

UNIVERSITÉ ASSANE SECK DE ZIGUINCHOR

UFR DES SCIENCES DE LA SANTÉ



ANNÉE : 2024

N°144

**TUMEURS DE L'ANGLE PONTO-CEREBELLEUX :
A PROPOS DE 20 CAS COLLIGES A LA CLINIQUE DE
NEUROCHIRURGIE DU CHNU DE FANN**

THÈSE

**POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE
(DIPLÔME D'ÉTAT)**

Présentée et soutenue publiquement

Le 10 Décembre 2024

PAR

Thierno Thaha SENE

Interne des hôpitaux

Né le 06 Octobre 1995 à Tatène Sérères (SÉNÉGAL)

MEMBRES DU JURY

Président :	M.	Ansoumane	DIATTA	Professeur Titulaire
	M.	Momar Code	BA	Professeur Titulaire
Membres :	M.	Alioune Badara	THIAM	Professeur Titulaire
	M.	Cherif Mouhamadou	AIDARA	Professeur Assimilé
Directeur de thèse :	M.	Alioune Badara	THIAM	Professeur Titulaire

REPUBLIQUE DU SENEGAL

MINISTERE DE L'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR,
DE LA RECHERCHE ET DE L'INNOVATION



UNIVERSITÉ ASSANE SECK DE ZIGUINCHOR (UASZ)
UNITÉ DE FORMATION ET DE RECHERCHE
DES SCIENCES DE LA SANTE (UFR-2S)



DIRECTION ET ADMINISTRATION

Directeur	Mme. Evelyne Siga	DIOM
Vice-Directeur	M. Cheikh	DIOUF
Chef département de Biologie et Explorations fonctionnelles	M. Chérif M.	AIDARA
Chef du département de Chirurgie et Spécialités chirurgicales	M. Omar	SOW
Chef du département de Médecine et Spécialités médicales	M. Yaya	KANE
Chef du département des paramédicaux	M. Denis	BARBOZA
Cheffe des Services Administratifs	Mme Aïo Marie Anne Béty	MANGA

**LISTE DU PERSONNEL ENSEIGNANT UFR SCIENCES DE LA
SANTE DE L'UNIVERSITÉ ASSANE SECK DE ZIGUINCHOR**

PROFESSEURS TITULAIRES

PRÉNOM (S)	NOM	SPÉCIALITÉS
M. Alassane	DIATTA	Biochimie
M. Ansoumane	DIATTA	Pneumologie
Mme Evelyne Siga	DIOME	ORL
M. Boubacar	FALL	Urologie
M. Noël Magloire	MANGA	Maladies Infectieuses
M. Issa	WONE	Santé Publique
M. Serigne Modou	Kane GUEYE	Gynécologie-Obstétrique
† M. Fallou	CISSE	Physiologie
† M. Assane	NDIAYE	Anatomie

PROFESSEURS ASSIMILES

M. Chérif Mouhamadou	AIDARA	Imagerie Médicale
M. Denis	BARBOZA	Anesthésie-Réanimation
M. Yaya	KANE	Néphrologie
M. Simon Joël	MANGA	Cardiologie
M. Lamine	THIAM	Pédiatrie
M. Cheikh	DIOUF	Chirurgie Pédiatrique

MAÎTRES DE CONFÉRENCES TITULAIRES

PRÉNOM (S)	NOM	SPÉCIALITÉS
M. Kalilou	DIALLO	Maladies infectieuses
M. Abdoulaye	DIOP	Neurochirurgie
M. Habibou	SARR	Bactériologie virologie
M. Fabrice	SENGHOR	Anatomie pathologique
M. Oumar	SOW	Chirurgie générale
Mme Mame Aïssé	THIOUBOU	Hépto-Gastro-entérologie
M. Abdoulaye	DIOP	Parasitologie-Mycologie
M. Adama	KOUNDOUL	Psychiatrie

MAÎTRES DE CONFÉRENCES ASSIMILES

PRÉNOM (S)	NOM	SPÉCIALITÉS
Mme Mame Ngoné	COLY	Hématologie Biologique
M. Ange Lucien	DIATTA	Histologie-Embryologie Cytogénétique
M. Alioune Badara	DIOUF	Orthopédie-traumatologie
M. Ibrahima	DIOUF	Physiologie
M. Niokhor Ndane	DIOUF	Biochimie

LISTE DU PERSONNEL ENSEIGNANT VACATAIRE UNIVERSITAIRE

PROFESSEURS TITULAIRES

PRÉNOM (S)	NOM	SPÉCIALITÉS
¹ M. Abdoulaye	BA	Physiologie
¹ M. Codé	BA	Neurochirurgie
¹ M. Serigne Abdou	BA	Cardiologie
¹ M. Serigne Moussa	BADIANE	Biophysique
⁽⁷⁾ M. Serge	BAKOU	Biologie cellulaire
² M. Chérif	BALDE	Chimie
† ¹ M. Fallou	CISSE	Physiologie
¹ M. Moussa Fafa	CISSE	Bactériologie-Virologie
¹ M. Saïdou	DIALLO	Rhumatologie
² M. Alassane	DIEDHIOU	Mathématiques
¹ M. Tandakha Ndiaye	DIEYE	Immunologie
¹ M. Saliou	DIOP	Hématologie
¹ M. Seydou Nourou	DIOP	Médecine interne
³ Mme Sylvie Audrey	DIOP	Maladies Infectieuses
¹ M. Boucar	DIOUF	Néphrologie
² M. Kobor	DIOUMA	Physique
¹ M. Mamadou	FALL	Toxicologie
¹ M. Babacar	FAYE	Parasitologie-Mycologie
¹ M. Papa Lamine	FAYE	Psychiatrie
² M. Abdoulaye	GASSAMA	Chimie
³ M. Adama	KANE	Cardiologie
¹ M. Assane	KANE	Dermatologie-Vénérologie
¹ M. Modou Oumy	KANE	Physiologie
³ M. Ibrahima	KONATE	Chirurgie générale
⁴ M. Anatole	LALEYE	Histo-Embryologie

¹ M. Abdoulaye	LEYE	Endocrinologie
¹ M. Mamadou	MBODJ	Biophysique
¹ M. Abdoulaye	NDIAYE	Anatomie
¹ M. Fatou Samba	DIOGO NDIAYE	Hématologie clinique
¹ M. Mady	NDIAYE	Biologie cellulaire
¹ M. Mor	NDIAYE	Médecine du Travail
¹ M. Moustapha	NDIAYE	Neurologie Médicale
¹ M. Souhaïbou	NDONGO	Rhumatologie
¹ Mme Maïmouna	NDOUR	Médecine Interne
¹ M. Oumar	NDOYE	Biophysique
¹ M. Abdoulaye	POUYE	Médecine interne
¹ M. André Daniel	SANE	Orthopédie-Traumatologie
¹ Mme Anna	SARR	Médecine interne
¹ M. Moussa	SEYDI	Maladies infectieuses
¹ M. Guata Yoro	SY	Pharmacologie
¹ M. Roger Clément Kouly	TINE	Parasitologie-Mycologie
⁵ M. Amadou	TOURE	Histo-Embryologie

PROFESSEURS ASSIMILES

PRÉNOM (S)	NOM	SPÉCIALITÉS
⁷ M. Serge	BAKOU	Biologie cellulaire
¹ Mme Marie Louis	BASSENE	Hépatogastro-Entérologie
¹ M. Mamadou	COUME	Gériatrie-Gérontologie
¹ M. William	DIATTA	Botanique
¹ M. Chérif Mouhamed M.	DIAL	Anatomie pathologique
¹ M. Rokhoya NDIAYE	DIALLO	Génétique
¹ Mme Marie Joseph	DIEME	Anatomie pathologique
¹ M. Pape Adama	DIENG	Chirurgie cardio-vasculaire
¹ M. Papa Saloum	DIOP	Chirurgie Générale

⁸ Mme Pauline	DIOUSSE	Dermatologie-Vénérologie
¹ M. Amadou Lamine	FALL	Pédiatrie
¹ Mme Seynabou	FALL	Hématologie clinique
¹ M. Abdou Magib	GAYE	Anatomie pathologique
³ M. Philippe	MANYACKA	Anatomie
⁸ Mme Arame	MBENGUE	Physiologie
¹ M. Mady	NDIAYE	Biologie cellulaire
¹ M. Mohamed	SOUMAH	Médecine Légale
¹ M. Ibou	THIAM	Anatomie pathologique

MAÎTRES DE CONFÉRENCES TITULAIRES

PRÉNOM (S)	NOM	SPÉCIALITÉS
¹ M. Serigne Moussa	BADIANE	Biophysique
² M. Magatte	CAMARA	Chimie
² Mme Mame Kouna DIAW	DABO	Anglais
¹ M. Mouhamed	DAFFE	Ortho-Traumatologie
² M. Abel	DIATTA	Informatique
¹ Mme Armandine E. R.	DIATTA	Médecine du Travail
¹ M. Demba	DIEDHIOU	Maladies infectieuses
¹ M. Amadou	DIOP	Bactériologie-Virologie
² M. Babacar	DIOP	Anglais
¹ M. Jean Pascal Demba	DIOP	Génétique
¹ M. Lamine	DIOP	Bactériologie-Virologie
¹ M. Doudou	DIOUF	Oncologie
¹ Mme Absa LAM	FAYE	Toxicologie
¹ M. Atoumane	FAYE	Médecine Interne
² Mme Fatoumata	HANNE	Socio-Anthropologie médicale
¹ M. Aly Mbara	KA	Ophtalmologie
² M. Clément	MANGA	Mathématiques

² M. Mbaye Diagne	MBAYE	Chimie
⁶ M. Amadou	NDIADE	Histologie-Embryologie
² M. Lat Grand	NDIAYE	Physique
² M. Moustapha	NDIAYE	Informatique
² M. Abdoulaye	NDIOUCK	Epistémologie médicale
¹ Mme Sokhna	SECK	Psychologie
¹ M. Doudou	SOW	Parasitologie-Mycologie
¹ Mme Awa NDIAYE	SY	Pharmacologie
² M. Moustapha	THIAM	Physique
² M. Modou	TINE	Physique
¹ M. Aminata	TOURE	Toxicologie

MAÎTRES DE CONFÉRENCES ASSIMILES

PRÉNOM (S)	NOM	SPÉCIALITÉS
¹ Mme Fatimata	BA	Physiologie
¹ M. El H Amadou L	BATHILY	Biophysique
¹ M. Jean pierre	DIAGNE	Ophthalmologie
³ M. Amadou Cambel	DIENG	Management
¹ Mme Awa NDIAYE	SY	Pharmacologie

ENSEIGNANTS VACATAIRES

PRENOM (S)	NOM	SPECIALITES
Mme Mame Kouna DIAW	DABO	Anglais
M. Demba	DIAGNE	Secourisme
M. Malick	FAYE	Soins infirmiers
M. Karim	GUARBA	Anatomie
M. Abdoulaye	KEITA	Secourisme
M. Abbé Michel	MENDY	Santé publique
†M. Jacques	SENGHOR	Anatomie

« Au nom d'Allah, le Tout Miséricordieux,

Le Très Miséricordieux. Louange à Allah, Seigneur de l'univers. »

DEDICACES

AL hamdoulilah alazii bi nimatihii tatimous-saalihat

A Papa « Mamadou SENE » et Maman « Anna » : cette étape est l'aboutissement d'immenses sacrifices que vous avez consentis pour notre réussite soyez fiers. Qu'Allah le tout puissant vous garde en bonne santé pour que vous continuez à guider nos pas.

A mes grandes Sœurs ; Awa TAW, Ayou, Fatou, S.A.S.S (mon idole), Yama, ma Sœur jumelle Khady Ba, à mon grand frère Abou et mon cousin Souleye : immense est ma satisfaction et gratitude envers vous. En suivant vos pas me voilà aujourd'hui. Jamais ne je vous remercierais assez.

A mes petites sœurs ; Dieynaba et Sokhna Oumy « KALA ; mon amie » et petits frères je vous dédie ce travail, ne voyez pas en moi un exemple à suivre mais à dépasser.

A mes Nièces et neveux : grandissez-en âge et en sagesse et que ce travail soit une source d'inspiration pour vous.

A notre beau-frère que je dirais grand frère Mouhamed SARR : merci pour ta disponibilité à rendre service dans la spontanéité.

A la Famille SECK : Papa Ibrahima, mère Ngoné, mère NDIAYA, Falilou, Abas, Khadim, Madiop, Khady, Ngoné et Mouhamed merci de votre bienveillance, vous incarnez la TERANGA sénégalaise au vrai sens tu terme.

A la Famille NDIAYE et la Famille BIAYE : je vous témoigne ma gratitude et reconnaissance.

A ma chère Fatou Sow DIOUCK : t'es sans doute la plus belle de mes rencontres à l'université, merci pour ton soutien quotidien, ton amour et loyauté à mon égard. Je te renouvelle ma gratitude, mon amour et mon attachement. Qu'Allah fasse que nos projets aboutissent à la meilleure des façons.

A mes Amis : Adjia G.S DIOUCK « la plus terrible ; la meilleure sans doute ; une sœur qui m'a toujours soutenu dans les moments de stress, cette amitié fruit du hasard a fait qu'on est devenus inséparables tel le recto et verso d'une feuille de papier », **Mariama GUEYE, Garmy DIOUCK** « sama rakk », **TANDIAN, Djiby THIAM, Idrissa Souaré**, ; je vous remercie et vous renouvelle mon amitié et ma reconnaissance.

A mon jeune frère **Ibrahima MBENGUE** merci pour ton soutien, je te renouvelle ma disponibilité et gratitude, Qu'Allah t'éclaire ta voie car t'as un cœur en or.

A mes maitres de L'UASZ : Pr Yaya KANE « merci cher maitre, votre altruisme et pédagogie font de vous une référence pour nous », Pr Cherif AIDARA, Pr Kane GUEYE, Pr Noel

MANGA, Pr Ansoumane DIATTA, Dr A. DIOP je vous renouvelle ma gratitude et mon profond respect, Qu'Allah puisse vous combler de sa bénédiction.

A « sama Diabot Bou sew bi » : Séverine NDIAYE, Ndeye Khady, Ramata, Assy SARRE, Fatou SENE, Rama SECK, Dieynaba, Soumaré, Madioula, Gael, les Moustapha, Ngouda Mes camerounaises « Marine et Jessika », Ibthihal ma marocaine ; Mossane, Amy Sene ; Khadija diallo ; je vous dédie ce travail et vous garantit ma disponibilité.

A mes collègues de la 5eme Promo de Koffi à Marieme THIAM ce travail est le vôtre soyez en félicités. Au Feu **JPS « Pedro »** ton ombre continuera à planer dans nos esprits t'as toujours été un modèle à suivre.

A mes aînés internes : Dr Ndongo, Yaya CISSE « mon patron », **Sandéné** « grand SA aux qualités humaines exceptionnelles » ma grande sœur **Nantenin** « l'éternelle interne, celle qui m'a appris les gestes de base en neurochirurgie », **Adjia KEBE** « notre Tata nationale » et **Fatou Kiné SENE** « sama domou Bay » merci infiniment pour l'encadrement et vos conseils. je pris le tout puissant de ne jamais vous décevoir.

A mes camarades Richard « le fils de Soda, le plus cool » et **Coumba CAMARA** vous avez été de bons compagnons pour moi grâce à votre esprit d'équipe. je vous témoigne ma profonde gratitude.

A mes Cadets internes : « **Abdou Badiane** « mon compatriote de UASZ », **Djiby KANE** « mon élément sûr », **Claude, Paul BASS, Thierno Mbaye** » merci pour votre disponibilité, qu'Allah vous éclaire le chemin.

A tous mes camarades DES & Internes de NRCH « **Eva** la présidente et son peuple » : je vous dédie ce travail.

REMERCIEMENTS

Un Grand Merci à nos Maîtres : Pr BDIANE, Pr M.C BA, Pr A.B THIAM, Pr M. GAYE SAKHO ,Pr M. THIOUB, Pr M. MBAYE appelée affectueusement « Pr MAGUI », Pr E.C.N SY « **notre grand frère à tous** », Dr M. FAYE « **mon idole** » , Dr D.WAGUE, Dr F.SYLLA, Dr FONDO, Dr A.DIOP, Dr NATACHA « mon maître, la lionne du sud »; chers maîtres, Dieu et les hommes sont témoins de la mission que vous accomplissez au quotidien pour le bien-être de l'humain et pour la réussite des enfants des autres , que dieu le tout puissant vous accorde longue vie avec une bonne santé afin que vous puissiez continuer à nous éclairer la voie .

Aux Maîtres de L'UFR 2S de l'UASZ tout le mérite vous revient.

Mes remerciements à tout le personnel médical, paramédical et administratif des services de neurochirurgie du **CHNU de FANN**, **HOGIP** et du **CHR de Ziguinchor**, Service de **chirurgie générale** de HOGIP.

Au Feu **Mr SAMBA** : Qu'Allah vous renouvelle miséricorde et sa grâce, vous resterez graver a jamais dans nos mémoires.

A NOS MAITRES ET JUGES

A notre Maître, président de jury,

Le Professeur Ansoumane DIATTA

Vous nous faites un grand honneur en acceptant de présider ce jury. Nous avons été marqué par votre générosité, votre simplicité et vos hautes qualités scientifiques et humaines. Cher maître, Veuillez trouver, ici, l'expression de notre éternelle gratitude et de notre profond respect.

A notre Maître et juge,

Le Professeur Momar Code BA

Vous nous avez fait grand honneur en acceptant de juger ce travail. Votre modestie, votre rigueur scientifique et votre leadership font de vous une référence pour nous. Vous êtes un modèle qui nous inspire chaque jour à nous améliorer. Veuillez recevoir ici chère maître, l'expression de notre profonde gratitude, de notre profond respect et de notre grande admiration.

A notre maître et directeur de thèse,

Le Professeur Alioune Badara Thiam

Nous sommes honorés de vous avoir comme directeur de thèse.

Cher maître, votre générosité dans le partage de connaissance et votre rigueur scientifique forcent notre respect et admiration. Vous nous avez séduit dès nos premiers pas au bloc de neurochirurgie de par votre dextérité chirurgicale avec toute la pédagogie qui sied. Nous vous remercions d'avoir accepté de diriger ce travail. Nous tenons, en ce jour solennel, à vous témoigner notre profonde reconnaissance.

A notre maître et juge ;

Le Pr Cherif Mouhadou AIDARA

Cher maître, c'est un immense plaisir pour nous de vous voir siéger dans ce jury de thèse.

Vous nous avez marqué durant notre formation de par vos qualités humaines et scientifiques. Vous avez grandement contribué à notre réussite lors du concours de l'internat des hôpitaux en nous ouvrant les portes de votre bureau sans réserve. Veuillez trouver ici l'expression de notre profonde gratitude, cher maître.

