijumeau, la veine de DANDY et l'AICA,
- ▶ **la citerne cérébello-médullaire** qui contient les nerfs mixtes, l'artère vertébrale intra-durale et la PICA,
- ▶ **la citerne pré-pontique** qui contient le tronc basilaire, l'origine de l'AICA, le nerf abducens, les veines pontines transverses.

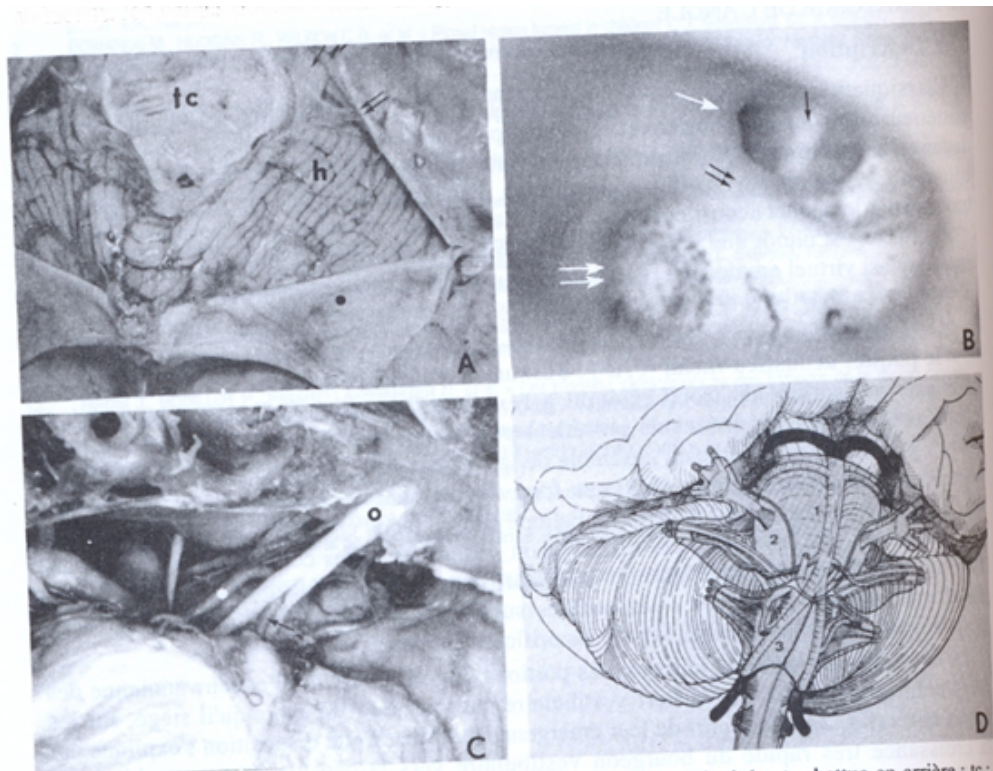


Figure 1A : Vue supérieure des APC, la tente du cervelet ayant été incisée et rabattue en arrière : tc : tronc cérébral, h : hémisphère cérébelleux, la flèche montre la racine du jumeau droit, la double flèche, la veine de Dandy s'abouchant dans le sinus pétreux supérieur, le point noir, la dure-mère retournée.
 B : Le fond du CAI : la flèche noire montre la Bill's bar, la double flèche noire, la crête falciforme. La flèche blanche montre l'entrée du canal de Fallope, la double flèche blanche, la fossette cribriforme.
 C : Dissection d'un APC avec trépanation du toit du CAI : o : paquet acoustico-facial dans le CAI, le segment pré-méatique de l'artère cérébelleuse antéro-inférieure est marqué par l'astérisque blanche, le segment rétro-méatique par la flèche.
 D : Les citernes arachnoïdiennes (dessin) : 1 : citerne prépontique, 2 : citerne ponto-cérébelleuse, 3 : citerne cérébello-médullaire.

B. La séméiologie de l'angle 1. *Les signes otologiques* Les *signes auditifs* : installés très souvent les premiers mais négligés par le patient, ils ne sont reconnus qu'à posteriori.

. **L'hypoacousie unilatérale** est le maître symptôme (95% des cas). Typiquement **progressive** et portant au début sur les aigus, elle peut être brutale (2%) ou fluctuante (2%). C'est, d'après l'audiométrie, une surdité de **perception** (encart 1).

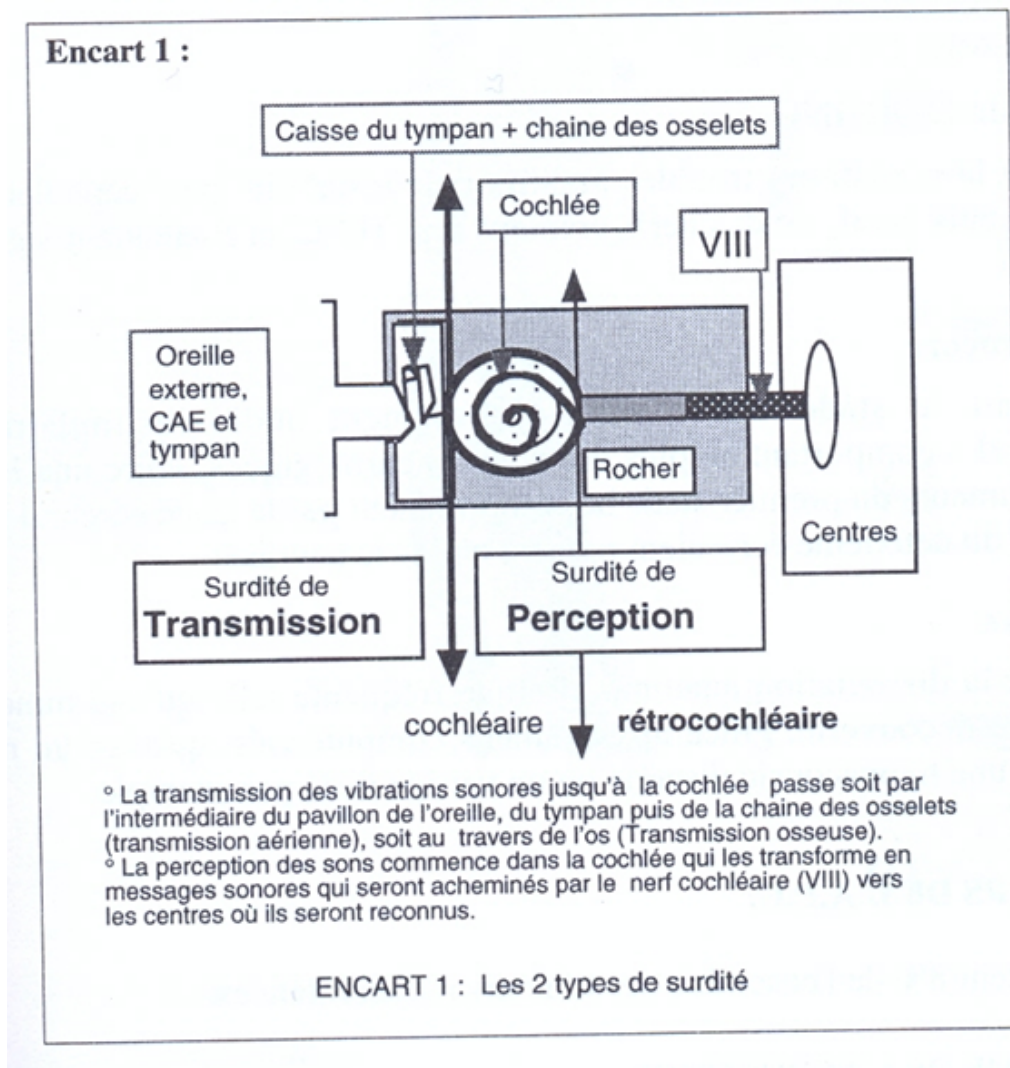
. **Les bourdonnements d'oreille** : plus rares (20%) mais souvent aigus et gênants, ils attirent l'attention sur l'oreille.

Les signes vestibulaires : plus tardifs, plus rares mais plus gênants, ils amènent souvent le malade à consulter.

. **L'instabilité** : (65% des cas). souvent légère et déclenchée en situation de déséquilibre (marche au bord d'un trottoir), elle est parfois plus nette, entraînant une démarche ébrieuse plus ou moins latéralisée et un déséquilibre pouvant aller jusqu'à la chute. Diverses manoeuvres l'objectivent : ROMBERG (garde à vous, yeux fermés), BARANY (garde à vous, index pointés, yeux fermés), UNTERBERGER (piétinement sur place, yeux fermés et index pointés) BABINSKI-WEILL (marche aveugle alternative avant-arrière).