LISTE DES ABREVIATION

AICA	: Artère cérébelleuse antéro-inferieure
APC	: Angle ponto-cérébelleux
BA	: Artère basilaire
BAV	: Baisse de l'acuité visuelle
CAE	: Conduit auditif externe
CAI	: Conduit auditif interne
DB	: Décibel
DIU	: Développement intra-utérin
DVE	: Dérivation ventriculaire externe
DVP	: Dérivation ventriculo-péritonéale
FCP	: Fosse cérébrale postérieure
Gado	: Gadolinium
HIC	: Hypertension intracrânienne
USI	: Unité de soins intensifs
IRM	: Imagerie par résonance magnétique
LCS	: Liquide cérébro-spinal
MAI	: Méat auditif interne
MAV	: malformation artério-veineuse
Nerf II	: Nerf optique
Nerf III	: Nerf oculomoteur commun
Nerf IV	: Nerf trochléaire
Nerf IX	: Nerf glossopharyngien
Nerf V	: Nerf trijumeau
Nerf VI	: Nerf abducens
Nerf VII	: Nerf facial
Nerf VIII	: Nerf cochléo-vestibulaire
Nerf X	: Nerf vague

Nerf XI	: Nerf accessoire
Nerf XII	: Nerf hypoglosse
NF2	: Neurofibromatose de type 2
OMS	: Organisation mondiale de la santé
PDC	: Produit de contraste
PICA	: Artère cérébelleuse postéro-inferieure
SCA	: Artère cérébelleuse supérieure
SRAA	: Substance réticulée activatrice ascendante
T1	: Séquence pondérée T1
T2	: Séquence pondérée T2
T2*	: Séquence pondérée T2 flair
TDM	: Tomodensitométrie
V3	: 3 ^{ème} ventricule
V4	: 4 ^{ème} ventricule
VA	: Artère vertébrale
VCE	: Ventriculo-cisternostomie endoscopique

LISTE DES FIGURES

Figure 1: Illustration de Kraus sur l'abord des tumeurs de l'APC	6
Figure 2: Illustration de l'encéphale à la 7èmesemaine de DIU.....	9
Figure 3: Vue de face de l'APC sur une dissection cadavérique.....	11
Figure 4: Illustration des trois (3) complexes neurovasculaires (Rhoton).....	12
Figure 5: Complexe neurovasculaire supérieur	14
Figure 6: Complexe neurovasculaire moyen. Dissection cadavérique	17
Figure 7: Segments de la PICA sur une vue inférieure.....	20
Figure 8: Aspect histologique d'un schwannome vestibulaire	22
Figure 9: Aspects histologiques de méningiome	23
Figure 10: Aspect anatomopathologique du kyste épidermoïde.....	24
Figure 11: Aspect IRM d'un cavernome de l'APC.....	33
Figure 12: Aspect IRM d'un schwannome vestibulaire gauche	36
Figure 13: Aspect scannographique du schwannome vestibulaire	36
Figure 14: Aspect scannographique d'un méningiome de l'APC.	38
Figure 15: Aspect IRM d'un méningiome de l'APC.	39
Figure 16: Aspect IRM du kyste épidermoïde	41
Figure 17: Illustration montrant l'installation en Park-Bench.	48
Figure 18: Vue peropératoire d'une voie rétrosgmoïdienne	49
Figure 19: Voie rétrosgmoïdienne	50
Figure 20: Illustration de la voie translabyrinthique.....	52
Figure 21: Histogramme montrant la répartition selon l'âge.....	60
Figure 22: Répartition selon le genre en pourcentage	61
Figure 23: Répartition des motifs de consultations.....	62
Figure 24 : récapitulatif de l'atteinte des nerfs crâniens.	63
Figure 25: Distribution de l'hydrocéphalie dans notre série.....	64

Figure 26: récapitulatif de diagnostic radiologique de présomption.	65
Figure 27: Aspect Imagerie d'un méningiome de l'APC	65
Figure 28: Aspect Imagerie d'un schwannome vestibulaire.....	66
Figure 29: Aspect IRM de kyste épidermoïde.	67
Figure 30 : Diagramme représentant la répartition histologique des patients.	68
Figure 31: Camembert représentant la part de la chirurgie y compris l'exérèse et la dérivation.	69
Figure 32: Histogramme montrant le nombre de dérivations réalisées et les indications.....	70
Figure 33: Récapitulatif sur les voies d'abord et la qualité d'exérèse.	71
Figure 34: Vue opératoire d'une voie rétrosigmoïdienne	71
Figure 35: Cas contusion hémorragique post-opératoire	72

LISTE DES TABLEAUX

Tableau I: Récapitulatifs des autres types histologiques	24
Tableau II: Classification de la paralysie faciale, selon House et Brackmann ...	26
Tableau III: Classification de l'audition de Gardner et Robertson modifiée.....	32
Tableau IV: Indice de Karnofsky	46
Tableau V: Classification de Simpson.....	55
Tableau VI: Récapitulatif des complications post opératoire à court termes.....	73
Tableau VII: Récapitulatif des âges moyens de différentes séries et du Sex ratio	76
Tableau VIII: Comparatifs des signes cliniques avec d'autres études.....	78

TABLE DES MATIERS

INTRODUCTION	1
I. Historique de la chirurgie de l'angle ponto-cérébelleux.....	5
II. RAPPELS	8
II.1 Embryologie	8
II.2 Rappels anatomiques	9
II.2.1 Anatomie chirurgicale de l'angle ponto-cérébelleux.....	9
II.2.1.1 Généralités	9
II.2.1.2 Le complexe neurovasculaire supérieur	12
II.2.1.3 Le complexe neurovasculaire moyen	15
II.2.1.4 Le complexe neurovasculaire inférieur	18
II.3 Anatomie pathologie.....	21
II.3.1 Le schwannome vestibulaire	21
II.3.2 Les méningiomes	22
II.3.3 Kyste épidermoïde	23
II.3.4 Autres tumeurs de l'APC	24
III. DIAGNOSTIC.....	25
III.1 Diagnostic positif.....	25
III.1.1 Circonstances de découverte	25
III.1.2 Signes cliniques	25
A. Sémiologie de l'atteinte du paquet acousticofacial.....	25
B. Sémiologie de l'atteinte des nerfs mixtes :	27

C. Sémiologie de l'atteinte du trijumeau ;.....	28
D. Sémiologie de l'atteinte du cervelet : Le syndrome cérébelleux	28
E. Le syndrome d'hypertension intracrânienne (HIC).....	29
III.1.3 Signes paracliniques	30
III.1.3.1 La tomodensitométrie cérébrale	30
III.1.3.2 L'imagerie par résonance magnétique	30
III.1.3.3 Examen audiométrique et électrophysiologique	31
III.2 Diagnostic de gravité.....	32
III.3 Diagnostic différentiel.....	33
III.4 Diagnostic étiologique.....	34
III.4.1 Enquête étiologique	34
III.4.2 Types histologiques	34
III.4.2.1 Schwannome vestibulaire	34
a.IRM cérébrale	35
b. La tomodensitométrie cérébrale	36
c. Les examens audiométriques et vestibulaires.....	37
III.4.2.2. Méningiome de l'APC.....	37
a. La TDM cérébrale.....	38
b. l'imagerie par résonance magnétique cérébrale	38
III.4.2.3. Kyste épidermoïde.....	40
a. l'imagerie par résonance magnétique cérébrale	40
b. La tomodensitométrie cérébrale	41
III.4.2.4 Les autres schwannomes	41

III.4.2.5. Les autres tumeurs de l'APC	42
IV. TRAITEMENT	43
IV.1 Buts	43
IV.2. Moyens.....	43
IV.2.1 Moyens médicaux.....	43
IV.2.2 La radiothérapie	43
IV.2.3 Prise en charge chirurgicale	44
IV.2.3.1 Évaluation de l'état préopératoire.....	44
IV.2.3.2. L'anesthésie.....	44
IV.2.3.3. Voies d'abords.....	46
Gestes.....	47
Complications :	50
Avantages.....	51
IV.2.3.4. Autres moyens chirurgicaux	52
IV.3 Indications et résultats	53
IV.3.1 Schwannomes vestibulaires	53
IV.3.2 Les méningiomes de l'APC	54
IV.3.3. Les kystes épidermoïdes	55
IV.3.4. Les autres tumeurs de l'APCA	55
DEUXIEME PARTIE.....	57
I. PATIENTS ET METHODES	58
I.1 Patients	58
I.2 Cadre d'étude :	58

I.3. Méthodologie	58
I.3.1 Type d'étude.....	58
1.3.2 Critères d'inclusion	59
I.3.3 Critères d'exclusion	59
I.3.4 Paramètres étudiés :.....	59
1.3.5. Exploitation des données.....	60
II. Résultats.....	60
II.1. Aspects épidémiologiques	60
II.1.1 Fréquence.....	60
II.1.2 Age.....	60
II.1.3 Sexe.....	61
II.1.4. Facteurs de risque	61
II.2 Aspects diagnostiques.....	61
II.2.1 Aspect cliniques	61
II.2.1.1 Délai de consultation	61
II.2.1.2 Motifs de consultation	61
II.2.1.3. Signes.....	62
II.2.2 Aspects paracliniques.....	63
II.2.2.1 Imagerie	63
II.2.2.2 Exploration otologique et PEA.....	67
II.2.2.3 Anatomopathologie.....	67
II.3 Aspects thérapeutiques.....	68
II.3.1 Traitement médical	68

II.3.2 Traitement chirurgical.....	68
II.3.3. Autres moyens.....	72
II.4 Evolution.....	72
II.4.1 A court terme.....	72
II.4.2 Moyen et long terme	74
III. DISCUSSION.....	74
III.1. Epidémiologie.....	74
III.2. Clinique	77
III.2.1 Délai diagnostique :	77
III.2.2 Manifestations cliniques.....	77
III.3 Paraclinique	78
III.3.1 Imagerie médicale :	78
III.3.2 Explorations otologiques.....	80
III.3.3 Anatomopathologie	80
III.4. Traitement.....	81
III.4.1. Prise en charge chirurgicale.....	81
III.4.1.1 Voie d'abord	81
III.4.1.2 Qualité d'exérèse	82
III.4.1.3 Prise en charge de l'hydrocéphalie.....	83
III.4.2 Radiothérapie.....	84
III.4.3 Chimiothérapie :	85
III.5 Evolution	85
III.5.1 Mortalité	85

III.5.2. Morbidité	86
III.6 Limites de l'étude	89
CONCLUSION	91
RECOMMANDATIONS	94
REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES	95
ANNEXES.....	110
Année.....	110

INTRODUCTION

Les tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux représentent environ 10% des tumeurs intracrâniennes chez l'adulte et environ 1% dans les séries pédiatriques. Dans cette région, les types histologiques les plus rencontrés sont le schwannome vestibulaire, le méningiome et le kyste épidermoïde. Ces trois tumeurs représentent plus de 90% des tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux. Il s'agit de lésions essentiellement bénignes [12,29,59]. Ce faisant, l'exérèse chirurgicale constitue la pierre angulaire du traitement. Ainsi, plusieurs voies d'abord ont été établies pour traiter ces lésions et diminuer la morbi-mortalité de cette chirurgie. Une mortalité qui était lourde au début ; ce qui a valu le nom de « Bloody angle » à cette région. Avec le temps, les méthodes d'anesthésie se sont améliorées, et la chirurgie a connu, aussi, un essor considérable avec l'introduction du microscope opératoire, le raffinement des techniques microchirurgicales par Yasargil et l'introduction du monitoring peropératoire des nerfs crâniens.

La chirurgie de l'angle ponto-cérébelleux est passée de l'ère de la préservation du pronostic vital à l'ère de la préservation du pronostic fonctionnel. Actuellement, dans les séries chirurgicales publiées, le taux de mortalité ne dépasse pas 10% [11,83].

Notons qu'à ce jour, littérature concernant la chirurgie des tumeurs de l'APC est pauvre dans notre région où le retard diagnostique reste problématique et les dernières innovations technologiques reste un défi majeur dans nos pays à revenus limités [18,80].

Nous avons comme objectif :

- premièrement de dresser le profil épidémiologique, les aspects diagnostiques, thérapeutiques et évolutifs de cette pathologie dans notre contexte en menant une étude rétrospective portant sur les patients porteurs de tumeur de l'angle ponto cérébelleux pris en charge au sein de notre service.

- deuxièmement faire une analyse comparative de nos résultats avec ceux de la littérature dans un chapitre de discussion.
- en fin énumérer un certain nombre de recommandations dans le sens d'améliorer nos résultats

PREMIERE PARTIE

I. Historique de la chirurgie de l'angle ponto-cérébelleux

Le premier cas de tumeur de l'APC fut décrit en 1777 par l'anatomiste néerlandais Eduard SANDIFORT, d'autres Comme Charles BELL en 1830, et 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 manuscrit de CUSHING (1917) sur le sujet.

Durant la période sus décrite, le diagnostic des tumeurs de l'APC n'était possible qu'en post mortem. Cruveilhier fut le premier à décrire en détail l'évolution clinique d'un patient présentant une tumeur de l'APC et Oppenheim fit le premier diagnostic « ante-mortem » correct, en 1890. Son diagnostic était uniquement basé sur des données cliniques [2]. Cependant, c'est en novembre 1894 qu'une exérèse chirurgicale d'une tumeur de l'APC fut réalisée par le chirurgien britannique Charles Balance.

Ainsi, au début du XXème siècle, plusieurs équipes abordèrent avec succès les tumeurs de l'APC mais les complications furent nombreuses. En 1913, au congrès de médecine de Londres, trois chirurgiens très influents, Horsley de Londres, Von Eiselsberg de Vienne et Krause de Berlin, publièrent leurs premières expériences. Horsley eut un taux de mortalité de 67 % sur une série 15 patients. Eiselsberg eut 77% pour une série de 17 cas et Krause 84% sur 31 cas. Ils utilisèrent, tous, une voie sous occipitale latérale [2]. L'exérèse fut réalisée à l'index ou à l'aide d'une spatule. La rapidité de l'exérèse était capitale à cause du manque d'outils d'hémostases (figure 1). A cette époque, l'hémostase fut réalisée à l'aide de compresses entassées dans l'APC (packing). Harvey Cushing appela l'APC : « the bloody angle ». Toutefois, en 1917, il publia une série de 30 cas dans sa très célèbre monographie « Tumor of the Nervus Acusticus and the

syndrome of the cerebellopontine angle » où il eut moins de complications que ses contemporains et son taux de mortalité fut de 20 %. En 1936, son taux de mortalité s'est réduit à 4%. Sa technique consistait en une exérèse subtotale assurant une décompression des structures nobles, suivie d'une hémostase méticuleuse du foyer opératoire avec un taux de récurrence supérieur à 50% [23,24].

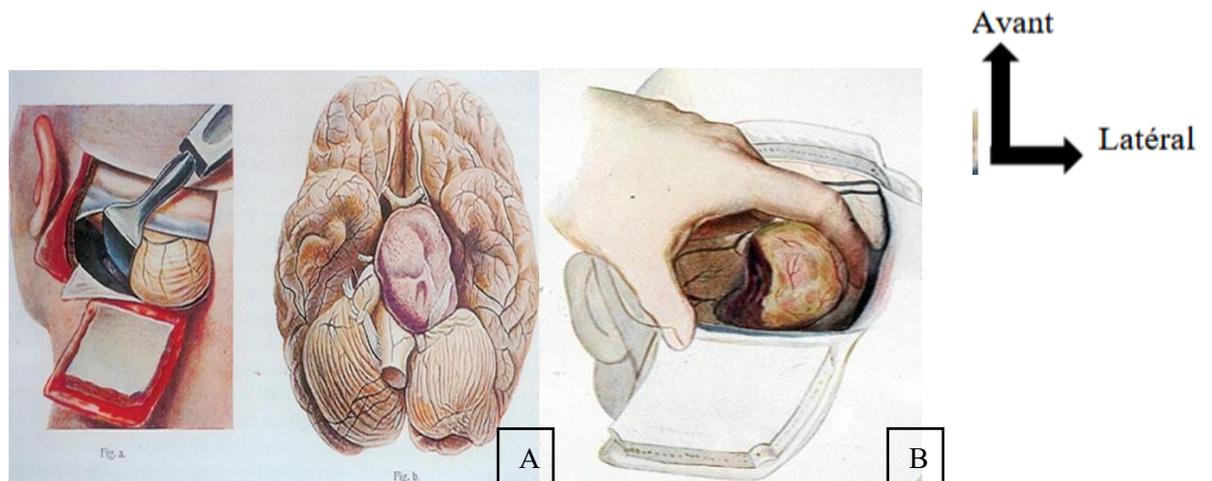


Figure 1: Illustration de Kraus sur l'abord des tumeurs de l'APC (A), avec la technique d'exérèse à l'index (B)[58]

Cette chirurgie connut une avancée considérable grâce au progrès des techniques d'imagerie. Walter Dandy a introduit la ventriculographie, ce qui permit un diagnostic précoce des tumeurs de l'APC (1918). Il améliora la technique chirurgicale et insista, contrairement à Cushing, sur l'importance de l'exérèse totale de la lésion. Il publia, en 1941, une série de 46 cas d'exérèses complètes de Schwannomes vestibulaires avec une mortalité de 10,87%. Dandy considérait la paralysie faciale comme une « séquelle nécessaire de l'opération ». Ainsi, à l'étape suivante, le niveau d'objectif de la chirurgie des tumeurs de l'APC est passé d'un impératif vital à un impératif fonctionnel avec préservation du nerf facial et même de l'audition [25, 26, 27, 28].

L'ère moderne de la chirurgie de l'APC commença avec l'introduction du microscope opératoire suivie de l'assistance endoscopique. En 1961, William House fut le premier à utiliser des techniques microchirurgicales par voie translabyrinthique pour l'exérèse d'un schwannome vestibulaire. Il améliora cette voie d'abord et en fit une technique de choix dans l'abord des lésions de l'APC. En 1960, House a réduit le taux de mortalité à 5,4 %, avec un taux de préservation du nerf facial de 95% [45, 46,47,48].

En 1967, Drake publia sa technique de préservation du nerf facial, ainsi que les techniques de reconstruction de ce nerf [31]. Gazi Yasargil étudia l'anatomie microchirurgicale de l'APC et montra l'importance des deux feuillets arachnoïdiens qui enveloppent les schwannome. Il démontra que cette arachnoïde peut servir de plan de dissection, permettant ainsi une préservation des éléments vasculo-nerveux de l'APC [126,128].

Lars Leksell a décrit en 1951 une technique d'irradiation permettant de focaliser des rayons de type gamma sur une cible intracrânienne bien circonscrite en une seule séance, c'est la radiochirurgie (gamma-knife). Leksell réalisa sa technique sur un schwannome vestibulaire en 1969. Depuis les protocoles se sont améliorés et la radiochirurgie est de plus en plus utilisée pour les schwannomes de petite taille, mais aussi actuellement se développent des stratégies combinées entre la chirurgie de réduction tumorale suivie de la radiochirurgie pour le résidu tumoral. En 1979, Delgado introduisit le monitoring peropératoire du nerf facial ce qui améliora les résultats fonctionnels. Actuellement, le monitoring peropératoire est possible pour tous les nerfs qui traversent l'APC et la qualité des soins continue de s'améliorer.

II. RAPPELS

II.1 Embryologie [51, 65, 111]

Le système nerveux central dérive de la plaque neurale qui s'invagine, en une gouttière, le tube neural. A la 4^{ème} semaine du DIU, l'extrémité céphalique du tube neural ; se développe rapidement et se différencie. Elle présente trois zones dilatées, les vésicules cérébrales primitives : le prosencéphale, le mésencéphale et le rhombencéphale.

A la 5^{ème} semaine, ces vésicules se modifient et forment les vésicules cérébrales secondaires. Le prosencéphale donne le télencéphale et le diencéphale. Le mésencéphale ne se subdivise pas. Le rhombencéphale se subdivise en métencéphale et myélocéphale.

À la 7^{ème} semaine, entre le myélocéphale et le métencéphale se forme une inflexion dorsale : la courbure pontique (figure 2). Cette courbure s'accroît et forme la cavité rhombencéphalique ; un espace losangique préfigurant le IV^{ème} ventricule. Simultanément, la lame alaire du myélocéphale s'affine pour donner le futur voile médullaire inférieur, tandis que celle du métencéphale se dissocie en deux lèvres rhombiques symétriques.

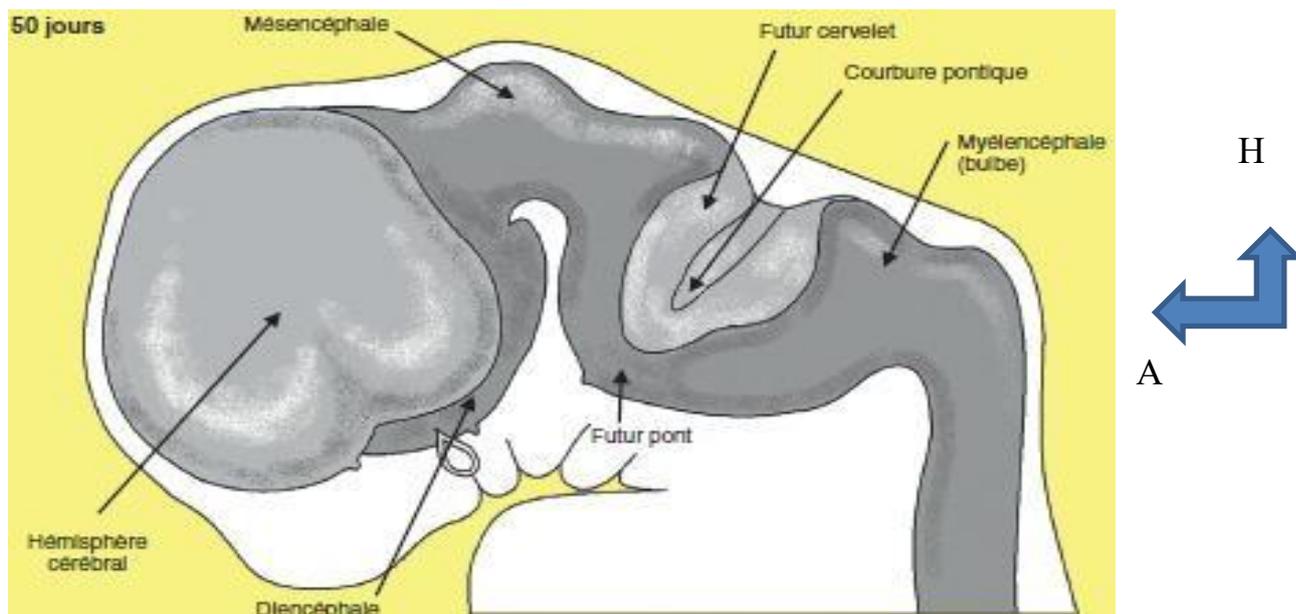


Figure 2: Illustration de l'encéphale à la 7^{ème} semaine de DIU. On note la formation de la courbure pontique et les ébauches du futur cervelet [51].

Le métencéphale et les lèvres rhombiques adjacentes donnent naissance aux cellules granulaires cérébelleuses et aux noyaux cérébelleux profonds. Ainsi, le toit du métencéphale est à l'origine du cervelet, tandis que le plancher du métencéphale donne le pont. Le plancher du myélocéphale forme la moelle allongée et les parois latérales donnent les pédoncules cérébelleux. Les caractères morphologiques des lames alaire et fondamentale ne changent pas et donnent naissance aux noyaux des nerfs crâniens V, IV, VII et VIII.

II.2 Rappels anatomiques

II.2.1 Anatomie chirurgicale de l'angle ponto-cérébelleux

II.2.1.1 Généralités

La base du crâne est constituée de 3 parties disposées en marche d'escalier : l'étage antérieur, moyen et postérieur.

L'étage postérieur ou fosse cérébrale postérieure constitue la partie la plus large et profonde de la base du crâne. Inextensible, elle est limitée en haut par la tente du cervelet et en dessous par le foramen magnum. Elle communique avec l'étage sus-tentorial à travers l'incisure tentorielle et communique avec le canal spinal par le foramen magnum. Sa face endocrânienne présente plusieurs foramens : le foramen jugulaire, le méat acoustique interne, le canal hyoglosse, l'aqueduc vestibulaire, ainsi que des foramens laissant passer les veines émissaires. En son sein chemine les structures responsables de l'éveil, les centres cardiorespiratoires, les voies motrices, sensibles et sensorielles. Seulement 2 des 12 nerfs crâniens naissent en dehors de la fosse postérieure.

Cette région constitue aussi un site capital dans la circulation du LCS.

L'APC occupe l'espace latéral de la fosse crânienne postérieure. Elle a une forme grossièrement prismatique. Elle est située entre les bras supérieur et inférieur de la fissure ponto-cérébelleuse ; il s'agit d'une fente angulaire en forme de « V » constituée par la jonction entre cervelet, pont et pédoncule cérébelleux moyen. L'apex de l'angle, situé médialement, est constitué par la jonction des bras supérieur et inférieur. Cet angle est ouvert latéralement et est en rapport avec la face postérieure du rocher (figure 3).

La majorité des nerfs crâniens, de la 4^{ème} à la 11^{ème} paire, cheminent à proximité ou au sein de l'APC. Les nerfs IV et V sont situés à proximité de la limite supérieure de l'angle ; les nerfs mixtes, à proximité de la limite inférieure et l'abducens à la base de l'APC. Les éléments neurovasculaires de la région forment trois complexes, en rapport avec les artères cérébelleuses. Chaque complexe neurovasculaire est formé par une artère cérébelleuse, une portion du tronc cérébral, un pédoncule cérébelleux et une des 3 fissures majeures entre le tronc cérébral et le cervelet. Chaque complexe neurovasculaire est aussi en rapport avec un ensemble de nerfs crâniens (figure 4).

Dans la description des complexes neurovasculaires, on se focalisera surtout sur les artères et les nerfs crâniens qui traversent l'APC. En effet, la lésion de ces éléments constitue le principal risque de la chirurgie de cette région.

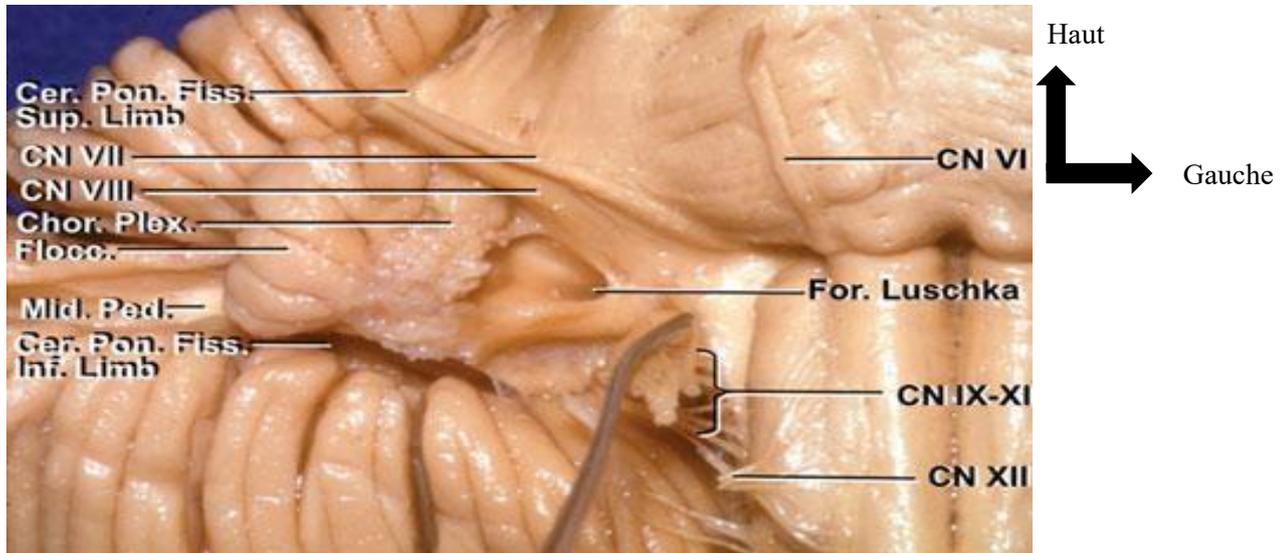


Figure 3: Vue de face de l'APC sur une dissection cadavérique.

Elle montre le foramen de Luschka ainsi que le plexus choroïde du V4. Il s'agit d'un repère important dans la chirurgie de l'APC. Les nerfs mixtes sont situés en dessous du plexus et le paquet acoustico-facial au-dessus [89]. CN : Nerf crânien ; For. Luschka : Foramen de Luschka ; Chor. Plex. : Plexus choroïde ; Floc : Flocculus ; Mid. Ped : Pédoncule cérébelleux moyen ; Cer. Pon. Fiss. Inf limb : limite inférieure de la fissure ponto-cérébelleuse ; Cer. Pon. Fiss. sup limb : limite supérieure de la fissure ponto-cérébelleuse.

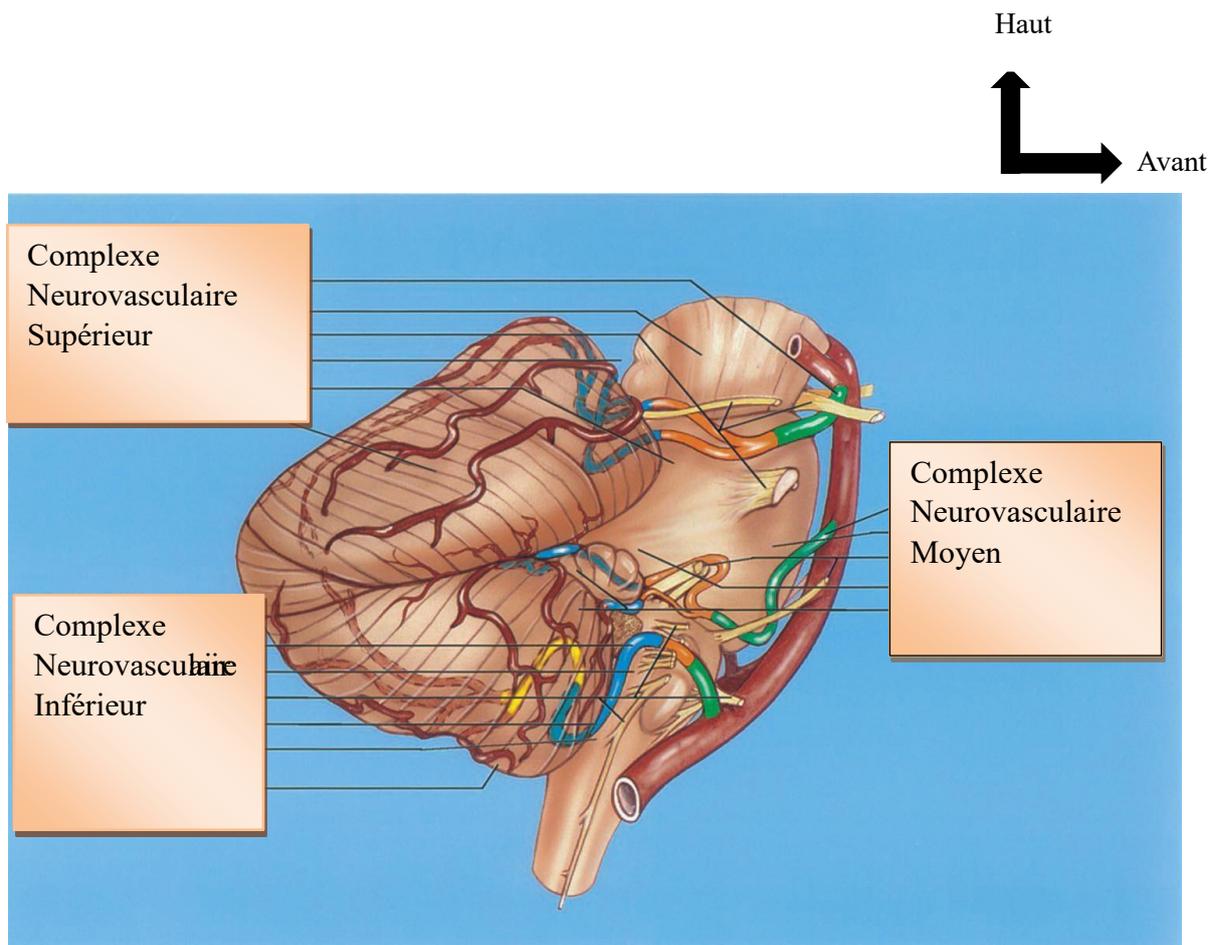


Figure 4: Illustration des trois (3) complexes neurovasculaires (Rhoton) [90].

II.2.1.2 Le complexe neurovasculaire supérieur

Il est formé par l'artère cérébelleuse supérieure (SCA), qui est en rapport avec le mésencéphale, la face supérieure du cervelet, le pédoncule cérébelleux supérieur, la fissure cérébello-mésencéphalique et les nerfs crâniens trijumeau, trochléaire et oculomoteur commun.

Dans ce complexe, seuls la SCA et le trijumeau ont un trajet au niveau de l'APC.

➤ L'artère cérébelleuse supérieure (figure 5) [90]

Elle naît du tronc basilaire, juste en dessous de l'apex basilaire, en avant du mésencéphale, rarement, à la partie proximale de l'artère cérébrale postérieure.

On décrit 4 segments à la SCA : pontomésencéphalique antérieur, pontomésencéphalique latéral, cérébello-mésencéphalique et cortical.

-Le segment ponto mésencéphalique antérieur est situé entre le dorsum sellae et la partie rostrale du tronc cérébral. Elle est en rapport avec le nerf III en haut.

-Le segment ponto-mésencéphalique latéral débute à la partie antérolatérale du tronc cérébral, se dirige vers le bas au niveau de la partie latérale du pont. Sa courbure distale se projette vers l'avant et peut atteindre l'origine apparente du trijumeau, au niveau du pont (source de névralgie du V). Le nerf trochléaire passe au-dessus de ce segment. Ce segment se termine à la partie antérieure de la fissure cérébello-mésencéphalique. Il est en rapport avec la veine basale de Rosenthal et l'artère cérébrale postérieure, en haut.

-Le segment cérébello-mésencéphalique est situé au niveau de la fissure cérébello-mésencéphalique. Les branches passent au-dessus de l'émergence du trijumeau et à proximité de l'incisure tentorielle, médialement. A ce niveau, ses branches croisent le IV. Dans cette région la SCA est en rapport avec la veine pétreuse supérieure et ses branches.

-Le segment cortical vascularise le vermis et face supérieure du cervelet. De la SCA naissent, aussi, plusieurs artères perforantes qui vascularisent le pont et le mésencéphale. On décrit aussi à la SCA des branches marginales qui vascularisent la partie supérieure de la face pétreuse du cervelet ; ainsi que des branches pré-cérébelleuses qui vascularisent les noyaux du cervelet.

➤ **Le nerf trijumeau [72]**

Le nerf trijumeau émerge du tronc cérébral dans l'APC, à la jonction du pédoncule cérébelleux moyen et du pont. Le nerf est formé de 2 racines ; une sensitive, en situation inféro-latérale et une motrice, au pôle supéro-médial. La racine sensitive va subir une torsion de son axe, puis s'évaser pour donner le plexus triangulaire et le ganglion dans le cavum trijéminal. Elle peut aussi être

divisée en un contingent dorso-médial (nerf ophtalmique), un contingent ventrolatéral (nerf mandibulaire), et un contingent intermédiaire (nerf maxillaire).

L'angle d'émergence de la racine sensitive au niveau du pont par rapport à l'axe du tronc cérébral varie de 10 à 80°. Le nerf chemine dans la citerne pontocérébelleuse.

Dans l'APC, Il est en rapport avec la SCA qui passe entre les branches de la veine pétreuse supérieure (veine de Dandy). Certaines de ces veines doivent être coagulées lors de l'exposition chirurgicale du nerf trijumeau.

La vascularisation du V est assurée par l'artère pontique supéro-latérale (branche de l'artère basilaire) et par une branche pédonculo-cérébelleuse de l'AICA (75 %). Les rapports vasculaires du V ont fait l'objet de nombreux travaux. La SCA décrit une boucle au contact du V dans 35 à 58% des cas selon les séries ; l'AICA peut aussi entrer en contact avec le V. Concernant les rapports veineux (veine pétreuse, veine latéro-pontine), les contacts sont estimés selon les auteurs entre 30 et 40 % [19]. Donc, au cours d'une exérèse tumorale dans cette région, une identification de ces vaisseaux est capitale.

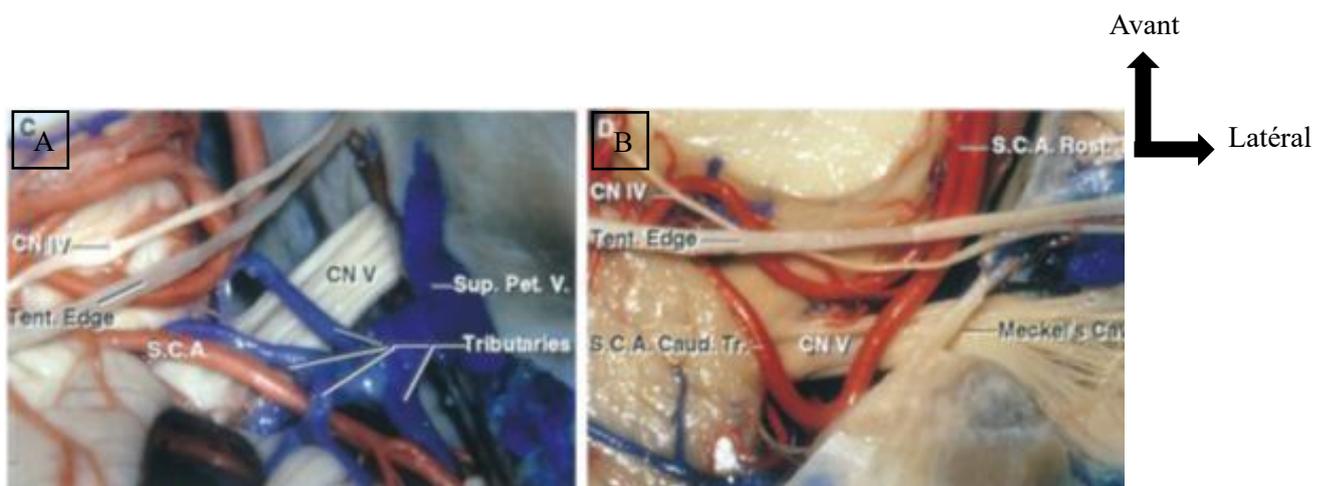


Figure 5: Complexe neurovasculaire supérieur [90].

A : Vue inférieure montrant les rapports chirurgicaux du nerf V avec la SCA, d'une part et les branches de la veine de Dandy, d'autre part.

B : Vue supérieure montrant les branches de la SCA entre, en haut, le IV et, en bas, le V. Tent. Edge : Incisure tentorielle ; Rost : rostral ; Caud. Tr : tronc caudal ; Tributaries : veines tributaires ; Sup. Pet. V : veine de Dandy ; Merckel's Ca : Cavum de Merckel

II.2.1.3 Le complexe neurovasculaire moyen

Il constitue la partie moyenne de l'APC. Il est formé par l'artère cérébelleuse antéro-inférieure (AICA), le paquet acousticofacial, le pont, le pédoncule cérébelleux moyen et la face pétreuse du cervelet.

➤ L'artère cérébelleuse antéro-inférieure (AICA) (figure 6)

[90].

Elle naît au niveau du tronc basilaire, le plus souvent au niveau de sa moitié inférieure. On distingue, essentiellement, 4 segments à l'AICA : le segment pré pontique, latéro-pontique, flocculo-nodulaire et le segment cortical.

-Le segment pré-pontique se situe entre le clivus en la face antérieure du pont. Il commence à l'origine de l'AICA et se termine au niveau d'un plan vertical passant par l'olive. Ce segment est en rapport avec les radicelles du nerf VI.

-Le segment latéro-pontique commence à la partie antéro-latérale du pont et traverse l'APC entre le VII et le VIII. Ce segment est en rapport avec le CAI, le récessus latéral et le plexus choroïde au niveau du foramen de Luschka. En chirurgie, le paquet acousticofacial se situe toujours au-dessus du plexus choroïde. Les branches de l'AICA croisent la veine pétreuse supérieure et ses branches, il convient de les individualiser avant tout sacrifice veineux. Ce segment donne des branches en rapport avec le CAI et le paquet acousticofacial. Il s'agit de l'artère labyrinthique qui vascularise les nerfs VII et VIII et le labyrinthe cochleovestibulaire ; des artères perforantes récurrentes qui vascularisent le pont et l'artère subarcuata qui vascularise la dure mère du rocher.

-Le segment flocculo-pédunculaire commence au-dessus ou en dessous du flocculus. Il se dirige vers le pédoncule cérébelleux moyen et la fissure pontocérébelleuse. En chirurgie, les branches passant au niveau du pédoncule cérébelleux peuvent être masquées par la face inférieure du flocculus ou par les lèvres de la fissure ponto-cérébelleuse.

-Le segment cortical ; il s'agit des branches qui vascularisent la face pétreuse du cervelet.

➤ **Le paquet acoustico-facial [72]**

Le nerf facial, formé d'une racine motrice et d'une racine sensitive (nommée nerf intermédiaire), émerge de la partie inférieure du pont et non du sillon médullo-pontique juste en dehors du récessus entre l'olive et le pédoncule cérébelleux inférieur. La veine du pédoncule cérébelleux moyen passe souvent entre les deux nerfs. Le nerf traverse l'APC avec une direction progressivement ascendante et latérale. Le nerf intermédiaire est d'abord en position dorsale par rapport au nerf facial, puis devient ventral dans le méat acoustique interne. Le VII et le VIII cheminent dans la citerne ponto-cérébelleuse avec un feuillet arachnoïdien qui s'invagine jusqu'au fond du méat acoustique interne. En chirurgie, le VII possède une coloration très pale chez le sujet vivant en raison de la pauvreté de sa vascularisation. Celle-ci provient des branches du segment pré-méatique de l'AICA, le plus souvent.

Le paquet acoustico-facial à ce niveau est accompagné par AICA qui peut décrire une boucle au tour de ce paquet nerveux qui se manifeste cliniquement par des spasmes de l'hémiface. Cette boucle peut pénétrer dans le MAI.

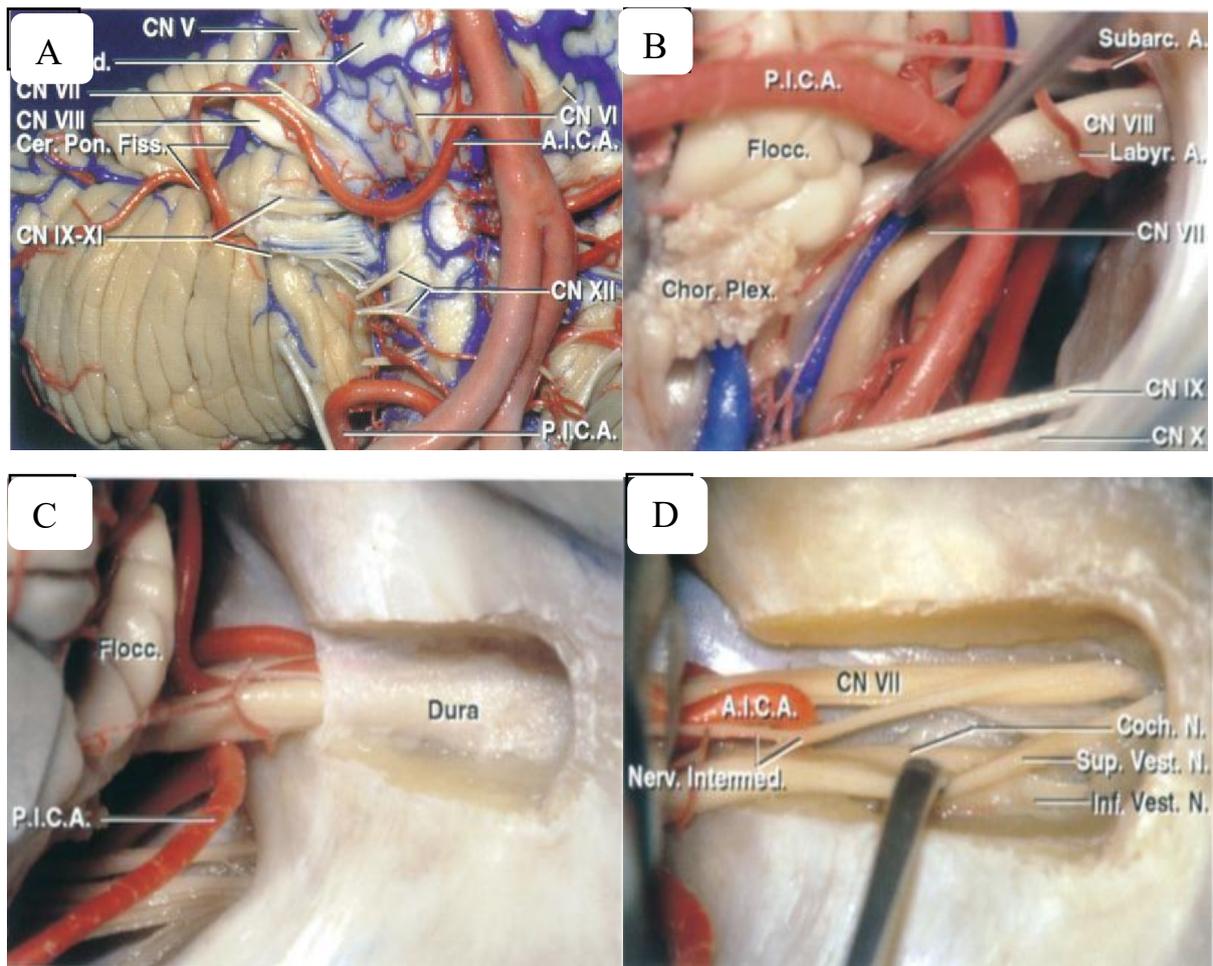


Figure 6: Complexe neurovasculaire moyen. Dissection cadavérique [90]

A : Vue antérolatérale du tronc cérébral et de la face pétreuse du cervelet ; l'AICA passe en dessous du VI et entre le VII et le VIII avant d'atteindre la fissure ponto-cérébelleuse et la face pétreuse du cervelet.
 B : Vue de face montrant l'origine apparent des nerfs VII et VIII ainsi que les rapports avec l'AICA, la PICA, le flocculus et le foramen de Luschka. C et D : On note, après fraisage du CAI, que la dure mère recouvre le contenu du porus ; à l'ouverture de la dure-mère, on observe parfois une boucle de l'AICA à l'intérieure du MAI.