. **Les vertiges** : 20% des cas, de la simple impression ébrieuse à la grande crise rotatoire. On retrouve un nystagmus dans 1/4 des cas, homolatéral 1 fois sur 4, controlatéral 2 fois sur 3, parfois multiple et signant alors une volumineuse tumeur.

Les signes auriculaires : sensations de plénitude auriculaire, otalgies fugaces, douleurs rétro-mastoïdiennes parfois.



2. Les signes neurologiques Les nerfs cr niens :

. **le trijumeau** : c'est le nerf le plus souvent int ress  apr s le PAF, et souvent le seul : Engourdissement facial (30% des cas), plus rarement n vralgie vraie, typiquement mais pas forc ment de type secondaire, en sont la traduction. Le r flexe corn en est diminu  voire aboli dans 1/3 des cas. Une hypoesth sie faciale objective est plus rare.

. **le facial** : n'est atteint que dans 10% des cas, sans relation pr cise avec le volume tumoral. La paralysie faciale (PF) est en principe discr te (signe de Souques), parfois plus nette avec h mispasme. Elle peut  tre brutale, simulant une PF "a frigore". L'atteinte des fibres de la corde du tympan entra ne une s cheresse buccale, celle du nerf p treux une s cheresse oculaire avec picotements. Une hypoesth sie du conduit auditif externe (CAE), (zone de RAMSAY-HUNT), une abolition du r flexe naso-lacrymal signent en principe une tumeur volumineuse.

. **les nerfs mixtes** : leur atteinte, rare sauf en cas de tumeur tr s grosse ou n e sur le foramen d chir  post rieur, entra ne des troubles de la phonation et/ou de la d glutition, des syncopes, une atrophie d'un trap ze et/ou d'un sterno-cl ido-masto dien.

Le cervelet : seules, les grosses tumeurs donnent des troubles c r belleux. 10% tout au plus des cas pr sentent maintenant un syndrome cin tique, en g n ral discret ( criture "hach e").

Le tronc cérébral : un syndrome pyramidal, une voix "bulbaire", une démarche "à petits pas" sont exceptionnels maintenant, même pour les grosses tumeurs.

3. *L'hypertension intra-crânienne* est toujours possible parce que les A.P.C. sont des passages obligés dans l'écoulement du LCS et parce que l'expansion d'une tumeur dans l'un retentit sur l'autre par bascule du tronc cérébral. Céphalées, vomissements, ralentissement intellectuel, oedème papillaire en seraient la traduction mais il ne faut plus en arriver à ce stade.

C. Les syndromes de l'angle 1. *Du temps de CUSHING* On assistait à la gradation : troubles auditifs puis instabilité puis céphalées occipitales puis maladresse puis paralysie des nerfs crâniens puis HIC et finalement signes d'atteinte du tronc cérébral.

2. *Il y a peu encore* On distinguait le stade "otologique", purement audio-vestibulaire, du stade "neurochirurgical" comportant en plus des signes neurologiques, voire une HIC, et l'on pensait que les tumeurs du premier stade ne comprimaient pas le tronc cérébral ni le cervelet tandis que celles du deuxième écrasaient plus ou moins le névraxe.

3. *De nos jours* On insiste sur la dissociation anatomo-clinique fréquente telle qu'une tumeur déjà très grosse peut n'être découverte, grâce aux examens computerisés, qu'avec un minimum de signes cliniques, une hypoacousie discrète ou un vertige isolé par exemple.

II - LES TUMEURS DE L'A.P.C.

Elles représentent 8% de l'ensemble des tumeurs intra-crâniennes.

A. Le neurinome de l'acoustique représente 90% des tumeurs de l'angle. Il est dit "du VIII" ou "de l'acoustique" parce que son premier signe est une hypoacousie mais on devrait dire "du vestibulaire" car il naît des amas de cellules schwannoïdes situées autour du ganglion de Scarpa.

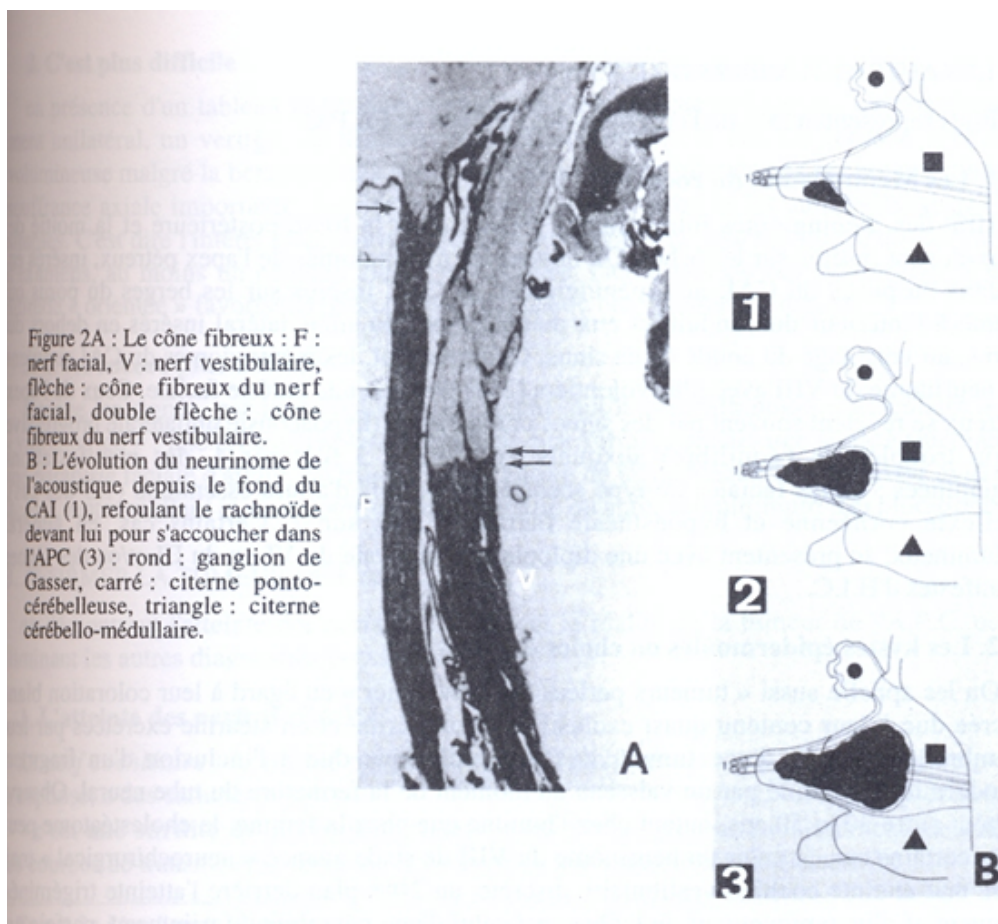
Né au fond du CAI, il grossit lentement, restant d'abord intra-canalair (Stade I,

1 cm maximum) puis s'accouchant au travers du porus du CAI pour croître dans l'A.P.C. . Au début, il n'atteint pas le tronc cérébral ni le trijumeau (Stade II, moins de 1 cm dans l'A.P.C.). Plus tard, il les atteint mais ne déforme pas encore le tronc (Stade III, 1 à 2 cm dans l'A.P.C.). Finalement, il déforme et s'enchâsse dans la protubérance (Stade IV, plus de 2 cm dans l'A.P.C.)

C'est une tumeur bien limitée, fixée au rocher. Au cours de son expansion depuis le fond du CAI (Fig. IIB), elle repousse et s'enrobe avec la gaine arachnoïdienne qui entoure le paquet acoustico-facial si bien qu'en grossissant dans la citerne ponto-cérébelleuse elle reste séparée des éléments qui y sont contenus. Respecter ce feuillet durant l'intervention facilite la dissection de ces divers éléments et leur conservation. Sur le plan histologique, on distingue le type A d'Antoni (40%), très cellulaire, le type B, beaucoup plus "humide" et pouvant comporter des zones de dégénérescence hyaline, grasseuse ou kystique (40% aussi) et enfin le type mixte (20%).

Tumeur de la cinquantaine, 2 fois sur 3 chez la femme, elle évolue lentement, plus de 3 ans séparant dans 60% des cas le premier symptôme du diagnostic. L'hypoacousie unilatérale progressive présente dans 81% des cas ne motive la consultation que dans 48% des cas tandis que l'instabilité et les vertiges, plus rares (20%), la justifient dans 50%.