CN : Nerf crânien ; Flocc : Flocculus, Coch. N : Nerf cochléaire ; Sup. Vest. N : Nerf vestibulaire supérieur ; inf : inférieur ; Dura : Dure mère ; Cer.pon.fiss : Fissure cérébellopontine ; Mid. Ped : pédoncule cérébelleux moyen ; Chor. Plex : Plexus choroïde.

II.2.1.4 Le complexe neurovasculaire inférieur

Ce complexe est constitué par la PICA (et ses branches) et des nerfs mixtes (IX, X et XI). Il est en rapport avec la face inférieure du cervelet, la fissure cérébellomédullaire et le pédoncule cérébelleux inférieur.

➤ L'artère cérébelleuse postéro-inférieure (PICA) [90]

La PICA naît de l'artère vertébrale, dans sa portion entre le foramen magnum et la jonction vertébro-basilaire. On décrit 5 segments à la PICA (figure 7) :

- Un segment antéro-médullaire situé en avant de la moelle allongée. Il commence à l'origine de la PICA jusqu'à la fissure antéro-latérale de la moelle allongée. Cette portion est en rapport avec les racines du nerf XII.
- Un segment latéro-médullaire qui débute au niveau de la partie la plus proéminente de l'olive jusqu'à l'origine des nerfs mixtes. Ce segment croise, de manière très variable, les nerfs mixtes.
- Un segment tonsillo-médullaire qui débute en arrière des nerfs mixtes et s'étend médialement, à la partie postérieure de la moelle allongée. Il se dirige ensuite vers le haut, jusqu'au milieu de la face médiale de la tonsille cérébelleuse. Ce segment passe entre la partie inférieure de la tonsille et la face postérieure de la moelle allongée. Ensuite, il a un trajet ascendant et forme une courbure : la courbure caudale de la PICA.
- Un segment télovélo-tonsillaire qui commence à la partie ascendante de la PICA, au niveau de la face médiale de la tonsille jusqu'à sa sortie de la fissure tonsillo-vermienne. Cette portion de la PICA forme une autre courbure : la « courbure crâniale de la PICA ». Cette courbure est située en dessous du fastigium ; entre le tonsille cérébelleux en bas, le toile choroïde et la partie postérieure du velum, en haut. Ce segment donne des branches qui vascularisent le toile choroïde

et les plexus choroïdes du V4. Ce segment peut être lésé au cours de l'abord télovelaire.

- Un segment cortical qui vascularise la face inférieure de l'hémisphère cérébelleux et du vermis.

Les 3 premiers segments donnent des branches perforantes pour la moelle allongée. La plupart de ces perforantes naissent de la portion tonsillo-médullaire de la PICA. Outre les artères perforantes, la PICA donne les artères choroïdiennes qui naissent du segment tonsillo-médullaire et du segment télovélo-tonsillaire. Ces artères choroïdiennes vascularisent le toile choroïde et le plexus choroïde du V4.

➤ **Les nerfs mixtes** : glossopharyngien (IX), vague (X), accessoire (XI) [72]

Ces derniers naissent du sillon latéral de la moelle allongée :

- « Le nerf glossopharyngien » (IX) prend naissance dans la partie supérieure du sillon, en dessous de l'émergence du nerf VIII .
- « Le nerf vague » (X) naît dans la partie moyenne du sillon. Il est séparé habituellement de l'émergence du nerf glossopharyngien par une veinule ;
- Enfin, le « nerf accessoire » (XI) est composé de deux racines : une inférieure et spinale qui naît du cordon latéral et une racine supérieure située dans la partie supérieure du sillon collatéral. Il est séparé du nerf vague par un petit tronc veineux. Les deux racines fusionnent et forment le nerf accessoire. Le faisceau des trois nerfs se dirige horizontalement en avant et en dehors sur le flanc postérolatéral du tubercule jugulaire et pénètre dans le foramen jugulaire. Le nerf IX a un orifice de sortie du crâne différent des deux autres.

Il est situé dans la partie antéro-médiale du foramen jugulaire et présente à ce niveau le ganglion pétreux ou inférieur. Le nerf X et le nerf XI sont situés plus en dehors. Ils sortent par un orifice commun ou par un orifice distinct lorsque le sinus pétreux inférieur passe entre eux. Ces nerfs sont situés dans la citerne latéro-

médullaire, à la partie distale de l'APC. La pie-mère se réfléchit sur les trois nerfs et forme une gaine piale. En chirurgie, les nerfs mixtes se situent juste au-dessous et en arrière du flocculus et du plexus choroïde latéral du V4.

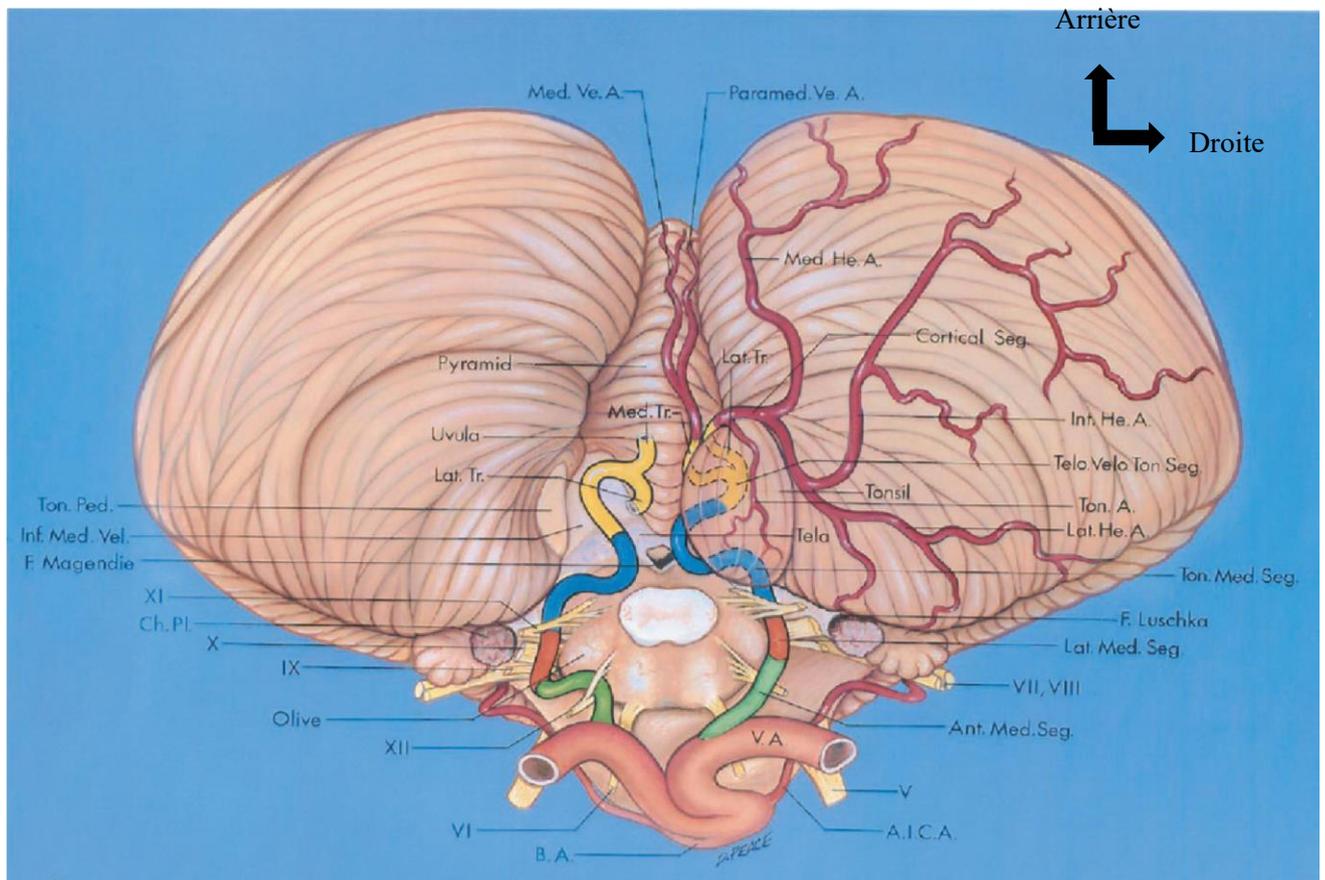


Figure 7: Segments de la PICA sur une vue inférieure [90].

Le segment pré-médullaire de la PICA (vert) est en rapport avec les radicelles du XII. Le segment latéro-médullaire est en rapport avec la partie rostrale de l'olive et croise les nerfs mixtes. Le segment tonsillo-médullaire (bleu) est en rapport avec la partie distale des tonsilles et forment la boucle inférieure de la PICA. Le segment télovelotonsillaire (jaune) s'étend de la tonsille jusqu'à la sortie du toile choroïde. Le segment cortical (rouge) est en rapport avec la face inférieure du cervelet.

II.3 Anatomie pathologie

La pathologie tumorale de l'APC est très variée. En effet, nous verrons que la plupart des éléments anatomiques de cette région peuvent être le siège d'un processus tumoral. Les tumeurs des nerfs crâniens (schwannome vestibulaire, en particulier) et les méningiomes sont les plus fréquents. Outre les tumeurs primitives de l'APC, il existe des tumeurs des régions adjacentes ayant une extension au niveau de l'APC et des lésions métastatiques.

II.3.1 Le schwannome vestibulaire [100,78]

C'est une tumeur primitive des cellules de Schwann de la gaine de myéline des nerfs crâniens.

Le schwannome vestibulaire dérive de la branche supérieure ou inférieure du nerf vestibulaire. Il débute au niveau du conduit auditif interne qu'il élargit progressivement puis occupe la citerne ponto-cérébelleuse et comprime progressivement le tronc cérébral, le cervelet et les autres nerfs crâniens.

Il s'agit de tumeur de grade I selon la classification de l'OMS.

Macroscopiquement, il s'agit de tumeurs bien limitées, encapsulées, de forme sphérique et de consistance ferme avec parfois des remaniements kystiques ou nécrotico-hémorragiques.

Microscopiquement (figure 8), la tumeur est entourée d'une capsule conjonctive.

On note deux aspects, le plus souvent entremêlés au sein d'une même tumeur :

- un aspect fibrillaire dense avec des cellules contenant peu de cytoplasme et des noyaux de forme allongée ; ce type histologique est appelé Antoni A.
- le type histologique Antoni B est fait d'un tissu réticulaire lâche où la densité cellulaire est moindre. Il n'y a pas de mitose intra-lésionnelle et les fibres nerveuses sont refoulées et incorporées dans la capsule.

Des fentes ou des formations kystiques sont parfois présentes et bordées par un épithélium pavimenteux simple. Il existe des schwannomes à forte composante collagène, des schwannomes cellulaires, des schwannomes glandulaires et des neurinomes pigmentés.

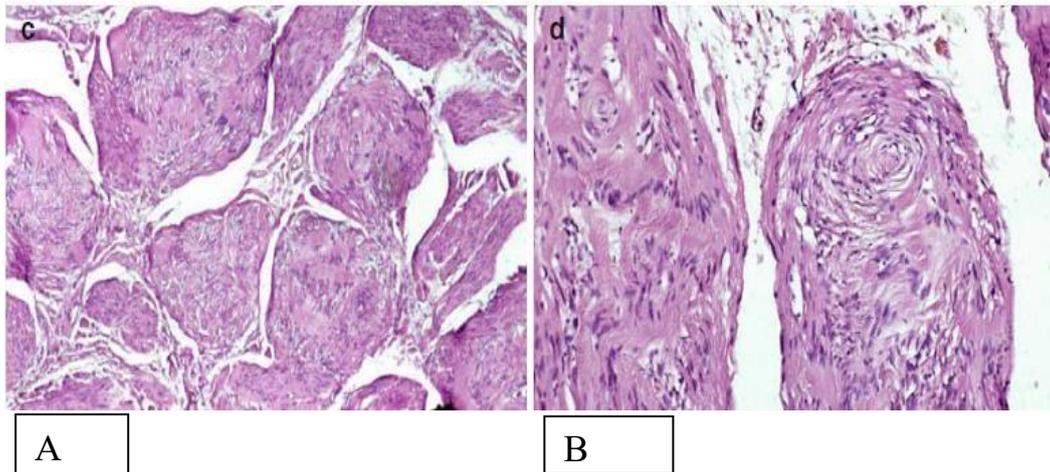


Figure 8: Aspect histologique d'un schwannome vestibulaire [100]

A : Schwannome plexiforme avec un aspect lobulaire. Au niveau des lobules, on observe une disposition en palissade des noyaux (B).

II.3.2 Les méningiomes (figure 9) [99]

Il s'agit d'une tumeur le plus souvent bénigne, développée aux dépens de cellules arachnoïdiennes de la crête neurale.

Selon la classification de l'OMS, on parlera de méningiomes bénins pour le grade 1 ; de méningiome atypique pour le grade 2 et de méningiome anaplasique pour le grade 3.

Sur le plan macroscopique, il s'agit, le plus souvent, d'une tumeur ferme, encapsulée, extra-axiale et lobulée à base d'insertion durale. Il existe, outre cet aspect typique, des formes dites en plaque s'étendant en largeur et infiltrant l'os en regard et des formes kystiques.

Sur le plan microscopique, on distingue plusieurs formes. Pour le grade I de l'OMS, il y a les formes méningothéliale, fibroblastique, transitionnelle (mixte), psammomateuse, angiomateuse, micro-kystique, sécrétante, métaplasique et lymphoplasmocytaire. Il s'agit du type le plus fréquent dans les tumeurs de l'APC. Pour les grades II de l'OMS, on distingue les méningiomes chordoïdes, à cellules claires et la forme atypique.

Les grades III de l'OMS comprennent la forme papillaire, la forme rabdoïde et la forme anaplasique ; ces formes présentent une activité mitotique élevée.

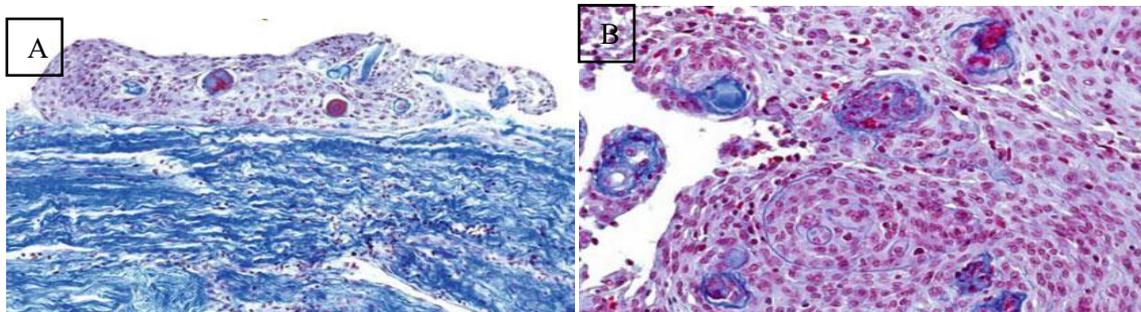


Figure 9: Aspects histologiques de méningiome [100]

A : Méningiome avec son attache durale. B : Méningiome méningothélial.

II.3.3 Kyste épidermoïde [97]

Il dérive d'une inclusion aberrante d'éléments ectodermiques lors de la fermeture du tube neural, entre la 3^{ème} et la 5^{ème} semaine du développement embryonnaire. Il est aussi dénommé tumeur "perlée" en raison de son aspect mamelonné et de sa coloration blanc-nacrée (figure 10). Il est constitué d'un épithélium pavimenteux, stratifié et kératinisé, délimitant une cavité où s'accumulent les produits de dégradation des cellules épithéliales desquamées sous la forme d'un matériau amorphe, riche en kératine et en cholestérol.

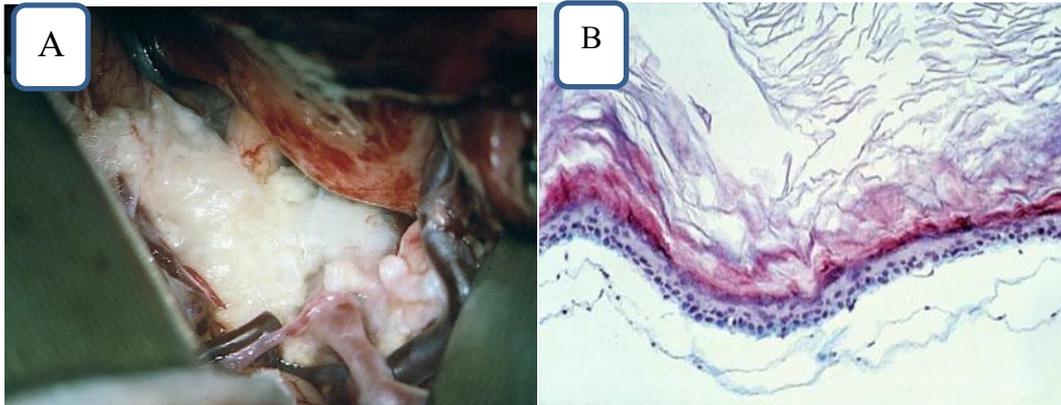


Figure 10: Aspect anatomopathologique du kyste épidermoïde [42,97]

A. Aspect perlé caractéristique. B. Epithélium squameux d'un kyste épidermoïde.

II.3.4 Autres tumeurs de l'APC [100]

Les autres tumeurs de l'APC, sont rares. Nous les avons représentés dans le tableau I.

Tableau I: Récapitulatifs des autres types histologiques

Groupes	Types
Tumeurs des méninges	-Hémangiopéricytomes -Métastases leptoméningées des tumeurs solides
Tumeurs gliales	- Astrocytome pilocytique - Ependymome
Tumeurs des plexus choroïdes	- Papillome - Carcinome
Tumeurs neuroectodermiques	Médulloblastomes

Autres	<ul style="list-style-type: none"> - Les autres schwannomes - Lymphomes - Tumeurs germinales - Paragangliomes - Tumeurs cartilagineuses et osseuses - Lipome, Kyste dermoïde - Hémangioblastome
---------------	--

III. DIAGNOSTIC

III.1 Diagnostic positif

III.1.1 Circonstances de découverte

- Découverte fortuite
- Symptômes en rapport avec une atteinte des nerfs crâniens (hypoacousie), une hypertension intracrânienne ou une atteinte des voies longues.
- Complications : troubles de la vigilance

III.1.2 Signes cliniques [19, 20, 21,66]

Les processus tumoraux de l'APC se manifestent, classiquement, par le « *syndrome de l'angle ponto-cérébelleux* ». Il est constitué de :

- Une atteinte progressive unilatérale du VIII puis du VII associée parfois à une atteinte du V et des nerfs mixtes - Un syndrome cérébelleux
- Un syndrome d'hypertension intracrânienne.

Sur le plan évolutif, on distingue classiquement deux phases. Une phase otologique où les signes cochléo-vestibulaires résument la symptomatologie et une phase neurologique où l'on observe le classique syndrome de l'APC.

A. Sémiologie de l'atteinte du paquet acoustico-facial.

Elle est faite d'une paralysie faciale périphérique, d'un syndrome cochléaire et d'un syndrome vestibulaire.

La paralysie faciale périphérique correspond à une atteinte à la fois des territoires du facial inférieur et du facial supérieur. Son diagnostic repose sur l'inspection du visage. Au repos, il existe une asymétrie de la face avec un effacement des rides frontaux, un élargissement de la fente palpébrale, un effacement du pli nasogénien et une chute de la commissure labiale. Lorsqu'on demande au patient de fermer les yeux, on observe une occlusion incomplète de l'œil et le globe oculaire se déplace en haut et en dehors : c'est le signe de Charles Bell. Dans les formes frustes, on observe le « signe des cils de Souques » ; les cils sont mieux visibles du côté atteint. A l'examen, on note une agueusie ipsilatérale des 2/3 antérieures de la langue. On peut parfois observer un hémispasme facial. Pour évaluer le degré d'atteinte du nerf facial au cours de la pathologie de l'APC, c'est la classification de House et Brackmann (tableau II) qui est la plus utilisée [44].

Tableau II: Classification de la paralysie faciale, selon House et Brackmann

Grade	Description
I	Fonction normale
II	Asymétrie discrète. Fermeture palpébrale complète
III	Asymétrie évidente ne défigurant pas le sujet lors de la mimique Fermeture palpébrale complète à l'effort. Syncinésie possible, Faiblesse légère ou modérée labiale et frontale
IV	Asymétrie sévère défigurant le sujet lors mimique Fermeture palpébrale incomplète à l'effort. Spasmes et/ou syncinésies sévères Absence de mouvements au niveau du front, asymétrie labiale
V	Asymétrie au repos et mouvements à peine perceptibles
VI	Paralysie faciale complète (contraction impossible)

Le syndrome cochléaire est constitué d'acouphène et d'une hypoacousie ou surdité. La surdité est dite de perception par opposition à la surdité de transmission, par atteinte de l'oreille moyenne.

Le syndrome vestibulaire se manifeste classiquement par des vertiges, des troubles de la marche et des troubles de l'équilibre. Le vertige est le maître symptôme du syndrome vestibulaire. Les vertiges intenses s'accompagnent parfois de signes végétatifs à type de nausées, vomissements, pâleur, sueurs et ralentissement du pouls. On peut observer un mouvement involontaire, rythmique et conjugué des yeux : le nystagmus. L'ataxie vestibulaire est constituée par des troubles de l'équilibre et des troubles de la marche. Lors de la station debout, pieds joints, il apparaît une inclinaison latérale, lente de l'axe du corps après quelques secondes d'occlusion des yeux. Cette déviation se fait toujours dans le même sens. C'est le signe de Romberg. La démarche est marquée par des pulsions latérales, ou des embardées.

B. Sémiologie de l'atteinte des nerfs mixtes :

Ces nerfs interviennent dans la déglutition et de la phonation., Mais aussi assurent d'autres fonctions, sensorielles, sensibles et végétatives.

Les nerfs IX, X et XI sont souvent atteints ensemble. Cette atteinte donne lieu à des troubles de la déglutition, des troubles de la phonation (voix nasonnée), on retrouve aussi le signe du rideau (déplacement vers le haut et le côté sain de la paroi postérieure du pharynx lorsque le patient prononce la lettre « A ») et une abolition du réflexe nauséux. L'atteinte du XI entraîne une faiblesse de la rotation de la tête vers le côté sain et une faiblesse de l'élévation de l'épaule.

C. Sémiologie de l'atteinte du trijumeau ;

La névralgie du trijumeau (ou névralgie faciale), se manifeste par une douleur fulgurante, survenant par décharges électriques qui sont souvent d'une intensité atroce, survenant en salves de quelques secondes. Elle peut être déclenchée à l'effleurement d'une zone gâchette (ou trigger-zone) : le sourcil pour le V 1, le pli naso-génien pour le V 2, le menton pour le V 3. Il s'y associe des paresthésies ou une anesthésie de topographie variable selon le siège de la lésion (une, deux ou trois branches du nerf V). On retrouve une hypoesthésie ou anesthésie d'une ou de plusieurs branches du nerf et un déficit de la contraction massétérine et de la diduction.

D. Sémiologie de l'atteinte du cervelet : Le syndrome cérébelleux

Il est caractérisé par :

- Des troubles de l'équilibre et de la marche (ataxie cérébelleuse). A la station debout, on a un élargissement du polygone de sustentation. Les pieds joints, on observe des oscillations en tous sens et, parfois, une contraction incessante des tendons des jambiers antérieurs : « danse des tendons ». La démarche est ébrieuse ; elle rappelle celle d'un homme ivre.
- Des troubles de l'exécution du mouvement volontaire rapide. Dans la dysmétrie cérébelleuse, les trajectoires et l'amplitude des mouvements sont erronées.

L'hypermétrie apparaît d'autant plus marquée que le mouvement est réalisé rapidement et qu'il implique un arrêt brusque à proximité d'une cible (manœuvre doigt-nez) [66]. Le tremblement intentionnel, inconstant, est surtout net au début et à la fin du mouvement volontaire. Dans les formes sévères, il peut exister un tremblement statique de tout le corps en position debout ou en position assise.

-Des troubles du tonus : l'amplitude des mouvements imprimés aux membres par l'examineur est augmentée (hypotonie). Les réflexes rotuliens peuvent être pendulaires. Des épisodes de spasmes musculaires (cerebellar fits) susceptibles d'évoluer vers un opisthotonos intermittent peuvent survenir lors de lésions tumorales de la fosse postérieure ou de lésions affectant le cortex cérébelleux mais épargnant les noyaux. Ces spasmes sont dus à un mécanisme de désinhibition du tonus musculaire des muscles extenseurs axiaux.

-Des troubles de la parole et de l'écriture, il s'agit de la dysarthrie cérébelleuse. La parole est typiquement scandée et explosive. Lors de l'écriture, les lettres sont démesurées inégales et espacées. Ils résultent de l'hypermétrie et de l'hypotonie.

E. Le syndrome d'hypertension intracrânienne (HIC)

Il est caractérisé par une triade symptomatique composée de céphalées, vomissements et signes oculaires.

Les céphalées peuvent être le seul signe d'appel. Elles apparaissent le matin au réveil, s'aggravent progressivement et réveillent le malade à la deuxième moitié de la nuit. Elles sont localisées ou diffuses. Elles sont pulsatiles ou décrites comme des sensations d'éclatement ou d'étau et irradient vers le cou et le rachis. Les céphalées sont déclenchées et aggravées par les efforts et les changements de position. Elles résistent aux antalgiques habituels. L'évolution se fait par accroissement progressif de la fréquence, de la durée et de l'intensité. Les vomissements sont faciles en 'jet' et soulagent les céphalées. Ils sont déclenchés et aggravés par le changement de position.

Les signes oculaires apparaissent en cours d'évolution. La baisse de l'acuité visuelle est précédée par des épisodes d'éclipses visuelles. La diplopie horizontale et le strabisme sont sans valeur localisatrice. Le fond d'œil met en évidence les stades évolutifs de la stase veineuse. C'est d'abord la dilatation

veineuse puis apparaît une saillie des vaisseaux papillaires noyés dans l'œdème, ensuite l'exsudat ou l'hémorragie péri-papillaire et enfin, l'atrophie optique.

Chez le nourrisson, La fontanelle antérieure est tendue. On peut observer une macrocrairie et un regard « en coucher de soleil » correspondant à une déviation permanente vers le bas des globes oculaires avec rétraction de la paupière supérieure.

III.1.3 Signes paracliniques

Les explorations ont pour but de confirmer la réalité de la tumeur de l'A.P.C.

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) est l'examen de choix. Elle peut être complétée par une TDM, dont le but sera d'analyser les modifications des structures osseuses et de rechercher d'éventuelles calcifications, à titre diagnostique ou pré-chirurgical.

III.1.3.1 La tomодensitométrie cérébrale [109]

Elle doit comporter des coupes fines. Elle permet aussi une visualisation de la tumeur et un diagnostic topographique. Sa sensibilité est inférieure à celle de l'IRM.

III.1.3.2 L'imagerie par résonance magnétique [109]

Elle permet une visualisation de la tumeur et un diagnostic topographique précis.

L'IRM peut diagnostiquer des tumeurs débutantes de quelques millimètres de diamètre. L'épaisseur de coupe est d'environ 2 mm ou moins.

La sémiologie IRM et TDM des tumeurs varie en fonction de l'étiologie. Ainsi, les différents aspects tomодensitométriques et IRM des pathologies seront abordés dans le chapitre du diagnostic étiologique.

III.1.3.3 Examen audiométrique et électrophysiologique [78]

- ✓ Audiométrie : s'agit d'un examen capital car permet de quantifier l'atteinte auditive. Les résultats du test sont portés sur des graphiques appelés audiogrammes, ainsi l'atteinte cochléaire donne une surdité de perception et par conséquent un abaissement simultané des courbes de transmission aérienne et osseuse en audiométrie tonale. La courbe tonale penche vers les sons aigus. Ces deux examens renvoient au choix d'une classification de l'audition. Celle de Gardner-Robertson [35], simple de mise en œuvre, est largement répandue (tableau III). Le consensus de Tokyo [55] a proposé une nouvelle classification ; plus complexe, mais elle a l'avantage de mieux évaluer l'audition « fonctionnelle ».
- ✓ **Les potentiels évoqués auditifs du tronc (PEA)** : il s'agit d'explorations électrophysiologiques de l'audition développés au début des années 1970 [1,2], permettent une évaluation objective de la fonction auditive. Le principe est d'enregistrer, à l'aide d'électrodes de surface, suite à une stimulation auditive, lors des 15 premières millisecondes (ms), 5 ondes positives principales (marquées de I à V) correspondant à l'activité électrique allant du nerf cochléaire au ganglion géniculé médian. L'atteinte auditive se traduira par un allongement des temps de conduction cochlée-centres, des différences intra-auriculaires normalement inférieures à 0,2 ms et une désynchronisation des tracés qui ne comportent plus les ondes habituelles.

Tableau III: Classification de l'audition de Gardner et Robertson modifiée [35].

Grade	Description	Audiogramme tonal	Discrimination du langage
I	Bon-Excellent	0-30	70-100%
II	Serviable	31-50	50-69%
III	Non serviable	51-90	5-49%
IV	pauvre	Supérieur à 90	1-4%
V	rien	Non testable	0

III.2 Diagnostic de gravité

Sur le plan clinique, il s'agit essentiellement de la présence de troubles de la vigilance. Ils peuvent résulter de :

- Un engagement amygdalien et se manifeste par des troubles de la conscience d'aggravation rapidement progressive, associés à des troubles neurovégétatifs (bradycardie, hypertension artérielle, troubles respiratoires) et à des crises d'opisthotonos
- Une hydrocéphalie aigue par compressions du V4, elle se manifeste par une majoration du syndrome d'hypertension intracrânienne associée à des troubles de la conscience
- Une compression de SRAA qui se manifeste essentiellement par des troubles de la vigilance.

Sur le plan paraclinique, le principal facteur pronostic sont la taille, le caractère infiltrant de la tumeur, les rapports avec les structures neurovasculaires et le type histologique (grade IV ou III de l'OMS).

III.3 Diagnostic différentiel

Durant la « phase otologique », on discutera devant une surdité de perception unilatérale une cause vasculaire, virale ou toxique.

Devant un authentique syndrome de l'APC, « phase neurologique », il convient de penser aux autres processus expansifs non tumoraux de l'APC et aux tumeurs de voisinage ayant une extension dans l'APC. On discutera, ainsi :

- Les causes infectieuses : Les suppurations de l'APC, souvent outre le syndrome de l'APC, l'examen retrouve un syndrome infectieux.
- Les granulomes inflammatoires de l'APC : Sarcoïdose, Tuberculome....
- Les malformations vasculaires : Les cavernomes (figure 11), les anévrysmes géants et les MAV de l'APC peuvent se manifester par un authentique syndrome de l'APC. C'est l'IRM et l'angio-IRM cérébrale qui permettent de rehausser le diagnostic.

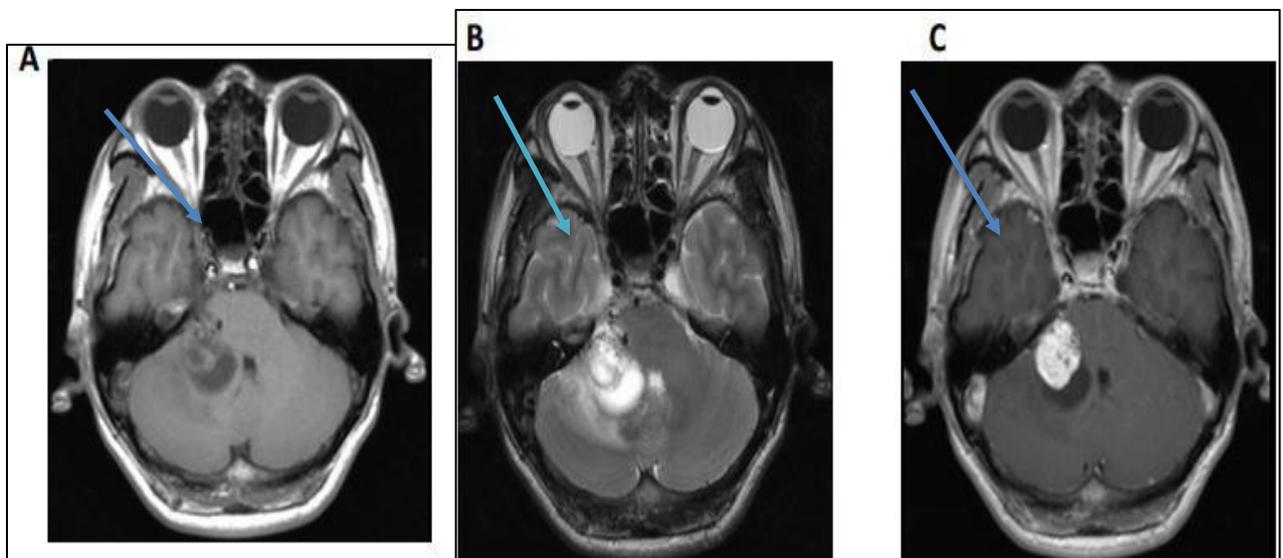


Figure 11: Aspect IRM d'un cavernome de l'APC (flèche) [49].

(A) En T1, la lésion est hétérogène, en hyposignal avec une portion kystique et charnue, la lésion apparaît en hypersignal en T2 (B) et on note un rehaussement de la portion charnue de la lésion à l'injection de gadolinium (C).

III.4 Diagnostic étiologique

III.4.1 Enquête étiologique

➤ Clinique

A l'interrogatoire, on s'intéressera à l'âge, au sexe, aux antécédents néoplasiques, on recherchera une notion d'irradiation, de chirurgie et des antécédents familiaux de néoplasie. On notera le mode d'installation, l'évolution des signes et le caractère unilatéral ou bilatéral des signes.

A l'examen physique, on s'intéressera à l'état général (Karnofski), l'examen neurologique sera complet, en insistant sur la sémiologie des nerfs crâniens. On complètera l'examen physique, par un examen rigoureux du reste des appareils

➤ Paraclinique

L'imagerie permet une très bonne orientation diagnostique. En effet, l'aspect IRM des différentes tumeurs de l'APC est assez spécifique. Cependant, le diagnostic d'une tumeur est histologique. Donc c'est la biopsie de la lésion et l'étude anatomopathologique de la lésion qui confirment le diagnostic.

III.4.2 Types histologiques

III.4.2.1 Schwannome vestibulaire [9,96]

➤ Epidémiologie

C'est la tumeur la plus fréquente de l'APC. Elle touche le sujet de 40 à 60 ans avec une légère prédominance féminine. L'incidence est accrue sur un terrain de neurofibromatose de type 2 où on note souvent une atteinte bilatérale.

➤ Clinique [78, 96]

La symptomatologie débute par des signes otologiques à type d'hypoacousie unilatérale, maître symptôme. Typiquement progressive et portant au début sur

les sons aigus, elle peut être brutale ou fluctuante. C'est une surdité de perception. Les signes vestibulaires, plus tardifs et plus gênants, amènent souvent le malade à consulter. L'examen retrouve le classique syndrome de l'APC. On distingue les formes débutantes dites « otologiques » avec seulement des signes cochléo-vestibulaires et les formes évoluées où on observe le classique syndrome de l'APC.

➤ **Paraclinique.**

a. IRM cérébrale (figure 12)

Il s'agit d'une lésion extra-axiale arrondie, centrée sur le CAI. En T1, le neurinome apparaît en isosignal ou en hyposignal et après injection de gadolinium, il a un signal hyper-intense. En T2, il apparaît en hypersignal.

Certains Schwannomes se rehaussent de manière homogène à l'injection de gadolinium (50 à 60% des cas) ; d'autres sont hétérogènes dans 30 à 40% des cas et kystiques dans 5 à 15% des cas [78, 96, 109].

Fonction de la taille et des rapports avec les structures neurovasculaires avoisinantes, on distingue 4 stades évolutifs selon KOOS :

- Stade I : neurinome intra –canalaire (intra méatique)
- Stade II : neurinome dans la citerne ponto-cérébelleuse (1 à 2 cm)
- Stade III : neurinome au contact du tronc cérébral (2 à 3 cm)
- Stade IV : neurinome refoulant le tronc cérébral. (Supérieur à 3 cm)

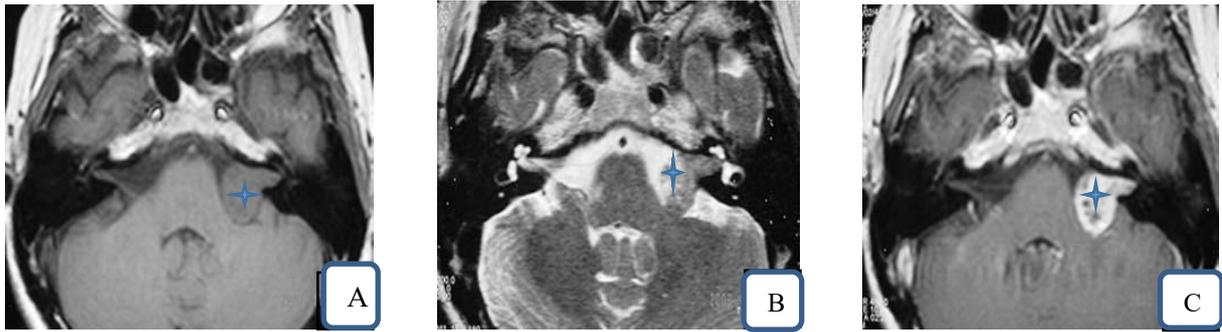


Figure 12: Aspect IRM d'un schwannome vestibulaire gauche (Etoile) [78].

La lésion est homogène, hypointense en T1 et centré sur le CAI (A), elle est rehaussée à l'injection de gadolinium (C). La lésion est légèrement hyperintense en T2 (B) [78]

b. La tomodensitométrie cérébrale (figure 13)

Il s'agit classiquement d'une lésion arrondie isodense, extra-axiale, bien limitée et centrée sur le conduit auditif. Cette lésion prend le contraste de manière hétérogène ; avec parfois une érosion et un agrandissement du conduit auditif interne.

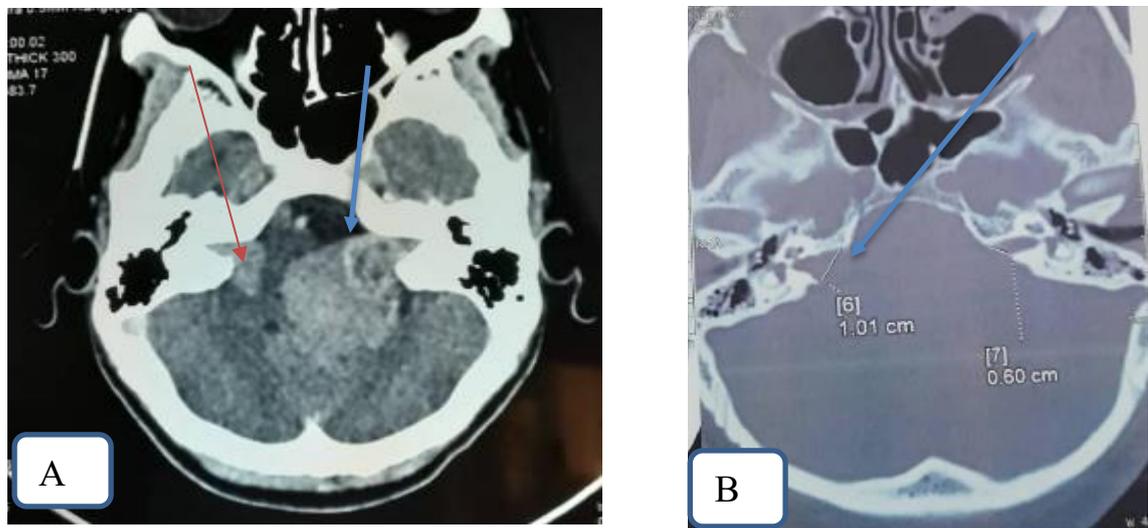


Figure 13: Aspect scannographique du schwannome vestibulaire (flèche).

La lésion est extra-axiale, arrondie et spontanément isodense (A) comprimant le pont et le cervelet (B). Fenêtre osseuse : on note un élargissement du CAI gauche (flèche)

c. Les examens audiométriques et vestibulaires

- Les potentiels évoqués auditifs du tronc cérébral : Ce sont les tests audiométriques les plus sensibles et spécifiques dans le dépistage des schwannomes vestibulaires. Lorsque la différence des latences des ondes I-V entre le côté sain et le côté pathologique est supérieure à 0,3 ms, il s'agit d'un excellent élément diagnostique [78].
- Les explorations vestibulaires et vidéo-nystagmographies : l'hypo ou aréflexie est présente dans la majorité des cas de schwannome vestibulaires. Les signes centraux (saccades, anomalies de la poursuite) par compression des structures axiales sont le fait des volumineuses tumeurs (stades 3, 4), et s'y rencontreraient dans 25 à 50 % des cas [22].

III.4.2.2. Méningiome de l'APC

➤ **Epidémiologie** [67,99]

Il s'agit de la 2^{ème} tumeur la plus fréquente de l'APC. Le méningiome représente 10 à 15% des tumeurs de l'APC. Son pic d'incidence se trouve entre la 50^{ème} et la 60^{ème} décennie. La NF2 et l'irradiation augmentent son incidence.

➤ **Clinique**

La présentation clinique dépend de la taille, du site d'origine et de l'extension tumorale. Tout comme le schwannome, il s'agit d'un syndrome de l'angle ponto-cérébelleux [99]. L'installation des signes est insidieuse, environ 1 à 3 ans avant l'admission. Les symptômes les plus fréquents au diagnostic sont otologiques, puis s'installe le classique syndrome de l'APC.

➤ Paraclinique

a. La TDM cérébrale (figure 14)

Le méningiome apparaît comme une masse spontanément isodense ou légèrement hyperdense, extra-axiale à limites nettes. Sa base d'insertion est large et la lésion se rehausse de manière homogène à l'injection de PDC. Dans 20 à 25% des cas, on note des calcifications intra-tumorales. La TDM permet aussi recueillir des renseignements osseux aidant ainsi à la planification opératoire.