Malgré les moyens actuels, ces tumeurs ne sont découvertes que 1 fois sur 3 à un stade précoce (Stade I : 11% - II : 23%). Souvent, une hypoacousie légère, un vertige isolé font découvrir une tumeur déjà volumineuse (Stade III : 27% - IV : 39%).



B. LES AUTRES NEURINOMES

1. *Neurinomes du trijumeau* Rares (2,2%). Certains siègent sur l'étage moyen (Type **A**), parce que nés d'une des branches du ganglion de GASSER, et peuvent envahir le sinus caverneux ou franchir un des orifices de la base du crâne et passer dans l'orbite, dans la fosse ptérygo-maxillaire ou dans les espaces infra-temporaux. D'autres, nés de la racine du nerf ou de son ganglion, se développent dans l'A.P.C., (Type **B**) ou sont à cheval sur la crête pétreuse (Type **C**). Le plus souvent, la tumeur se révèle par une hypoacousie tandis que les signes trigémínés (paresthésies ou névralgie faciale) ne sont signalés que dans un tiers des cas. A l'examen, par contre, on retrouve constamment une hypoesthésie faciale et une altération du réflexe cornéen.

2. *Neurinomes des nerfs mixtes* Rares eux aussi (1,2% des tumeurs de l'A.P.C.), on n'en retrouve guère plus de 150 cas dans la littérature. Ils sont intra-crâniens (Type **A**), intra-osseux, dans le foramen jugulaire (Type **B**), extra-crâniens, dans les espaces infra-temporaux (type **C**), ou en bissac, à la fois intra-crâniens et infra-temporaux au travers du foramen jugulaire (type **D**). Les signes des nerfs mixtes (dysphonie, dysphagie, agueusie, atrophie du trapèze ou du sterno-cleido-mastoïdien) n'existent que 1 fois sur 2 tandis que les signes audio-vestibulaires sont présents 2 fois sur 3, ces derniers étant même isolés dans 1/4 des cas, faisant évoquer à tort un neurinome du VIII..

3. *Neurinomes du nerf facial* Moins de 200 cas sont recensés dans la littérature, ils siègent n'importe où sur le nerf, dans l'angle, sur le trajet intra-pétreux ou, plus en aval, sur le trajet extra-crânién. Une paralysie faciale ou un hémispasme progressifs seraient évocateurs mais les neurinomes du facial intra-crânién, de l'A.P.C. ou du CAI, n'entraînent souvent que des signes audio-vestibulaires évocateurs d'un neurinome du VIII.

C. Les autres tumeurs de l'A.P.C. Elles représentent 5% de l'ensemble des tumeurs de l'A.P.C. .

1. *Les Méningiomes du rocher* 10% des méningiomes intra-crâniens siègent dans la fosse postérieure et la moitié de ceux-ci sont insérés sur le rocher. On oppose les méningiomes de l'apex pétreux, insérés en dedans du porus du CAI, aux méningiomes du CAI, insérés sur les berges du porus ou même à l'intérieur du conduit, et aux méningiomes du sinus latéral insérés en dehors du porus, au voisinage du coude de ce sinus. Cliniquement, les méningiomes du CAI simulent un neurinome du VIII avec plus volontiers (25% des cas) une parésie faciale. Ceux de l'apex pétreux se révèlent souvent par des signes comparables (hypoacousie unilatérale progressive et/ou troubles de l'équilibre) auxquels s'associent, 3 fois sur 4, des manifestations trigéminées : algies faciales de type secondaire, parfois d'allure essentielle (1/3 des cas), aréflexie cornéenne et hypoesthésie faciale, 1 fois sur 2. Certains cas, en général volumineux, se présentent avec une diplopie par paralysie du VI ou du III et/ou des signes manifestes d'HIC.

2. *Les kystes épidermoïdes ou cholestéatomes* On les appelle aussi "tumeurs perlées de Cruveilhier" eu égard à leur coloration blanc nacré due à leur contenu quasi exclusif en cholestérine et en stéarine excrétées par leur membrane. Il s'agit d'une tumeur dysembryoplasique due à l'inclusion d'un fragment ectodermique entraîné par un vaisseau au moment de la fermeture du tube neural. Observé surtout entre 30 et 50 ans, autant chez l'homme que chez la femme, le cholestéatome peut, dans certains cas, simuler un neurinome du VIII de stade avancé "neurochirurgical" mais avec une atteinte cochléo-vestibulaire discrète, au 2ème plan derrière l'atteinte trigéminée. Souvent et plus typiquement, le tableau est celui d'une névralgie du trijumeau, parfois une névralgie d'allure secondaire mais souvent une névralgie d'allure essentielle.

3. *Les autres tumeurs* Il peut s'agir de l'expansion dans l'A.P.C. d'une tumeur de voisinage diagnostiquée en pré-opératoire par les examens paracliniques (paragangliome jugulaire de type D, épéndymome du quatrième ventricule accouché par le trou de LUSHKA, gliome du tronc "en battant de cloche", papillome choroïdien,...). Il peut s'agir d'une exceptionnelle tumeur du paquet acoustico-facial se présentant tout à fait comme un neurinome du VIII mais dont le diagnostic se trouve redressé par le chirurgien, en per-opératoire (cavernome, mélanome,...), ou par l'anatomo-pathologiste (sarcome, métastase,...).

III - DIAGNOSTIC DES TUMEURS DE L'A.P.C.

Il est étayé par des examens neuro-physiologiques précisant l'état fonctionnel du nerf cochléaire [audiométrie tonale (encart 2) et vocale (encart 3), impédancemétrie (encart 4), potentiels évoqués précoces auditifs du tronc cérébral (PEPA) (encart 5)], du nerf vestibulaire [vestibulométrie (encart 6)], du facial et du trijumeau, et par les examens neuroradiologiques. Il sera mené par étapes.

A. Penser à la tumeur de l'A.P.C. 1. *C'est facile* lorsque la conjonction de plusieurs signes réalise un syndrome de l'angle typique. En fait, l'association d'une surdité unilatérale, d'une instabilité, d'un engourdissement facial et, à fortiori, d'un syndrome cérébelleux et de signes d'HIC témoignerait d'une tumeur déjà volumineuse, responsable d'une souffrance axiale grave. À un tel stade clinique, le risque opératoire serait important si bien qu'il paraît presque coupable maintenant d'en être arrivé là.

2. *C'est plus difficile* en présence d'un tableau pauci-symptomatique : une hypoacousie et/ou un bourdonnement unilatéral, un vertige, de discrets troubles de l'équilibre, etc. La tumeur peut être volumineuse malgré la bénignité des signes et cela prouve qu'elle n'a pas encore entraîné de souffrance axiale importante. Le risque opératoire est moindre et les suites devraient être simples. C'est dire l'intérêt d'un esprit vigilant et de la pratique systématique d'un minimum d'examens, au moins un examen audio-vestibulaire, face à l'un de ces symptômes. Cette attitude "orientée" favorise la précocité du diagnostic et la qualité du résultat .

3. *C'est encore plus difficile* lorsque les signes, par leur évolution, évoquent plutôt une pathologie "vasculaire" ou "vasomotrice" : une crise vertigineuse franche, une surdité brutale, une surdité fluctuante, une paralysie faciale d'allure "a frigore", etc . Face à de tels tableaux, il faut savoir éviter la facilité, rester vigilant et n'accepter un tel diagnostic qu'après un minimum d'explorations.

B. AFFIRMER LA TUMEUR DE L'A.P.C. en démontrant l'atteinte des nerfs de l'A.P.C. et la réalité de la tumeur de l'A.P.C. et en éliminant les autres diagnostics possibles.

1. L'atteinte des nerfs de l'A.P.C.

Le nerf cochléaire : la surdité par lésion du nerf cochléaire, tant qu'elle ne confine pas à la cophose, a des caractères précis :

- **c'est une surdité de perception**, laquelle est démontrée par l'abaissement simultané des courbes de transmission aérienne et osseuse en audiométrie tonale (encart 2).

Encart 2 : L'audiométrie tonale

- L'audiométrie tonale consiste à évaluer les seuils minima de perception des sons purs puis à établir une courbe avec les données obtenues sur un graphique comportant en abscisses les fréquences explorées, l'unité étant l'octave (doublement de fréquence) depuis 125 Hertz jusqu'à 8.000 Hertz et en ordonnées les intensités exprimées en décibels. Cela revient à évaluer le degré de perte auditive.
- On étudie chaque oreille en 2 étapes, par voie aérienne (trait plein) puis par voie osseuse (trait pointillé). Une oreille normale perçoit les sons de moins de 5 dB sur l'éventail des fréquences audibles.
- Dans les surdités de transmission, la stimulation par voie aérienne est moins bien perçue que celle par voie osseuse : la courbe aérienne est abaissée tandis que la courbe osseuse est normale ou quasi normale.
- Dans les surdités de perception, les 2 courbes sont abaissées dans les mêmes proportions. Elles peuvent être penchées vers les graves, vers les aigus ou encore « en cuillère » ou horizontales.

- **c'est une surdité de type rétro-cochléaire** :

- ▶ la courbe tonale, lorsqu'elle penche vers les graves, évoque plutôt une lésion endocochléaire et lorsqu'elle penche vers les aigus, plutôt une lésion rétrocochléaire.
- ▶ l'épreuve vocale (encart 3) plus altérée que ne le laisserait penser la tonale, évoque aussi la rétrocochléarité.

Encart 3 : L'audiométrie vocale

- L'audiométrie vocale consiste à faire répéter par le patient des listes de 10 mots dissyllabiques, phonétiquement équilibrés (Bouchon, souper, rondin, ...) et proposés à des intensités sonores différentes. Cela revient à mesurer le degré d'intelligibilité de la parole. On établit une courbe avec en abscisse les intensités et en ordonnées le pourcentage des mots compris.
- Normalement on comprend 50% des mots à 10 dB et 100% à 20 dB. La courbe a la forme d'un S couché.
- En principe, la courbe vocale suit la courbe tonale.

- ▶ l'impédancemétrie surtout (encart 4) met en évidence :

. **l'élévation du seuil du réflexe stapédien**, ou sa non obtention, ce qui traduit un écart appréciable entre le seuil d'audition et le seuil douloureux (**absence de recrutement**). Le recrutement est une distorsion du sens d'intensité sonore telle que le seuil d'audition se rapproche du seuil douloureux. Le réflexe n'est déclenché qu'avec des intensités égales ou supérieures à 100 dB : c'est le signe de la "barre des 100" de FREYSS qui n'a de valeur que si la perte auditive est inférieure à 70 dB.

. la **fatigabilité auditive** : elle se traduit par une remontée de la courbe d'impédancemétrie ou par une réponse brève, vite relâchée, alors que dans une oreille normale stimulée par un son dont l'intensité est supérieure de 10 dB à celle du seuil stapédien, le réflexe persiste tant que la stimulation persiste. On étudie ce phénomène pour les fréquences 500 et 1000 Htz car, au delà, la fatigue s'observe même pour une oreille normale.

- **Les PEAP sont perturbés** (Encart 5)

. allongement des temps de conduction cochlée-centres (? I-III et I-V) et des différences inter-auriculaires (IT I-III et I-V) normalement inférieures à 0,2 ms : résultat significatif si IT I-III = 0,3 ms.

. désynchronisation des tracés qui ne comportent plus les ondes habituelles,

. persistance de la seule onde I, ce qui est très significatif de la lésion du nerf cochléaire.

Encart 5 : Les potentiels évoqués auditifs

- La méthode consiste à enregistrer les potentiels électriques engendrés par la stimulation de l'ensemble des fibres d'un nerf acoustique et qui, se propageant le long de la chaîne des neurones de la voie acoustique, engendrent au niveau de chacun des relais une onde spécifique. En pratique, on étudie les potentiels au niveau des divers relais du tronc cérébral : les potentiels évoqués auditifs précoces du tronc cérébral (PEAP).
- On obtient un tracé de 5 ondes correspondant successivement à la cochlée (onde I), au noyau cochléaire ventral (onde II), à l'olive protubérantielle (onde III), au noyau du ruban de Reill (onde IV), et au tubercule quadrijumeau inférieur (onde V). On mesure ensuite :
 - les écarts entre les ondes I, III et V d'un même côté :
 Δ -III et Δ I-V
 - les écarts entre les 2 oreilles : IT I-III et IT I-V.
- Normalement, Δ I-III = 2,1 ms et Δ I-V = 4,1 ms.
IT-III et IT I-V \leq 0,2 ms.
Tout retard égal ou supérieur à 0,3 ms est significatif.

Le nerf vestibulaire : sa lésion se traduit par une **hypo** ou une **areflexie vestibulaire** :

. à l'épreuve rotatoire, la fréquence du nystagmus est faible, la droite débute au dessous 20 secousses/10 secondes et sa pente est plus faible.

. à l'épreuve calorique, le diagramme de FREYSS est asymétrique, une des deux ailes du papillon étant plus petite.

Encart 6 : La vestibulométrie.

- La vestibulométrie consiste à étudier la réflectivité des 2 systèmes vestibulaires à une stimulation expérimentale qui peut être soit de type pendulaire, en faisant osciller le patient sur un fauteuil animé de mouvements rotatoires alternés horaires et anti-horaires, soit de type calorique, en injectant de l'eau chaude (27°) ou de l'eau froide (4°) dans un CAE, ce qui crée un courant de convection ascendant ou descendant dans le canal semi-circulaire disposé au préalable dans un plan vertical et stimule le vestibule. On apprécie le nombre de secousses de nystagmus déclenchées par ces stimulations pendant un temps donné (10 secondes).
- Pour l'épreuve rotatoire, on pose en abscisse la valeur de l'accélération exprimée en degrés par seconde et en ordonnée la fréquence du nystagmus par période de 10 secondes. Il a été démontré que la fréquence du nystagmus est proportionnelle au logarithme de l'accélération ce qui permet d'établir, en graphique semi-logarithmique, une droite représentative de chacune des réponses des oreilles droite et gauche. Normalement, la courbe débute à une fréquence de 20 secousses par 10 secondes pour une accélération de

20 mètres/seconde puis décroît progressivement. Plus la réflectivité est faible, plus bas débutera la droite sur le graphique et plus faible sera la pente de cette droite.

- Pour l'épreuve calorique, on utilise le diagramme de FREYSS :
- à gauche l'oreille droite et à droite la gauche,
- en abscisse la durée de la réponse, en ordonnée la fréquence du nystagmus
- en haut, la réponse au froid et, en bas, la réponse au chaud.

Le diagramme obtenu est en ailes de papillon. Il est symétrique. Une aile plus petite traduit une hyporéflexie vestibulaire de son côté.

Les nerfs facial et trijumeau :

. **l'électromyographie** faciale et les tests de stimulo-détection apprécient le degré éventuel de la dénervation.

. **le réflexe de clignement** ou réflexe trigémino-facial permet de préciser l'atteinte éventuelle de ces deux nerfs.

C. L'imagerie de l'A.C.P. 1. *Les radiographies du rocher* Un oeil averti apprécie assez bien l'ensemble du rocher sur les radiographies (standards et tomographies) mais ces examens ont perdu de leur intérêt depuis l'avènement des examens computerisés. Les tomographies sagittales sont encore utiles pour préciser la hauteur du golfe de la jugulaire par rapport au plancher du CAI .

2. *Les tomographies computerisées*° **La tomodensitométrie** (TDM) en fenêtres osseuse et parenchymateuse est certainement un examen décisif montrant la tumeur dans l'A.P.C. (volume, structure, prise de contraste,...), ses rapports avec le névraxe (à distance ou au contact du tronc et du cervelet), ses expansions éventuelles (vers le trou occipital, le foramen de PACCHIONI, l'étage sus-tentorial, le sinus caverneux,...), son retentissement sur la circulation du LCR (hydrocéphalie), sa situation (sur, en dedans, en dehors) par rapport au CAI et les remaniements pétreux qu'elle entraîne (dilatation du CAI, du foramen jugulaire, ostéocondensation ou ostéolyse du rocher,...).

° **La résonance magnétique nucléaire** (I.R.M.) : utile par la finesse des images et leur exécution dans les 3 plans, elle ne peut remplacer totalement le scanner parce qu'elle ne montre que très imparfaitement l'os.

3. *L'artériographie* précise les afférences artérielles de la tumeur, sa vascularité et son retentissement sur la circulation cérébrale. L'étude doit être complète (carotide externe, interne et vertébrale) si l'on veut préciser toutes les afférences, cérébrales et méningées. Mais cet examen ne paraît plus aussi essentiel qu'autrefois sauf en cas de tumeurs du glomus jugulaire.