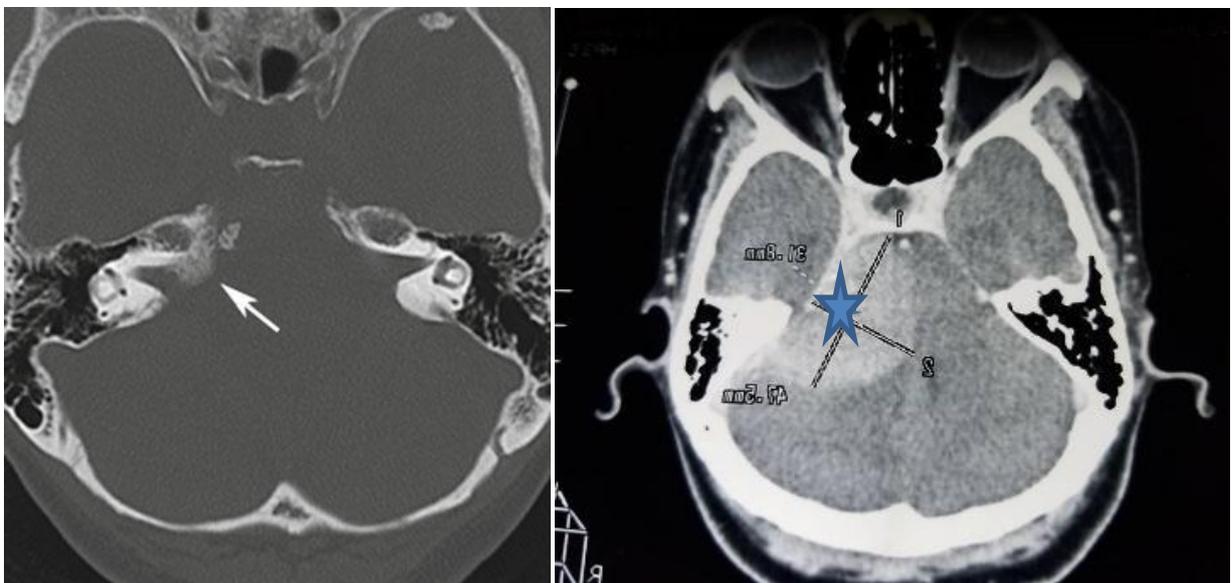


Figure 14: Aspect scannographique d'un méningiome (étoile) de l'APC.

On note une base d'insertion large et une hyperostose de l'os en regard (flèche).

Iconographie du CHNU de FANN.

b. l'imagerie par résonance magnétique cérébrale

Elle montre une lésion extra-axiale à base d'insertion durale large. En T1, la lésion est typiquement isointense ou légèrement hypointense par rapport au parenchyme avec une prise de contraste homogène à l'injection de gadolinium. On note aussi une prise de contraste de la dure-mère adjacente : « dural tail sign

». En T2, le méningiome est iso-intense dans plus de 50% des cas et hyperintense dans environ 40 % des cas. Le méningiome a parfois un signal hétérogène en T2 en rapport avec les composantes kystique, nécrotique, hémorragique ou en rapport avec des calcifications intra-tumorales. Les calcifications apparaissent en hyposignal à toutes les séquences [99].

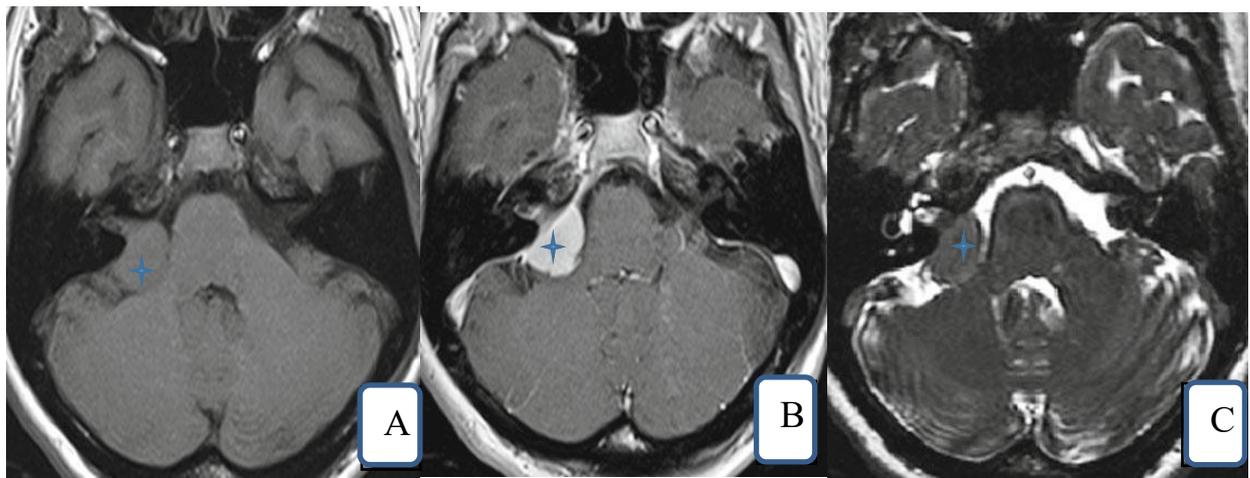


Figure 15: Aspect IRM d'un méningiome de l'APC.

La lésion (étoile) est hypointense en T1 (A) et se rehausse de façon homogène à l'injection de gadolinium ainsi que la dure mère avoisinante (B). Elle est hypointense en T2 (C).

Les méningiomes de l'APC sont subdivisés en 5 groupes par rapport au MAI. On distingue les variétés suivantes : préméatale, rétroméatale, inframéatale, supraméatale et la forme centrée sur le CAI.

Cette classification a un intérêt chirurgical et pronostique. Plus la tumeur se rapproche de la ligne médiane, plus accru est le risque chirurgical. Le rapport de la tumeur avec le paquet acoustico-facial varie en fonction du groupe [8,54,99].

Cette classification s'applique surtout aux tumeurs de petites tailles. Pour les tumeurs de grande taille, on s'intéressera surtout à l'extension vers les régions voisines.

III.4.2.3. Kyste épidermoïde

Il s'agit de lésion dysembryoplasique due à une inclusion de cellules épithéliales pendant la fermeture du tube neural entre la 3^{ème} et la 5^{ème} semaine de DIU.

➤ Epidémiologie [97]

C'est la 3^{ème} tumeur la plus fréquente de l'APC, il représente 4 à 7 % des tumeurs de l'APC.

➤ Clinique

Les signes les plus rencontrés sont l'hypoacousie et la névralgie trigéminal. Les autres signes étant les éléments constitutifs du syndrome de l'angle pontocérébelleux sus-décrit. Cependant, les signes vestibulaires sont rares par rapport aux autres tumeurs de l'APC. La rupture du kyste peut donner des méningites aseptiques pouvant se compliquer d'hydrocéphalie communicante.

➤ Paraclinique

a. l'imagerie par résonance magnétique cérébrale

A l'IRM, la lésion apparaît bien limitée, extra axiale, avec un aspect lobulé irrégulier ou un aspect festonné. En T1, Les lésions apparaissent hypointenses par rapport au parenchyme avec un signal proche de celui du LCS. En T2, elles apparaissent hyperintenses, mais non homogènes. Mais, lorsque la concentration en cholestérol est élevée, ces kystes peuvent apparaître en hypersignal en T1 et en hyposignal en T2. La séquence T2 flair permet d'éliminer le principal diagnostic différentiel du kyste épidermoïde : le kyste arachnoïdien. Ce dernier apparaît en hyposignal, comme le LCS dans les séquences T2 flair, alors que le kyste épidermoïde apparaît classiquement en hypersignal.

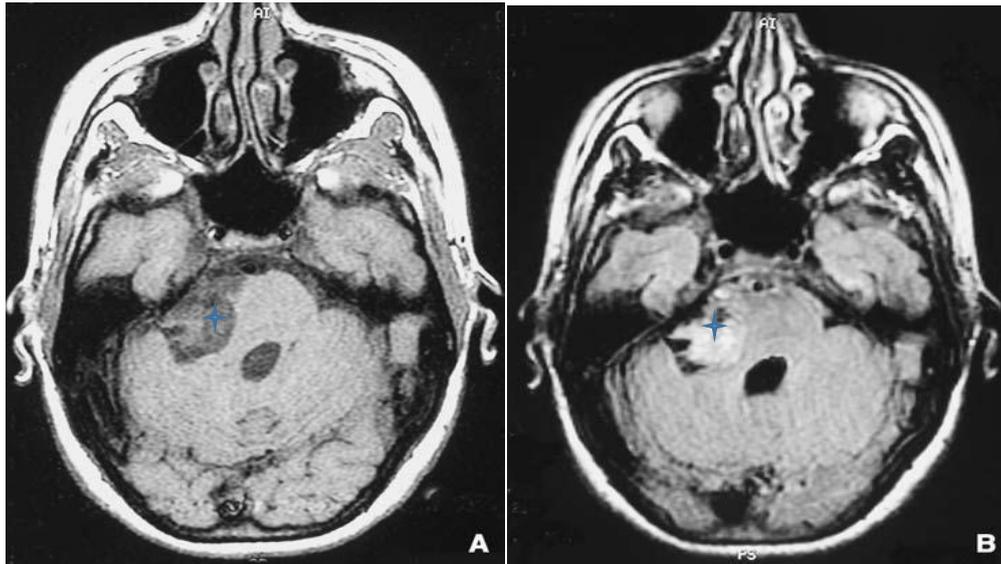


Figure 16: Aspect IRM du kyste épidermoïde [42].

La lésion apparaît hyposignal en T1 (A) et en hypersignal hétérogène dans les séquences T2* (B).

b. La tomodensitométrie cérébrale

A la TDM cérébrale, ces kystes sont hypodenses avec parfois des calcifications murales. Ils ne se rehaussent pas à l'injection du PDC.

III.4.2.4 Les autres schwannomes [13,16,103,108]

Ils constituent 2 à 3 % des tumeurs de l'APC. Il s'agit des schwannomes des nerfs trijumeau, facial, trochléaire, cochléaire et des nerfs mixtes. Le plus fréquent de ces schwannomes est le schwannome du trijumeau.

➤ Le schwannome du trijumeau (V) [103]

Il n'existe pas de symptôme évocateur. Cependant, la sémiologie sensitive du V est retrouvée dans la majorité des cas (74 à 96%), les troubles de la mastication ne sont retrouvés que dans 33 à 60 % des cas. Toutefois, plus de 10% des patients, n'ont pas une sémiologie trijéminalle comme premiers signes. Les aspects IRM et scannographique permettent une très bonne orientation diagnostique. Ces tumeurs sont isodenses ou légèrement hyperdenses à la TDM et sont rehaussées

de manière homogène à l'injection du produit de contraste. A l'IRM, les Schwannomes du V sont des lésions extra-axiales bien limitées, iso-intenses en T1 ou légèrement hyperintenses. Ils sont rehaussés de manière homogène à l'injection de gadolinium. Ils présentent une composante kystique dans plus de 35% des cas.

➤ **Les Schwannomes des nerfs mixtes**

Rares, on observe des signes similaires aux autres tumeurs du foramen jugulaire. Et à l'instar de ces tumeurs, une extension dans l'APC est classique. Cliniquement, ils peuvent se présenter par :

- Un syndrome de Vernet : Atteinte unilatérale du IX, X et du XI,
- Un syndrome de Collet-Sicard : Atteinte unilatérale du IX, X, XI et du XII
- Un syndrome de Villaret : Atteinte unilatérale du IX, X, XI et du XII associée à un syndrome de Horner

A l'imagerie, les schwannome apparaissent isodenses ou légèrement hyperdense à la TDM. On observe parfois un élargissement du foramen jugulaire. A l'IRM, l'aspect est similaire aux autres schwannome [103].

III.4.2.5. Les autres tumeurs de l'APC [59,77,102]

Il s'agit classiquement des tumeurs des régions voisines avec une extension au niveau de l'APC ou bien des métastases de tumeurs extra-cérébrales. La Sémiologie initiale est propre à l'origine de chaque lésion. A celle-ci s'ajoute le syndrome de l'angle ponto-cérébelleux. Nous citerons à titre d'exemple

- Les gliomes du tronc cérébral qui peuvent avoir une extension au niveau de l'APC (portion exophytique)
- Les tumeurs des plexus choroïdes
- Les épendymomes du quatrième ventricule
- Les médulloblastomes

- Les lymphomes
- Les craniopharyngiomes

IV. TRAITEMENT

IV.1 Buts

Guérir le patient

Décompresser les structures nobles tout en préservant le pronostic fonctionnel

Eviter et traiter les complications au cas échéant

IV.2. Moyens

IV.2.1 Moyens médicaux

Il s'agit essentiellement des moyens permettant une diminution des pressions intracrâniennes et des molécules de chimiothérapie.

➤ La corticothérapie

Elle agit sur les œdèmes péri-tumoraux et permet une régression des signes en rapport. Outre cette action anti œdémateuse, les corticoïdes possèdent une activité cytolytique propre sur les cellules lymphomatoses.

➤ La chimiothérapie

Les agents cytotoxiques les plus utilisés en monothérapie sont les dérivés du platine, le méthotrexate, le cyclophosphamide, la vincristine, l'étoposide, la procarbazine, ou les nitroso-urées [73,99].

IV.2.2 La radiothérapie [3,10,16,17]

La radiochirurgie est la technique la plus utilisée en neurochirurgie. Elle consiste à délivrer une dose élevée en une seule séance et en condition stéréotaxique sur une lésion cible (de petit volume) dans l'espace intracrânien. Outre la radiochirurgie, il y a aussi l'irradiation craniospinale par tomothérapie ou par proton. L'utilisation de la tomothérapie apparaît comme un moyen de simplifier

l'irradiation craniospinale conventionnelle, en effet il s'agit d'une radiothérapie guidée par l'image qui permet d'adapter l'intensité du rayonnement et de garantir un contrôle encore plus précis de l'irradiation des tumeurs grâce à l'imagerie instantanée.

IV.2.3 Prise en charge chirurgicale

La majorité des tumeurs de cette région étant de nature bénigne ; la qualité de l'exérèse tumorale est le principal facteur pronostique dans cette région. Ainsi, plusieurs voies d'abord ont été établies. La voie rétrosigmoïdienne est la plus utilisée. Nous citerons aussi, dans ce chapitre, les moyens de dérivation du LCS pour le traitement d'une hydrocéphalie, fréquente dans cette topographie.

IV.2.3.1 Évaluation de l'état préopératoire

- ✓ Etat général : L'échelle de Karnofsky (tableau IV), coté de 0 -100, est la plus utilisée pour l'évaluation clinique de l'opérabilité du patient [56].
- ✓ Une évaluation de l'atteinte du nerf facial (classification de House et Brackmann)
 - ✓ Exploration audiométrique
 - ✓ IRM de l'encéphale et une TDM du rocher si un abord translabyrinthique ou sus-pétreux est prévu.

IV.2.3.2. L'anesthésie

➤ En préopératoire

La visite pré-anesthésique est capitale avant tout geste chirurgical.

L'anesthésiste prend en compte le risque hémorragique et le risque d'embolie gazeuse [39], surtout en position semi assise. Ainsi, outre d'apprécier

l'opérabilité du patient, elle servira à détecter les éventuelles comorbidités pouvant augmenter la morbidité préopératoire

➤ **En peropératoire**

Classiquement, à cause du risque d'embolie gazeuse, l'équipe d'anesthésie dispose d'une échographie cardiaque trans-oesophagienne et d'une capnométrie. La chirurgie se fait sous anesthésie générale avec un monitoring invasif des paramètres vitaux. Pendant l'installation, l'anesthésiste vérifie la liberté des jugulaires afin de permettre une compression des veines jugulaires en cas d'embolie gazeuse [39]. L'antibioprophylaxie se fera selon les protocoles du service. Pour ce type de chirurgie, il est important d'avoir un monitoring peropératoire : potentiels évoqués du tronc cérébral et un monitoring des nerfs crâniens de l'APC afin de déceler une souffrance peropératoire des nerfs crâniens et ainsi limiter les gestes morbides.

➤ **En post-opératoire**

Le patient est surveillé la première nuit post-opératoire dans l'unité de soins intensifs (ICU). Une tomодensitométrie postopératoire est réalisée le premier jour pour exclure les hématomes. La corticothérapie est initialement poursuivie en postopératoire et diminuée progressivement.

Les opioïdes intraveineux sont donnés pendant 2 à 3 jours pour le contrôle de la douleur. Le bandage de la plaie opératoire est conservé pendant 3 jours pour éviter les hématomes sous-cutanés ou les fuites de LCS. Le patient est gardé alité pendant une nuit et est mobilisé dans son lit en principe par le physiothérapeute le premier jour postopératoire [39].

Tableau IV: Indice de Karnofsky [56].

Définition	%	Critères
Capable de mener une activité normale et de travailler ; pas besoin de soins particuliers	100	Normal ; pas de plaintes ; pas d'évidence de maladie
	90	Capable d'une activité normale ; signes ou symptômes mineurs en relation avec la maladie
	80	Activité normale avec effort ; signes ou symptômes de la maladie
Incapable de travailler ; capable de vivre à domicile et de subvenir à la plupart de ses besoins	70	Capacité de subvenir à ses besoins ; incapable d'avoir une activité normale et professionnelle active
	60	Requiert une assistance occasionnelle mais est capable de subvenir à la plupart de ses besoins
	50	Requiert une assistance et des soins médicaux fréquents
Incapable de subvenir à ses besoins ; requiert un équivalent de soins institutionnels ou hospitaliers	40	Invalide ; requiert des soins et une assistance importants
	30	Sévèrement invalide ; hospitalisation indiquée bien que le décès ne soit pas imminent
	20	Extrêmement malade ; hospitalisation nécessaire ; traitement actif de soutien nécessaire
	10	Mourant ; mort imminente
	0	Décédé

Karnofsky D. The clinical evaluation of chemotherapeutic agents in cancer. Columbia University Press, New-York 1949 :191-205

IV.2.3.3. Voies d'abords

➤ La voie rétrosigmoïdienne [88,89,91,122]

Avantage :

C'est une voie simple et rapide à réaliser comparer aux autres voies d'abord de L'APC, elle permet une exposition large sur l'APC et les régions adjacentes par conséquent le traitement presque de toutes les pathologies de l'APC. Cette voie permet une préservation de l'audition et du nerf facial. Chaque étape de la chirurgie se fait sous le contrôle direct de la vue avec une magnification

microscopique avec parfois support endoscopique. Ceci permet une identification précoce des structures neurovasculaires ainsi que leurs préservations.

Limite :

Cette voie ne permet pas une exposition de la partie latérale du CAI (le fundus). Néanmoins cette limite semble relative avec l'utilisation de l'endoscope qui offre une exposition supplémentaire permettant même de fraiser jusqu'au fond du CAI.

Installation :

Différentes positions chirurgicales sont utilisées pour l'approche rétro-sigmoïdienne : le décubitus dorsal, le décubitus latéral en « park-bench » modifié ou en position semi-assise. Dans notre pratique clinique, nous positionnons le patient en décubitus latéral ou ventral. Le positionnement final de la tête se fait en quatre étapes : légère élévation-extension ; une légère antéflexion (« sniffing »), une rotation de 30 ° vers le côté de la tumeur et une flexion légère vers le sternum.

Gestes

Les repères anatomiques sont palpés avant d'effectuer l'approche. L'astérion correspond, généralement, à la projection supérieure de la jonction sigmoïdo-transverse. Le sinus transverse se situe, généralement, sur le plan de la ligne allant de l'arcade zygomatique à l'inion. Le sinus sigmoïde s'étend, habituellement, de la portion antéro-latérale du processus mastoïde jusqu'à la pointe mastoïdienne.

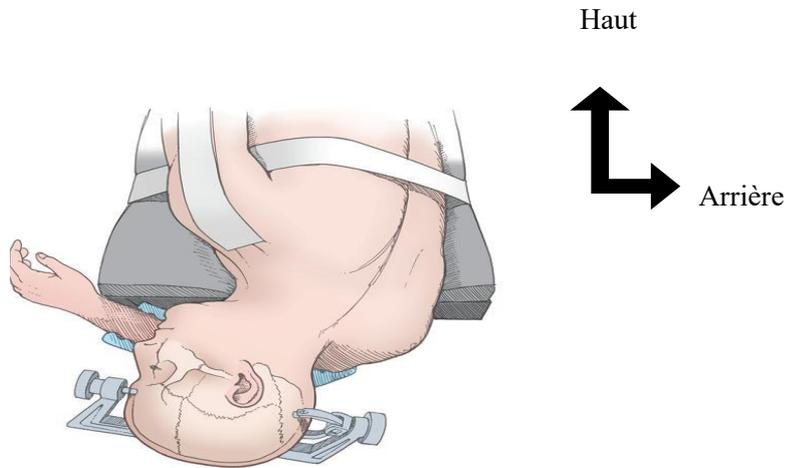


Figure 17: Illustration montrant l'installation en Park-Bench.

L'incision chirurgicale est planifiée à deux travers de doigts derrière l'oreille. Il s'étend de l'extrémité supérieure de l'oreille jusqu'à 1 cm en dessous de l'apophyse mastoïde. Dans la partie supérieure, l'incision est profonde jusqu'au périoste. Alors qu'à la partie inférieure, on restera au-dessus de l'aponévrose cervicale postérieure. Ensuite, les couches musculaires sont désinsérées de leurs attaches sous-occipitales et mastoïdiennes. L'artère et la veine occipitales sont disséquées et coagulées. Les nerfs occipitaux inférieur et supérieur sont épargnés. Le saignement des veines émissaires sera contrôlé par l'application de cire à os. A la fin de la dissection, l'astérion, le processus mastoïde, et le passage de la partie verticale à la partie horizontale de l'os occipital doivent être exposés. Un trou de trépan est placé médialement et en dessous à l'astérion. La taille du volet dépend de taille de la lésion. Classiquement, on expose la jonction sigmoïdo-transverse, le bord inférieur du sinus transverse et le bord médial du sinus sigmoïde.

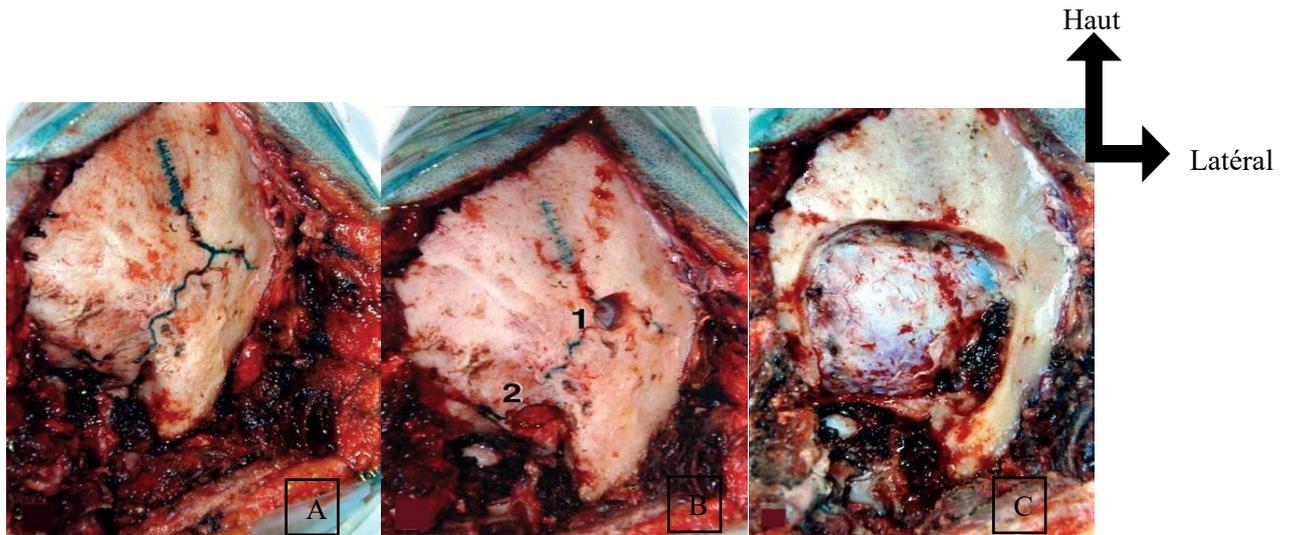


Figure 18: Vue peropératoire d'une voie rétro-sigmoïdienne[91].

A. Exposition des repères osseux. B. Emplacement des trous de trépan. C. Craniotomie, et exposition durale.

La dure-mère est ouverte de manière arciforme, parallèle aux sinus veineux et à charnière inférieure et médiale. La dure-mère à proximité du sinus sigmoïde est ensuite délicatement rétractée avec des points de sutures temporaires. On procède, ensuite, à l'ouverture de la citerne ponto-cérébelleuse permettant d'aspirer le LCS et par conséquent offre une détente cérébelleuse.

À ce stade, un aperçu de l'APC est obtenu et la face postérieure du rocher est identifiée. En fin d'intervention, la dure-mère est fermée au prolène 4/0.

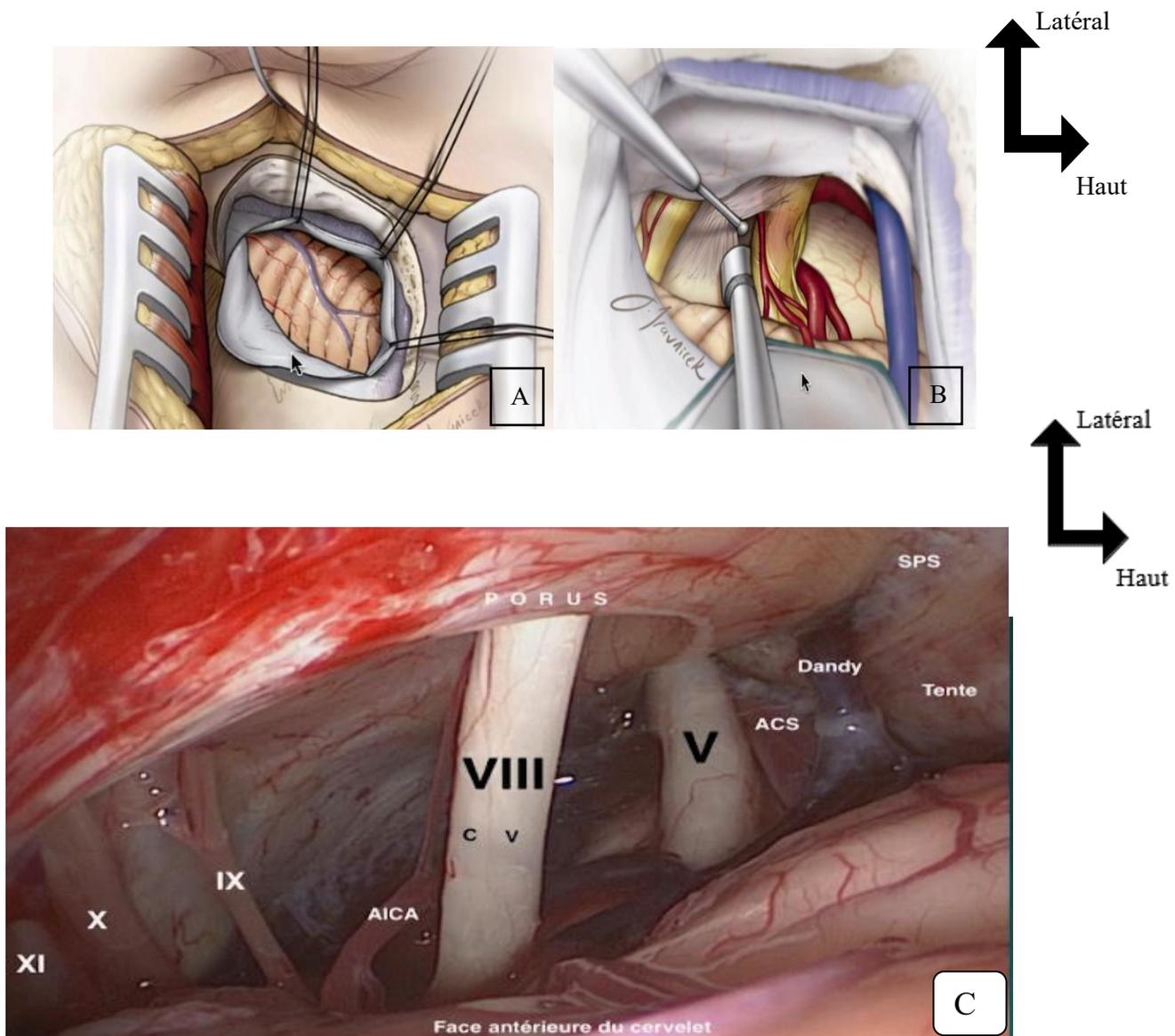


Figure 19: Voie rétrosigmoïdienne [4] :

Ouverture durale (A) et dissection de l'arachnoïde de l'APC (B).
 Vue globale de l'APC avec les différents éléments vasculo-nerveux (C)

Complications : [122]

+ L'embolie gazeuse est l'une des complications les plus graves de la position semi-assise. Pour l'éviter, les jambes du patient doivent être surélevées. Une normovolémie doit être maintenue, ainsi qu'une surveillance rigoureuse de

l'échocardiographie transœsophagienne et de la capnie afin de guetter les signes d'embolie.

+ Lésions des sinus veineux, contusions cérébelleuses et hématomes.

Ils peuvent survenir lors de la craniotomie, lors d'une ouverture durale ou d'une rétraction sévère prolongée. Pour éviter une lésion des sinus, certains auteurs pratiquent une craniectomie chez les patients de plus de 50 ans. L'ouverture de la dure-mère est réalisée à environ 5 mm du bord des sinus veineux pour éviter une effraction pendant l'ouverture ou la fermeture de la dure-mère. Elle est ensuite délicatement rétractée et suspendue sur les bords latéraux. Ceci améliore l'exposition et diminue le besoin de rétractions cérébelleuses. Le saignement des sinus veineux peut être contrôlé par compression avec des cotons chirurgicaux.

+ Autres : Fuites de LCS, méningite...

➤ **La voie translabyrinthique [38,47,48,82]**

Avantages

Elle est utilisée surtout lorsqu'il y a une atteinte majeure de l'audition. Elle permet un trajet court et direct sur la tumeur. Elle permet une visualisation précoce du nerf facial et diminue le besoin de rétraction des structures nobles.

Lorsqu'il y a une atteinte du VII, l'exposition facilite sa reconstruction.

Limites

La principale limite est l'aggravation des troubles auditives. On observe, aussi, un taux élevé de fuite de LCS par rapport à la voie rétrosigmoïdienne.

➤ **La voie sous temporale, suspétreuse [38,45,81]**

Elle permet l'exérèse de tumeurs de petites tailles, situées latéralement au MAI. La portion latérale du CAI est bien exposée au cours de cet abord. Donc, cet abord permet une exérèse complète de la tumeur (portion intra-canalair). Cet abord permet, aussi, une visualisation précoce du nerf VIII permettant ainsi sa

préservation. Cependant, pour les tumeurs avec une composante importante dans la citerne ponto-cérébelleuse, l'abord rétrosigmoïde est préférable.

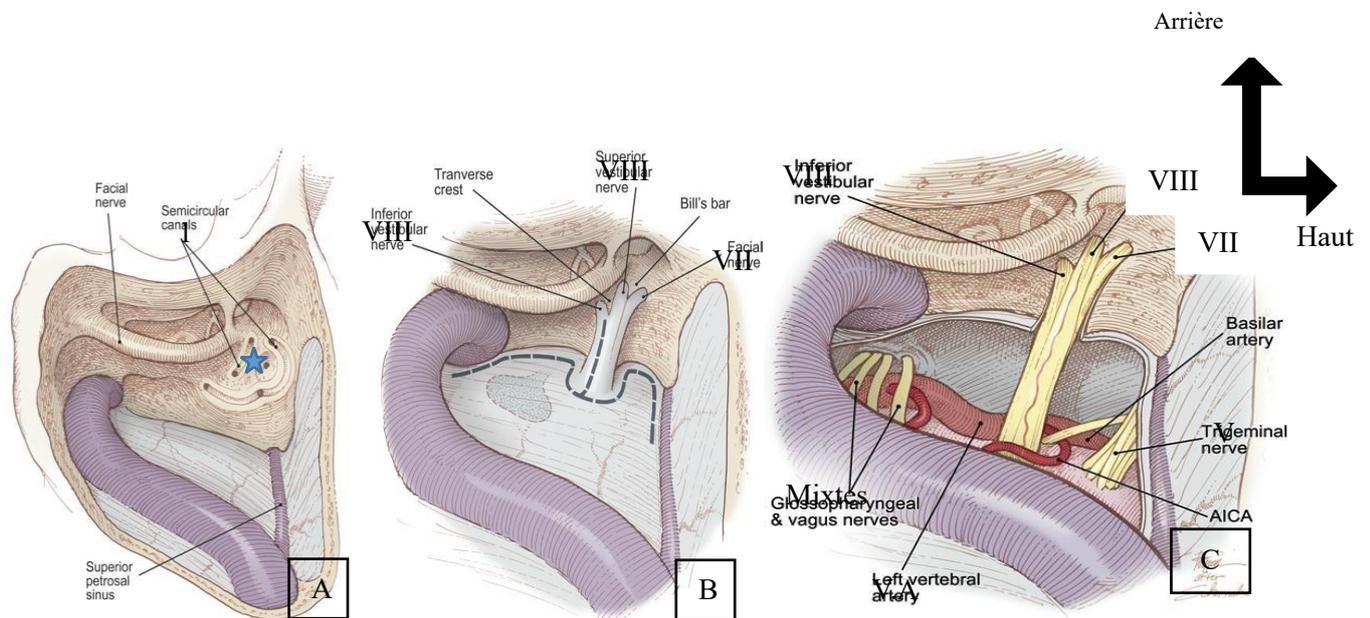


Figure 20: Illustration de la voie translabyrinthique

A. Fraisage progressif de l'os temporal identifiant les trois canaux semi-circulaires (étoile). B. Après l'ouverture du vestibule, on expose le contenu du CAI. Le fraisage supérieur, postérieur et inférieur dans le CAI expose les trois quarts du canal. Deux structures osseuses à l'intérieur du CAI peuvent aider à identifier les nerfs crâniens à l'intérieur. La crête transversale (1) qui sépare le nerf vestibulaire supérieur et le nerf facial, des nerfs vestibulaire inférieur et cochléaire [38]

IV.2.3.4. Autres moyens chirurgicaux

Il s'agit essentiellement des moyens de dérivation du liquide cérébro-spinal.

Les plus utilisés étant la VCS, la DVP et la dérivation ventriculaire externe dans la gestion de l'hydrocéphalie ...

IV.3 Indications et résultats

IV.3.1 Schwannomes vestibulaires

Il existe plusieurs options thérapeutiques. La chirurgie, la radiochirurgie et l'abstention chirurgicale avec une surveillance rapprochée.

- Chez un patient asymptomatique, lorsque la taille est inférieure à 1 cm de grand diamètre, certains auteurs préconisent l'abstention chirurgicale avec une IRM de contrôle dans 6 mois puis chaque année. Lorsque la tumeur augmente de taille ou devient symptomatique, on procédera à la chirurgie ou à la radiochirurgie.
- Pour les tumeurs de taille inférieure à 2,5 cm symptomatiques, la chirurgie est le traitement de choix. La radiochirurgie est une alternative.
- Les tumeurs de grandes tailles (2,5-3,9 cm) ou géantes (>4 cm) posent une indication chirurgicale absolue [32,104]. A ce niveau se développent des stratégies combinées associant la chirurgie de réduction tumorale suivie de la radiochirurgie pour mieux préserver le pronostic vital et fonctionnel du nerf facial et de l'audition qui constitue le principal challenge de cette chirurgie.

Mortalité

La mortalité liée à la chirurgie des neurinomes de l'acoustique, initialement très lourde a été ramenée à environ 10 % dans la période de Cushing [24].

Actuellement, la mortalité oscille entre 0 et 5 % [31, 69, 83,114].

Préservation du faciale

La préservation anatomique du nerf facial, pour des équipes entraînées, quelle que soit la voie d'abord, est d'environ 94 % [96]. Lorsque le nerf facial n'a pas pu être anatomiquement préservé, il est possible de le reconstruire dans l'APC ou dans le rocher (suture directe, ou greffe nerveuse d'interposition).

Les interventions d'anastomose (hypoglosso-faciale le plus souvent) sont en règle proposées secondairement. Ils aboutissent, selon le grading de House, à une fonction faciale de grade 4 ou 3 au mieux [96,104].

Préservation de la fonction auditive

Le genre masculin, la taille de la tumeur petite à moyenne, l'audition moyenne élevée (jusqu'à 40 dB) et la courte durée de l'hypoacousie (<1,5 an) ou des signes vestibulaires (<0,7 an) sont de bon pronostic [92,96, 105].

Concernant les résultats de la radiothérapie, le taux de contrôle de la croissance tumorale rapporté dans les séries récentes est de 91 à 98%. L'involution de la tumeur est observée dans 21 à 75% des cas, et le contrôle de la croissance tumorale est atteint dans 18 à 59% des cas. Le nerf facial est préservé chez plus de 80% des patients, et la probabilité de préserver une audition utile varie de 33 à 74% [17,60,71].

IV.3.2 Les méningiomes de l'APC [1,10]

Pour les méningiomes de taille inférieure à 2cm asymptomatiques, certains auteurs proposent une surveillance et la chirurgie (ou radiochirurgie) seulement dans les cas où le méningiome montre un potentiel de croissance ou si de nouveaux symptômes apparaissent [75,99,115].

Lorsque la taille est supérieure 2cm, la chirurgie est le traitement de choix.

On procédera à une radiothérapie ou à une chimiothérapie complémentaire lorsqu'il s'agit d'un méningiome grade III de l'OMS. Actuellement, seulement trois médicaments peuvent être utilisés pour les méningiomes réfractaires ou de haut grade : l'hydroxyurée, l'interféron- α 2B et la Sandostatine à action prolongée [54,53,67,70,73].

Le résultat de la chirurgie dépend surtout de la localisation de la tumeur (la préservation du nerf facial et de l'audition est rare dans la variété pré-méatale), de la consistance de la tumeur et à un moindre degré de sa taille. L'extension à la base du crâne (méningiome intra-osseux) et les adhérences au tronc cérébral constituent des limites à l'exérèse complète [5,8,14].

Le taux de récurrence est corrélé à la qualité de l'exérèse (tableau V) et au grade histologique [63,116].

La radiochirurgie donne de bon résultat lorsque la taille est inférieure à 2 cm [10,30,33].

Tableau V: Classification de Simpson [116]

Grade	Description
Grade I	Exérèse macroscopiquement complète de la tumeur et de son insertion durale, et éventuellement de l'envahissement osseux
Grade II	Exérèse tumorale complète avec coagulation de l'insertion méningée
Grade III	Exérèse complète de la lésion sous-durale, sans résection ou coagulation de son attache, sans ablation de son éventuelle extension (intrasinusale par exemple ou intraosseuse)
Grade IV	Exérèse tumorale incomplète
Grade V	Simple biopsie

IV.3.3. Les kystes épidermoïdes

Le traitement est chirurgical. La voie rétrosigmoïdienne est la plus utilisée. Elle est moins traumatique sur les structures neurovasculaires et permet une bonne visualisation et dissection de la lésion des structures nobles [40,97,127].

Le taux d'exérèse complète varie de 38 à 75 %. Les kystes tendent à récidiver sur un délai de 20 à 30 ans, donc la surveillance est de rigueur [97].

IV.3.4. Les autres tumeurs de l'APCA.

Autres schwannome :

Pour les autres schwannome, la chirurgie demeure le traitement de choix [13,34,101]. Cependant, des résultats encourageants ont été publiés concernant la place de la radiochirurgie qui reste une alternative séduisante [16,60,125].

B. Hémangioblastome :

La chirurgie reste le traitement de choix, certaines équipes proposent une embolisation préopératoire pour les tumeurs de grande taille pour minimiser les pertes sanguines en peropératoire [15, 102].

C. Médulloblastome [37,52]:

L'exérèse tumorale associée à une chimiothérapie et une radiothérapie craniospinale est le traitement le plus utilisé. Les résultats varient selon l'âge, la qualité d'exérèse et le stade métastatique ou non.

DEUXIEME PARTIE

I. PATIENTS ET METHODES

I.1 Patients

Notre étude porte sur 20 patients hospitalisés au service de neurochirurgie du CHNU de FANN pour la prise en charge d'une tumeur de l'ange pontocérébelleux.

I.2 Cadre d'étude :

L'étude a eu lieu au service de neurochirurgie du centre hospitalier universitaire de FANN. Le service dispose de :

- Un bloc opératoire avec
- Trois salles opératoires et une chambre de réveil.
- Un microscope opératoire
- Deux craniotomes et une fraise
- Une colonne d'endoscopie
- Une unité d'hospitalisation d'une capacité de vingt-huit lits trois salles d'hospitalisation de huit lits chacune dont une salle pour les enfants, une pour les dames et une pour les hommes. Quatre cabines de deux lits chacune.
- Une unité de réanimation d'une capacité de six lits ;
- Une salle d'accueil des urgences qui dispose de deux lits.
- Une unité pour la consultation externe avec trois salles de consultations.
- Une salle de cours d'une capacité de cinquante personnes
- Une salle des archives

Le corps médical est constitué de 06 chirurgiens et 16 résidents en neurochirurgie.

I.3. Méthodologie

I.3.1 Type d'étude

Il s'agit d'une étude rétrospective sur cinq ans, durant la période de Janvier 2019 à Décembre 2024, au service de neurochirurgie de FANN.

1.3.2 Critères d'inclusion

Nous avons inclus dans l'étude tous les patients qui ont bénéficiés d'un examen clinique ainsi que d'une imagerie médicale (TDM ou une IRM cérébrale) permettant un diagnostic topographique précis de « tumeur de l'angle pontocérébelleux » durant cette période.

1.3.3 Critères d'exclusion

Nous avons exclu les dossiers incomplets, les lésions tumorales de l'étage antérieur ou moyenne de la base du crâne étendues à l'angle ponto-cérébelleux et les lésions des voies aériennes étendues à l'angle ponto-cérébelleux.

1.3.4 Paramètres étudiés :

Ainsi nous avons étudié :

- Aspects épidémiologiques :

Fréquence, Age, Sex-ratio, Facteurs de risque

- Etat clinique à l'admission :

Motifs de consultation, délai de consultation, l'état général par le score de Karnofski, l'existence de syndrome d'hypertension intracrânienne, l'atteinte des nerfs crâniens et la présence d'un syndrome cérébelleux ou d'une atteinte des voies longues.

- Aspects paracliniques :

Taille et caractéristique à l'imagerie encéphalique (TDM et IRM) des lésions, la présence d'une hydrocéphalie.