D. La stratégie diagnostique Les demandes d'examen seront réfléchies et non systématiques.

- ▶ **au moindre doute** : demander audio-vestibulométrie et étude du réflexe stapédien.
- ▶ **en cas de surdité de perception rétrocochléaire** : demander PEAP et scanner, avant et après injection et/ou IRM.
- ▶ **si une tumeur de l'A.P.C. est démontrée** : demander un scanner en fenêtre osseuse et coupes fines sur les rochers.
- ▶ **si un doute persiste** : IRM avant et après gadolinium, voire scanner après injection de contraste.
- ▶ **si besoin** : artériographie pour affiner le diagnostic.
- ▶ **en cas d'intervention** : EMG facial et réflexe du clignement.

E. Préciser la nature de la tumeur 1. *Le neurinome de l'acoustique* Une surdité de perception unilatérale et progressive (2-3% de surdités brutales ou fluctuantes) et les signes de rétrocochléarité, hormis les rares cas d'audition normale (5%), imposent **la TDM** :

- ▶ **en fenêtre parenchymateuse** : tumeur de l'A.P.C., isodense avant injection, prenant le contraste nettement et, le plus souvent, de façon homogène, bien limitée, arrondie ou ovoïde, collée à la face postérieure du rocher (Fig. III) et centrée sur le CAI qu'elle pénètre en général jusqu'au fond. Parfois, les contours sont moins réguliers ou la structure plus ou moins hétérogène à cause d'une nécrose intra-tumorale ou d'un ou plusieurs kystes intra ou para-tumoraux.

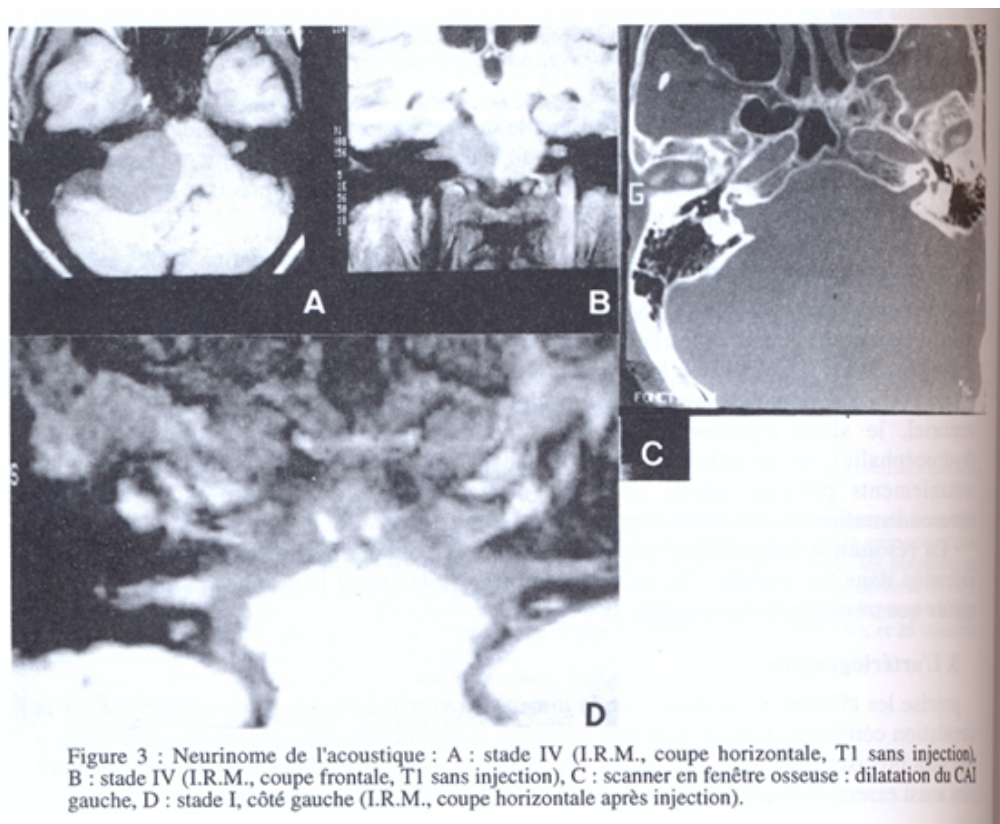


Figure 3 : Neurinome de l'acoustique : A : stade IV (I.R.M., coupe horizontale, T1 sans injection), B : stade IV (I.R.M., coupe frontale, T1 sans injection), C : scanner en fenêtre osseuse : dilatation du CAI gauche, D : stade I, côté gauche (I.R.M., coupe horizontale après injection).

- ▶ **en fenêtre osseuse** : dilatation du CAI et de son porus, raccourcissement du mur postérieur (Fig. III B), parfois éclatement du CAI dont la corticale reste bien dessinée .
- ▶ **Il ne faut pas manquer d'apprécier** :
 - . les extensions vers le foramen de Pacchioni, le foramen magnum, le clivus,...
 - . l'A.P.C. et le CAI contro-latéraux, les formes bilatérales (neurofibromatose) n'étant pas exceptionnelles (5% des cas),
 - . le cervelet et le quatrième ventricule dont la déformation ou la déviation témoignent d'une tumeur Stade IV,
 - . les cavités ventriculaires sus-jacentes dont la dilatation ferait discuter de l'intérêt d'une dérivation pré-opératoire du LCR.
 - . l'importance de la pneumatisation pétreuse, la position du coude du sinus latéral par rapport au CAE, celle du golfe de la jugulaire sous le CAI (procidence du coude ou du golfe), données anatomiques importantes à connaître au moment de l'abord.

l'IRM a son intérêt pour les petites tumeurs intra-canalaires non visibles sur la TDM . En T1, la lésion résonne plus que le LCR, de façon proche de celle du parenchyme cérébelleux. Elle est fortement rehaussée par le gadolinium

(Fig III B). Cet examen est intéressant pour tous les neurinomes du VIII, ne serait-ce qu'à cause de l'étude tridimensionnelle mais beaucoup lui préfèrent encore la TDM qui permet d'apprécier parfaitement la structure du rocher (Fig. III C),

Les tomographies des rochers, autrefois capitales (dilatation du CAI avec raccourcissement du mur postérieur), la méato-cysternographie opaque ou gazeuse (non remplissage du CAI) et l'artériographie (soulèvement de l'artère cérébelleuse supérieure), ont perdu tout intérêt sauf hésitation sur le diagnostic de nature de la tumeur.

2. Le neurinome du trijumeau Les troubles audio-vestibulométriques sont peut être un peu moins marqués mais toujours de type rétrocochléaire. Les images neuroradiologiques ressemblent à celles de la tumeur précédente mais la situation plus interne par rapport au CAI et l'absence de dilatation de celui-ci font évoquer le diagnostic qui devient évident si la tumeur est posée à cheval sur la crête pétreuse ou pousse un bourgeon dans la fosse temporale ou le sinus caverneux (Type C).

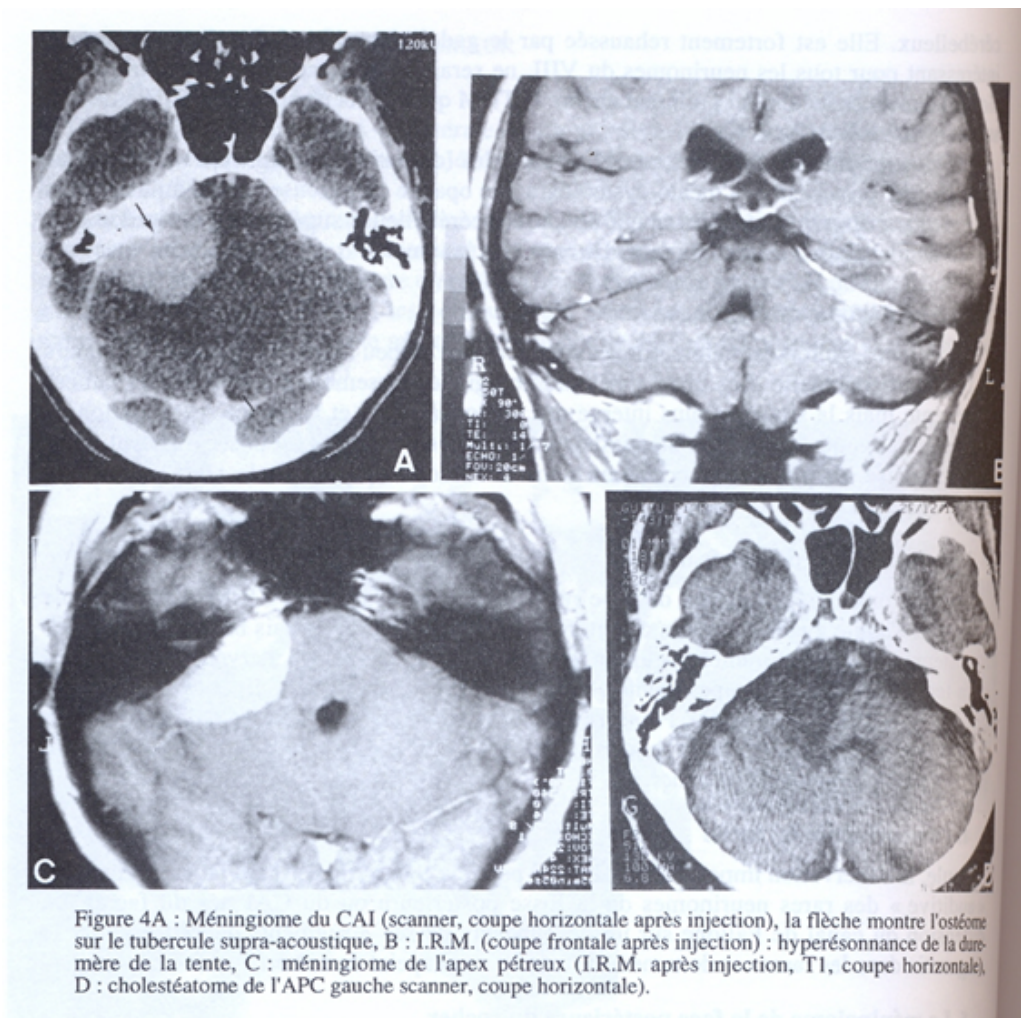
3. Le neurinome des nerfs mixtes L'hypoacousie fréquente est de type rétrocochléaire. Scanner et IRM montrent une tumeur de l'angle ayant toutes les caractéristiques d'un neurinome mais bas située et, signe évocateur, dilatant le foramen jugulaire, surtout sa partie antérieure, nerveuse. Les coupes infra-temporales ou les coupes frontales et sagittales visualisent le bourgeon extra-crânien des formes en bissac (Type D). Point n'est besoin maintenant de faire des radiographies ou des tomographies du foramen jugulaire pour voir la dilatation régulière de celui-ci, parfaitement montré par le scanner.

4. Le neurinome du facial Seule, la dénervation importante sur l'EMG peut faire penser à l'origine faciale et non pas "auditive" des rares neurinomes de la fosse postérieure ou du CAI nés du facial. La distension du canal de Fallope sur un ou plusieurs de ses 3 segments devrait orienter le diagnostic dans les rares cas de tumeur diffuse ou en chapelet de ce nerf.

5. Le méningiome de la face postérieure du rocher Les méningiomes du CAI ressemblent fort aux neurinomes du VIII. L'hyperdensité spontanée sur la TDM, la présence de calcifications intra-tumorales, le fort rehaussement par le contraste sont autant de caractères évocateurs (Fig. IV A). Les coupes en fenêtre osseuse montrent parfois un ostéome sur le pourtour du porus du CAI.

Les méningiomes de l'apex pétreux sont spontanément hyper-denses sur la TDM, largement insérés sur le rocher, à l'évidence en dedans du CAI (Fig. IV B), s'étalant parfois sur le clivus, la clinoïde postérieure ou l'étage moyen. On peut voir un ostéome ou une hyperostose diffuse de la pointe du rocher. Le CAI est en principe vide mais cela n'est pas toujours évident. L'IRM montre les diverses extensions et l'éventuelle insertion sur la tente du cervelet avec, fait caractéristique, rehaussement net de la dure mère par le contraste (Fig. IV C). L'angiographie carotidienne injecte les pédicules d'insertion (artère pharyngienne ascendante, rameau méningé de l'occipitale, rameau pétreux supérieur de la méningée moyenne pour la carotide externe, rameaux méningés du siphon carotidien et artère méningée de la tente de BERNARSONI pour la carotide interne) et les pédicules de capsule provenant des artères cérébelleuses.

6. Le cholestéatome Sa nature lipidique lui confère un aspect particulier : lésion franchement hypodense, de contours irréguliers, "en carte de géographie", ne prenant pas le contraste sur la DTM (fig. 4D). Sur l'I.R.M., lésion hyperésonante en T1 et plus encore en T2, moins homogène que sur la TDM.



2. *Ce qui n'est pas une tumeur de l'A.P.C.* - **Une malformation du CAI**, (atrésie du conduit, sténose du porus) a pu faire croire à une tumeur intra-canalair à l'époque de la méatocysternographie (non pénétration du produit de contraste dans le CAI) mais le scanner ou l'IRM permettent maintenant de faire le diagnostic.

- ▶ **Un anévrisme géant du tronc basilaire**, grâce à la TDM avec injection, à l'IRM en image de flux et surtout à l'artériographie ne devrait pas pouvoir être confondu avec une tumeur.
- ▶ **une cysticercose** de l'A.P.C. peut simuler une tumeur. La notion d'endémie, les images polymicrokystiques des examens computerisés et la sérologie permettront le diagnostic.
- ▶ **Un kyste arachnoïdien** sera aisément reconnu sur sa densité liquidienne et ses contours en principe géométriques.

3. *Ce qui n'est pas une tumeur née dans l'A.P.C.* mais le prolongement dans l'angle de diverses tumeurs :

- ▶ **une tumeur du glomus jugulaire**, (type D) facilement reconnue sur le souffle systolique, le syndrome "du trou déchiré", l'agrandissement avec érosion irrégulière des berges du foramen jugulaire par une lésion isodense prenant fortement le contraste et injectée, sur l'artériographie, par une artère pharyngienne ascendante accompagnée, dans les formes extensives, par la plupart des artères méningées de la région et les branches de la vertébrale.
- ▶ **un gliome du tronc cérébral**, dans sa forme dite "en battant de cloche".
- ▶ **un papillome du plexus choroïde**, né dans le quatrième ventricule, passé au travers d'un trou de LUSCHKA et accouché dans l'A.P.C..

IV - TRAITEMENT DES TUMEURS DE L'A.P.C.

Sir Charles BALANCE réussit sans doute la première exérèse d'un neurinome de l'A.P.C. en 1894, à Londres. Toutes les tentatives ultérieures se soldèrent le plus souvent par un échec. Harvey CUSHING, autour de 1917, préconisant un évidement "intra-capsulaire", réussit à abaisser la mortalité à 20% mais au prix de 56% de récédive à 5 ans. Walter DANDY se fit le champion de l'exérèse totale et abaissa dans les Années 20 la mortalité à 10%, parvenant même dans certains cas à conserver, chose incroyable jusque là, le nerf facial. Aucun neurochirurgien, après lui, ne put égaler ces résultats. Seul OLIVECRONA, dans les Années 50, faisait mieux que les autres avec une mortalité de 19%. Le microscope opératoire, dans les Années 60, allait changer le pronostic. A cette époque, un ORL, William HOUSE, réactualisait la voie trans-labyrinthique imaginée dès 1904 par PANSE mais abandonnée à cause de son étroitesse. Ainsi s'ouvrait la période actuelle qui voit les opérateurs partagés entre ceux qui utilisent la voie sous-occipitale des neurochirurgiens et ceux qui utilisent les voies trans-pétreuses des otologistes.

A. Les problèmes 1. Les 3 impératifs

ne pas léser le tronc cérébral

. **Le risque traumatique direct** est maintenant minime grâce à la microchirurgie, au bistouri à ultra-sons et au fait de ne pas utiliser d'écarteur responsable d'un ralentissement circulatoire dans les tissus écartés mais aussi dans l'ensemble de la fosse postérieure.

. **Le risque vasculaire** relève de plusieurs facteurs parfois associés : l'écarteur, les variations tensionnelles per-opératoires, les problèmes anesthésiques,... . Depuis ATKINSON (1) on sait le rôle possible de l'interruption opératoire de l'AICA.

. **Le risque d'embolie gazeuse** est favorisé par la position assise. Expérimentalement, elle survient dans 56% des interventions dans cette position. Ce risque se trouve considérablement réduit en position tiers-assise "de MOUNT" et encore plus en décubitus dorsal.

Enlever la totalité de la tumeur, pour éviter le risque de récédive. Il est difficile, sauf vision directe, d'extraire les fragments situés au fond du CAI et encore plus ceux situés dans la première portion du canal de Fallope et que nous trouvons dans 17% des cas.

Respecter le nerf facial, challenge essentiel maintenant que le risque vital est réduit au minimum. Cela est plus ou moins faisable selon que le nerf est plus ou moins laminé, dissocié ou même envahi par la tumeur. Cela est d'autant plus difficile à faire que la situation du nerf sur la tumeur est inconnue, antérieure (50%), antéro-inférieure (21%), supérieure (11%), inférieure (11%) ou même postérieure (7%). C'est dire tout l'intérêt des systèmes de détection per-opératoire du nerf (rétroviseur surveillé par l'anesthésiste, main de l'aide sur la joue, système électronique de détection ou de stimulation). En fait, le facial a 2 points fixes sur la tumeur : l'entrée dans le canal de Fallope et son émergence du tronc cérébral. Ce deuxième point peut être déplacé en fonction de la déformation du tronc cérébral.

2. La conservation de l'audition Cet objectif impose le respect de l'oreille interne (pas de voies trans-pétreuses si on tente de conserver l'audition), du nerf cochléaire (risque d'exérèse incomplète par infiltration tumorale du nerf), et des vaisseaux du nerf cochléaire et de l'oreille interne (tentation de laisser des fragments dans le CAI). C'est "un plus" que l'on offre au malade mais il faut noter que, l'autre oreille restant intacte dans la très grande majorité des cas, il ne sert à rien de sauver des bribes auditives non fonctionnelles sachant que l'audition n'est bi-auriculaire que lorsque la différence inter-auriculaire est inférieure à 25 dB, ce qui est rare en pré-opératoire (25% des cas) et encore plus en post-opératoire. Il faut noter aussi que les voies d'abord permettant de conserver l'audition (sous-occipitale et sus-pétreuse) impliquent plus de risques pour le nerf facial et qu'une paralysie faciale post-opératoire est certainement beaucoup plus gênante pour l'opéré que la cophose qu'il avait plus ou moins de fait avant l'opération.

Toutes ces objections tombent bien sûr dès lors qu'il existe une tumeur contro-latérale (neurofibromatose) du fait de l'évolution quasi inéluctable vers la surdité totale à plus ou moins long terme et de la nécessité de conserver le plus longtemps possible la moindre bribe auditive.

3. *Le diagnostic précoce* Alors que les moyens diagnostiques computerisés semblaient assurer la découverte précoce des tumeurs de l'A.P.C., au Stade I ou II. la majorité d'entre elles sont encore détectées au Stade III ou IV. Les tumeurs intra-canalaires altèrent l'audition tout autant que les grosses tumeurs, dilatent plus le CAI que les grosses et sont du type A d'Antoni dans 62% des cas alors que les Stade IV ne le sont que dans 31% (globalement il y a autant de Type A que de Type B). Si on admet que le Type A correspond à une tumeur débutante et le Type B à une tumeur plus évoluée, on ne comprend pas pourquoi la tumeur volumineuse de Type B n'a pas parlé alors qu'elle était intra-canaulaire et de Type A. Tout laisse à penser que les tumeurs découvertes au Stade I réalisent une forme particulière de neurinome qui paraît voué à rester enfermé dans le CAI.

B. Les techniques opératoires
1. *Neurochirurgicales- La voie d'abord sous-occipitale*, effectuée en position assise ou mieux demi-assise, consiste, après incision verticale occipito-cervicale rétro-mastoïdienne, à tailler un volet à 3 trous inscrit dans le coude du sinus latéral (YASARGIL 1977).

- ▶ **L'exérèse de la tumeur**, après écartement du cervelet, ouverture de la citerne cérébello-médullaire et évacuation du LCR, se fait par évidement tumoral puis dissection de la coque périphérique. Le bourgeon intra-canaulaire est disséqué des nerfs puis réséqué après trépanation du CAI par fraisage de son mur postérieur (des seuls 2/3 internes afin de respecter le vestibule).
- ▶ **Le facial** est repéré soit à son émergence du tronc cérébral (Yasargil 1977) soit au fond du CAI, ou sur la convexité après transection de la tumeur (Fischer 1987).

2. *Oto-Neurochirurgicales- La voie d'abord trans-pétreuse* s'effectue par fraisage systématique du rocher qui apparaît constitué de 4 segments séparés par 2 plans, l'un transversal passant par les 2 conduits auditifs, l'externe et l'interne, l'autre sagittal matérialisé par la paroi interne de la caisse du tympan et la paroi externe du massif labyrinthique (Fig. V) (Pellet 1989). Le plus souvent, on résèque les 2 segments postérieurs (voie trans-labyrinthique), mais on peut ne réséquer que le segment postéro-interne (voie sus-pétreuse élargie), ou, au contraire, réséquer tout le rocher (voie trans-cochléaire).

- **L'exérèse de la tumeur**, ne nécessite aucun écartement. Elle se fait par évidement tumoral puis dissection périphérique en restant bien dans l'enveloppe arachnoïdienne de la tumeur. Elle est réellement totale car le bourgeon intra-canaulaire, même lorsqu'il remonte dans le canal de Fallope, est totalement exposé.

- **Le facial** est repéré au fond du CAI, en zone saine. Le plan de clivage d'avec la tumeur est parfaitement exposé.

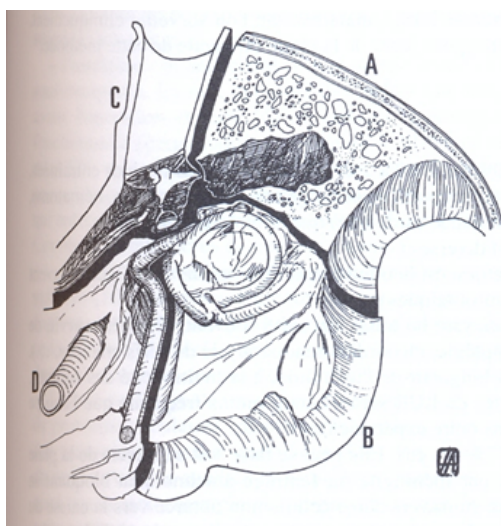


Figure 5 :
La segmentation pétreuse :
A : segment rétro-labyrinthique,
B : segment labyrinthique,
C : segment tympanique,
D : segment cochléaire.

3. *Radio-chirurgicale* Elle consiste en l'irradiation concentrée de la tumeur, en condition stéréotaxique, soit par le faisceau d'une source de rayons déplacée le long d'arcs de cercles centrés sur la tumeur (multi-faisceaux) soit dans le foyer de convergence (25 mm de diamètre) de 201 sources de rayons gamma parfaitement concentriques et délivrant 20 grays/tumeur en quelques minutes (gamma-unit).

C. Les indications Les critères tiennent compte les uns de la tumeur (nature, volume, topographie), d'autres du patient (âge, état général, neurofibromatose), d'autres du chirurgien et de son expérience car, les techniques étant complexes mais les résultats assez comparables, il faut surtout que l'opérateur maîtrise parfaitement son geste.

1. *La voie sous-occipitale* permet l'abord de tous les types de tumeurs avec, en théorie, la possibilité de toujours préserver l'audition à condition de ne pas ouvrir totalement le CAI. L'exérèse par cette voie des tumeurs de l'apex pétreux est difficile du fait de la situation externe du PAF qui barre leur accès.

2. *Les voies trans-pétreuses* sont plus variées :

- **La voie trans-labyrinthique** est indiquée chaque fois que l'audition est détériorée en pré-opératoire (plus de 30 dB de perte) et/ou que le volume tumoral (Stade III ou IV) ne permet pas raisonnablement d'espérer la conserver, l'autre oreille étant intacte.

- **La voie sus-pétreuse élargie** est indiquée pour les neurinomes du VIII de Stade I ou II avec une audition fonctionnelle (moins de 30 dB de perte). Elle est particulièrement intéressante pour tous les méningiomes de l'apex pétreux car elle permet l'exérèse complète de l'insertion tumorale (dure mère et os) tout en conservant l'audition souvent peu altérée dans ce type de tumeur.

3. *La radio-chirurgie* est utilisable pour toute tumeur de l'A.P.C. mesurant moins de 2,5 cm dans son plus grand diamètre. Compte tenu du risque d'accélération de la détérioration auditive, on évite pour l'instant l'irradiation des neurinomes intra-canalaires que l'on surveille cliniquement. Des évaluations sont encore nécessaires pour juger de la réelle efficacité de cette méthode.

D. Les résultats 1. *Mortalité - Morbidité* - **la mortalité** est passée de 20-30% en 1960 à 2% voire 1% pour les équipes entraînées. Elle découle plus des aléas du post-opératoire (embolie gazeuse ou crurorique, hématome, méningite, infection pulmonaire, défaillance cardiaque) que du volume tumoral.

- **les complications** déplorées sont diverses :

. *un hématome* dans le foyer opératoire est heureusement rare (moins de 1%) car souvent encore léthal ou suivi de séquelles neurologiques graves.

. *un ramollissement protubérantiel*, rare lui aussi, est suivi souvent, si l'opéré survit, de séquelles neurologiques graves (hémiplégie, incoordination, paralysie de nerfs crâniens, ...).

. *Une méningite*, consécutive à la longueur de l'opération, à la multiplicité des équipes, aux fautes d'asepsie et aussi aux fuites de LCR sera d'autant moins fréquente que l'équipe est plus rigoureuse (moins de 1% dans notre expérience).

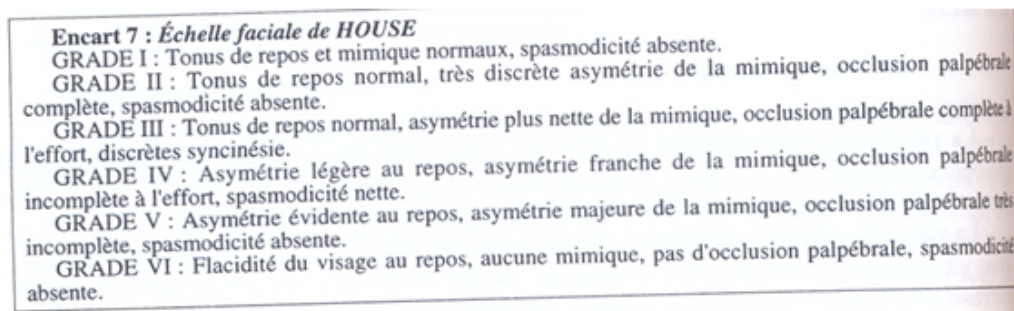
. *Une fuite de LCR*, survient dans 7% des cas. Elle peut se faire soit au travers de la plaie opératoire (hyper-pression

du LCR par méningite ou feutrage arachnoïdien bloquant sa circulation), soit par une narine (fuite au travers d'une cellule non obturée vers la caisse du tympan puis la trompe d'Eustache). La prévention repose sur l'asepsie et l'obturation soigneuse des cellules.

2. L'exérèse parait totale dans la quasi totalité des cas (99%) opérés par voie trans-pétreuse ce qui n'exclue pas la survenue de quelques récidives (0,4% dans notre expérience). Les tenants de la voie sous-occipitale avancent des chiffres à peine plus faibles (92%) mais, parce que le contrôle du fond du CAI est moins évident par cette voie et parce que la préservation de l'audition pousse à l'économie, l'exérèse est moins idéale et le risque de récurrence plus élevé [4% pour certains (Fischer 1992)]. Lorsque l'exérèse n'a pu être que partielle, la reprise évolutive est manifeste dans les 4 à 5 ans qui suivent.

3. Les résultats fonctionnels s'améliorent avec l'expérience du chirurgien.

- **la motricité faciale** : la continuité du nerf facial est respectée dans 94% des cas tant par la voie trans-labyrinthique (Pellet 1993) que par la voie sous-occipitale (Fischer 1992) mais le résultat fonctionnel diffère souvent du résultat anatomique. Si on veut pouvoir comparer les résultats, il faut utiliser l'échelle de HOUSE qui apprécie le tonus de repos, la mimique et la spasmodicité.



Au réveil, 20% des malades ont une motricité faciale normale, 40% ont une paralysie faciale partielle et 40% une paralysie totale. 55% de ceux qui avaient une paralysie partielle récupéreront un facial normal (Grade I) et 15% un facial quasi normal (Grade II) dans les semaines qui suivent. 25% seulement de ceux qui avaient une paralysie totale récupéreront aussi bien. Globalement, la moitié des opérés auront finalement une mimique normale, 15% un facial grade II, 20% un grade III et 5% un grade IV tandis que 10% devront bénéficier d'une anastomose hypoglosso-faciale qui assure en principe un grade III sauf en situation de surprise (éclat de rire).

- **l'audition** : le nerf cochléaire peut être conservé pratiquement 1 fois sur 2 par la voie sous-occipitale. En fait, la moitié des opérés ont encore une audition du côté de la tumeur avant l'opération et 29% (Fischer 1992) de ceux-ci la conserveront mais celle-ci n'est réellement fonctionnelle (perte auditive inférieure à 30 dB et discrimination supérieure à 70%) que dans 27% de ces cas si bien que, in fine, 4% tout au plus des opérés pour neurinome du VIII peuvent espérer conserver une audition valable en post-opératoire et moins de 10% de ceux qui entendaient encore en pré-opératoire. La voie sus-pétreuse offre les mêmes possibilités. Ces résultats médiocres deviennent essentiels en cas de tumeurs bilatérales.

- **Les autres problèmes fonctionnels** : l'évaluation précise de l'état post-opératoire des malades (Pellet 1993) nous force à prendre en compte un certain nombre de doléances qui, dans le contexte, semblent secondaires mais qui n'en perturbent pas moins la vie quotidienne des opérés. Ainsi, 2 opérés sur 3 signalent des troubles de l'équilibre le plus souvent discrets, des douleurs sur la cicatrice, des céphalées ou des troubles de l'humeur. 1 opéré sur 2 signale un engourdissement ou des paresthésies faciales. 8 opérés sur 10 ont de problèmes oculaires (picotements, brûlures, larmoiement,...) qui justifient 1 fois sur 2 des traitements locaux quotidiens. Ces séquelles, bien que

bénignes, prouvent que la chirurgie n'est pas anodine et soulignent l'intérêt de toute méthode qui le serait plus. C'est ainsi que la radiochirurgie qui permettrait la stabilisation de 97% des tumeurs accessibles à cette méthode sans entraîner jamais de paralysie faciale définitive et en laissant espérer un bon pourcentage de conservation de l'audition, apparaît maintenant comme une alternative intéressante, sous réserve d'une évaluation aussi précise.

BIBLIOGRAPHIE

- 1 - Atkinson WJ : Anterior inferior cerebellar artery : its variation, pontine distribution and significance in surgery of cerebello- pontine angle tumors. **J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry** **12**, 137-151, 1949

- 2 - Bebin J : Pathophysiology of acoustic tumors, in HOUSE W. F. and LUETGE C.M. (ed) : **Acoustic tumors** (Vol. I) Baltimore, University Park Press, 1979, pp 45-83

- 3 - Cushing H : Tumors of the nervus acusticus and the syndrome of the cerebellopontine angle. **W.B. Saunders Co** ., Philadelphia : 1917

- 4 - Fisch H : L'anatomie chirurgicale du système artériel du conduit auditif interne chez l'homme. **Rev. Laryngol.** (Bordeaux) **89**:11-12,659-671, 1968

- 5 - Fischer G, Morgon A, Fischer C et al : Exérèse complète des neurinomes de l'acoustique. Préservation du facial et de l'audition. **Neurochirurgie** **33**, 169-183, 1987

- 6 - Fischer G, Fischer C, Remond J : Hearing preservation in acoustic neurinoma surgery. **J. Neurosurg.** **76**, 910-917, 1992

- 7 - House WF, Luetge CM : Acoustic tumors. Baltimore, **University Park Press, Vol. I**, 1-296 **et Vol. II**, 1-280, 1979

- 8- Mercier Ph : Anatomie microchirurgicale de l'angle ponto-cérébelleux. **Thèse Médecine.** Lyon, 1980, 256 pp

- 9 - Pellet W, Cannoni M, Pech A : Oto-Neurochirurgie. **Springer-Verlag** (Wien, New York), 1989, 1-237

- 10 - Pellet W, Emram B, Cannoni M et al : Les résultats fonctionnels de la chirurgie des neurinomes de l'acoustique unilatéraux. **Neurochirurgie** **39** : 24-41, 1993

- 11 - Yasargil MG, Smith RD, Gasser JC : Microsurgical approach to acoustic neurinomas. Adv. Technical Standart in Neurosurg. Krayenbulh H. Edit. **Springer Verlag** (Wien, New York), 1977, Vol. 4, 93-129