Diagnostic de présomption radiologique

- Aspects thérapeutiques :

Chirurgie : Acte opératoire réalisé, voie d'abord, qualité d'exérèse

Le traitement complémentaire (radiothérapie et chimiothérapie)

- Aspects évolutifs :

Evolution à court, moyen et long terme.

1.3.5. Exploitation des données

Les données ont été recueillies par la fiche d'enquête présentée à l'annexe 1.

L'analyse des données a été réalisée sur « EXCEL 2016 ».

II. Résultats

II.1. Aspects épidémiologiques

II.1.1 Fréquence

Durant cette période 1068 cas de tumeurs intracrâniennes étaient hospitalisées au service dont 20 cas de tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux. Donc, les tumeurs de l'APC représentaient 1,87 % des tumeurs intracrâniennes

II.1.2 Age

L'âge moyen était de 40,9 ans avec des extrêmes de 05 an et 75 ans et un écart type de 20,4. Les adultes entre 30 et 60 ans étaient les plus représentés dans notre étude, soit 50% des cas (figure 21).

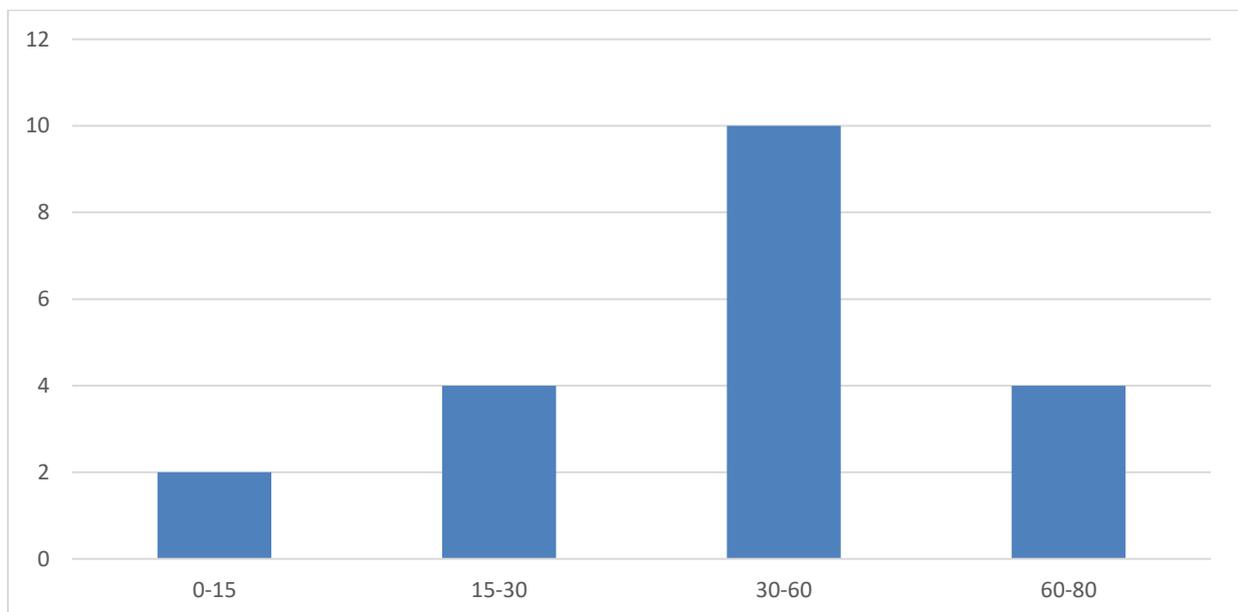


Figure 21: Histogramme montrant la répartition selon l'âge

II.1.3 Sexe

Sur vingt (20) cas de tumeurs de l'APC, nous avons retrouvé 09 femmes et 11 hommes. Le sex-ratio était de 1,22. (figure 22)

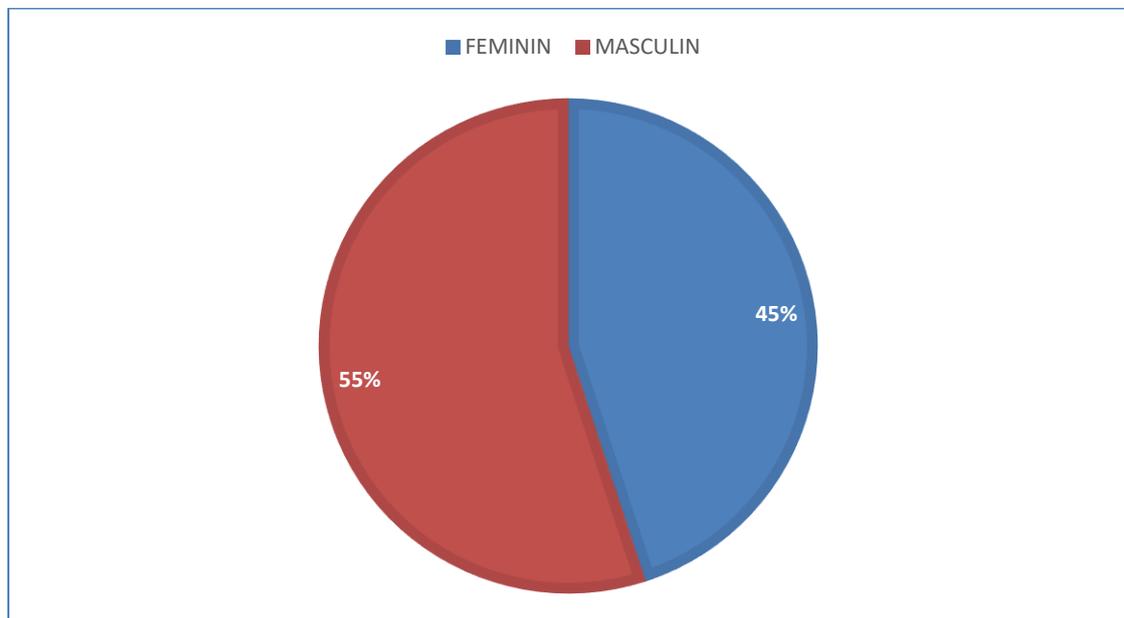


Figure 22: Répartition selon le genre en pourcentage

II.1.4. Facteurs de risque

Concernant les facteurs de risque de tumeurs intracrâniennes, nous avons retrouvé dans notre série trois (3) cas de neurofibromatose de type 2.

II.2 Aspects diagnostiques

II.2.1 Aspect cliniques

II.2.1.1 Délai de consultation

Le délai moyen de consultation était de 11,46 mois avec des extrêmes 07 jours à 4 ans.

II.2.1.2 Motifs de consultation

La répartition des différents symptômes en terme de pourcentage est représentée dans la Figure 23

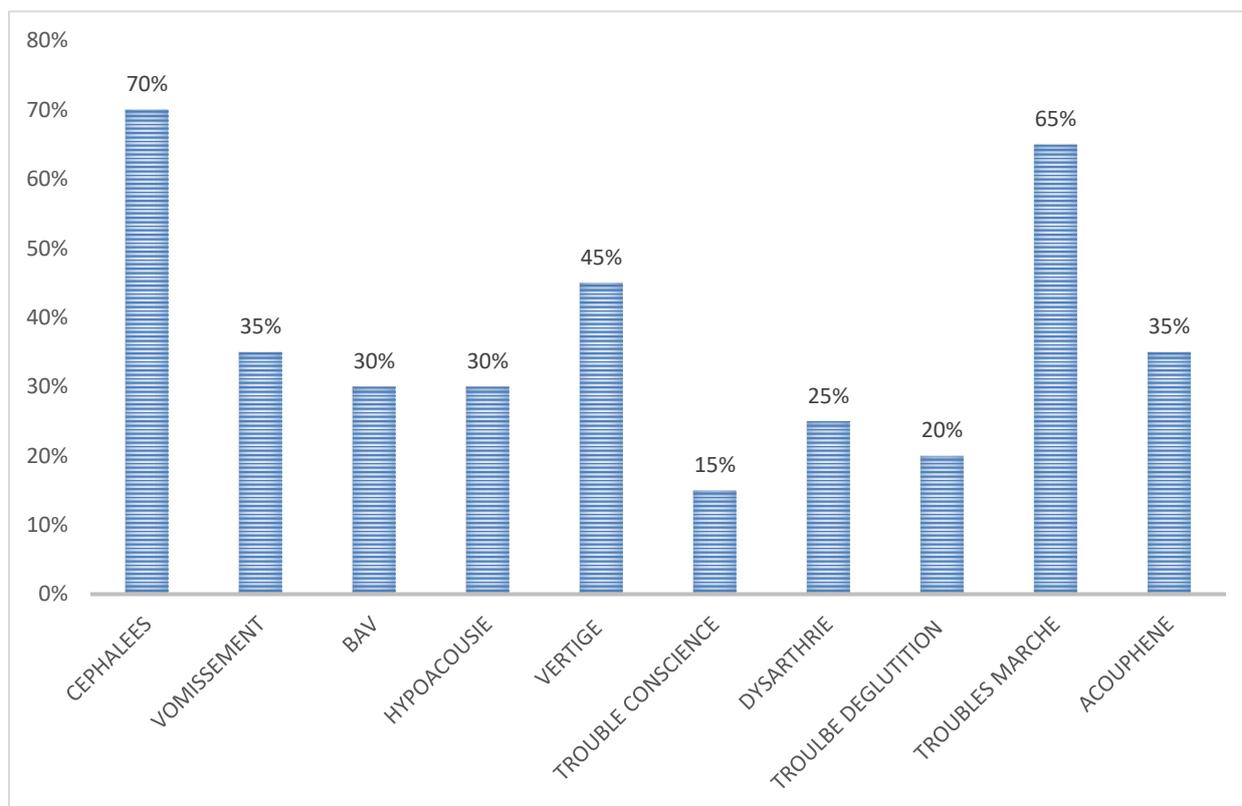


Figure 23: Répartition des motifs de consultations

II.2.1.3. Signes

➤ **Etat général**

En effet, 65% des patients présentaient un score de Karnofsky supérieur à 80, 30% entre 50-80 Et seulement 5% avaient un score de Karnofsky inférieur à 50.

➤ **Etat de conscience**

Seulement 10% patients présentaient des troubles de la conscience à l'entrée avec un score de Glasgow compris entre 9 et 13/15 contre 90% de patients avec un score de Glasgow à 15.

➤ **Hypertension intracrânienne**

Les signes d'hypertension intracrânienne aigue étaient relevés chez 11 patients, soit 55% des patients retenues.

➤ **Syndrome cérébelleux**

Un syndrome cérébelleux était présent chez 15 de nos patients. Il était mixte dans 53,33% des cas, cinétique dans 26,66% des cas et statique dans 20% des cas.

➤ **Atteinte pyramidale**

Nous avons relevé une atteinte pyramidale dans 35% cas, dont unilatérale dans 47% des cas et bilatérale dans 53 % des cas.

➤ **Atteinte des nerfs crâniens**

L'atteinte du nerf cochleovestibulaire (VIII) était la plus fréquente à hauteur de 60% des cas suivie de l'atteinte du nerf facial (VII) retrouvée dans 25% des patients en fin l'atteinte des nerfs mixes 15%.

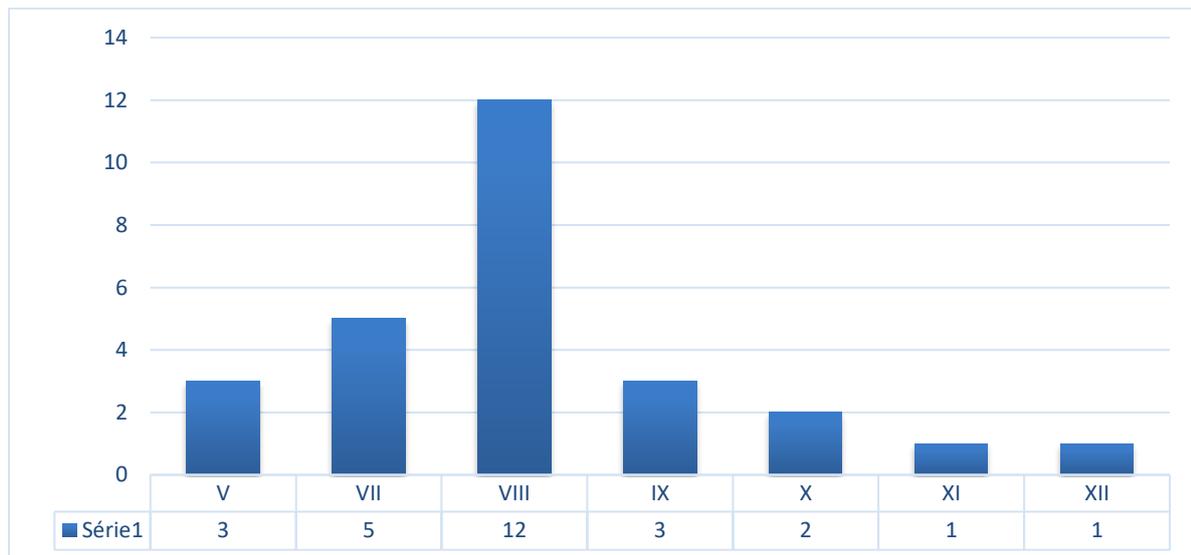


Figure 24 : Récapitulatif de l'atteinte des nerfs crâniens.

II.2.2 Aspects paracliniques

II.2.2.1 Imagerie

Tous nos patients ont eu, au moins, une exploration morphologique ; une TDM ou une IRM cérébrale. La TDM cérébrale a été réalisée chez 85% des patients, l'IRM cérébrale chez soit 75 % des patients. 65% des patients ont bénéficié des deux explorations. Ces explorations nous ont permis de retrouver 20 tumeurs de

l'APC dont la taille moyenne de la tumeur était de 4,78 cm avec des extrêmes de 2,3 cm et 8,6 cm. On observa que 55% des tumeurs de l'APC siégeaient à droite, bilatérale chez un patient. A noter que 65% de nos patients ont présenté une hydrocéphalie (figure 25).

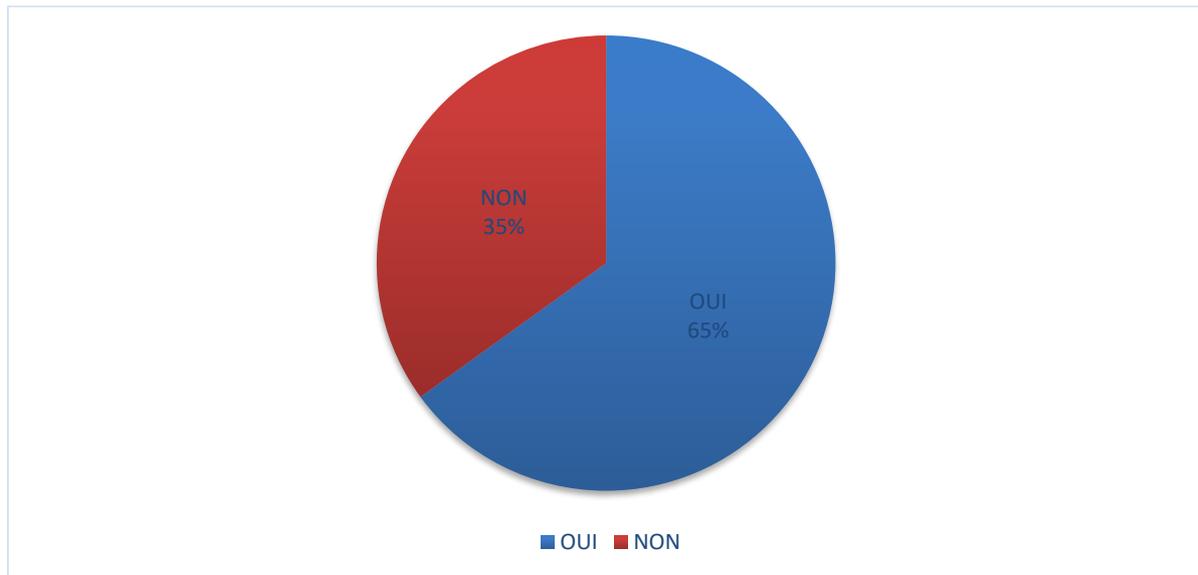


Figure 25: Distribution de l'hydrocéphalie dans notre série

Les diagnostics radiologiques étaient en faveur d'un méningiome à 55% contre 30 % schwannome vestibulaire.

Les aspects radiologiques de présomption sont représentés sur la figure 26.

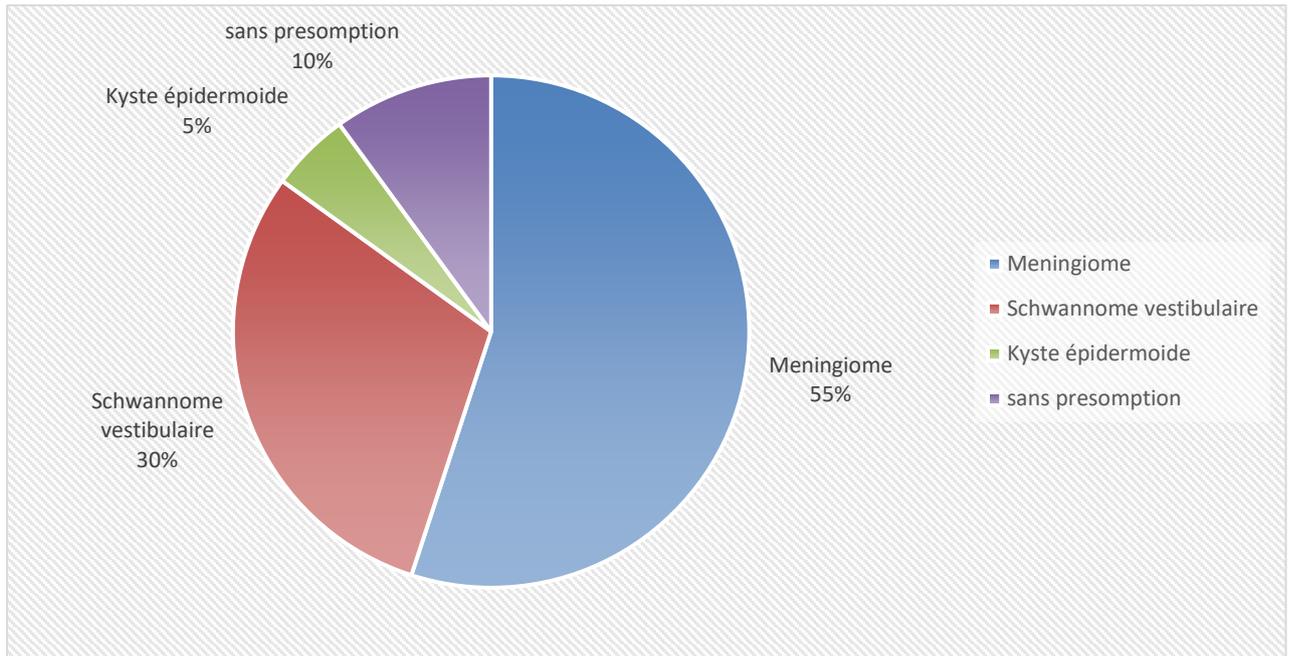


Figure 26: Diagramme récapitulatif de diagnostic radiologique de présomption.

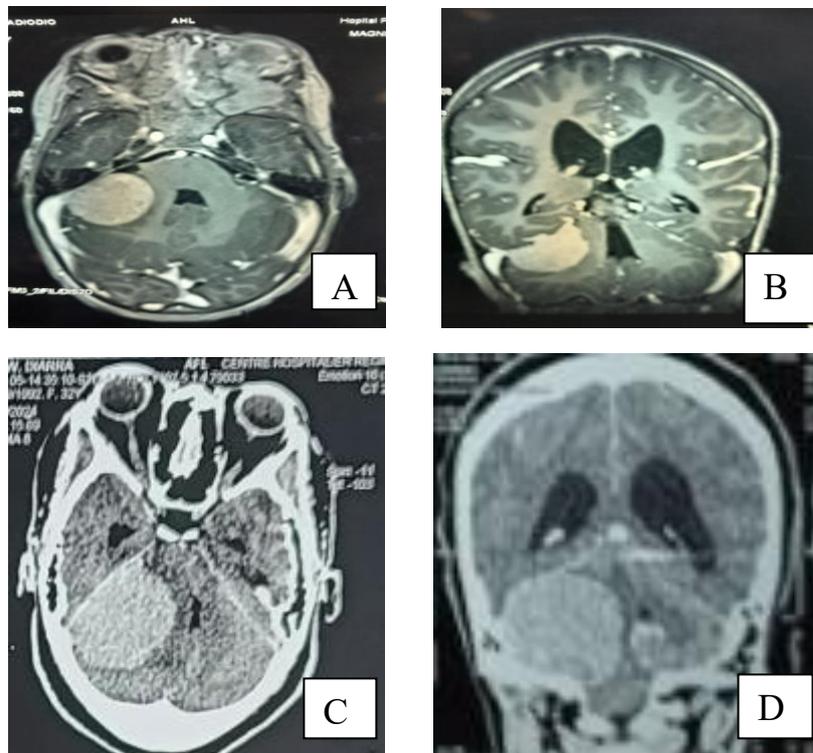


Figure 27: Aspect Imagerie d'un méningiome de l'APC

A et B : IRM coupes axiales montrant une tumeur extra-axiale de l'APC droite (A) rehaussée de manière homogène à l'injection du produit de contraste et exerce un effet de masse sur le cervelet et le pont (B).

C et D : aspect TDM d'un méningiome de l'APC avec hydrocéphalie tri-ventriculaire associée

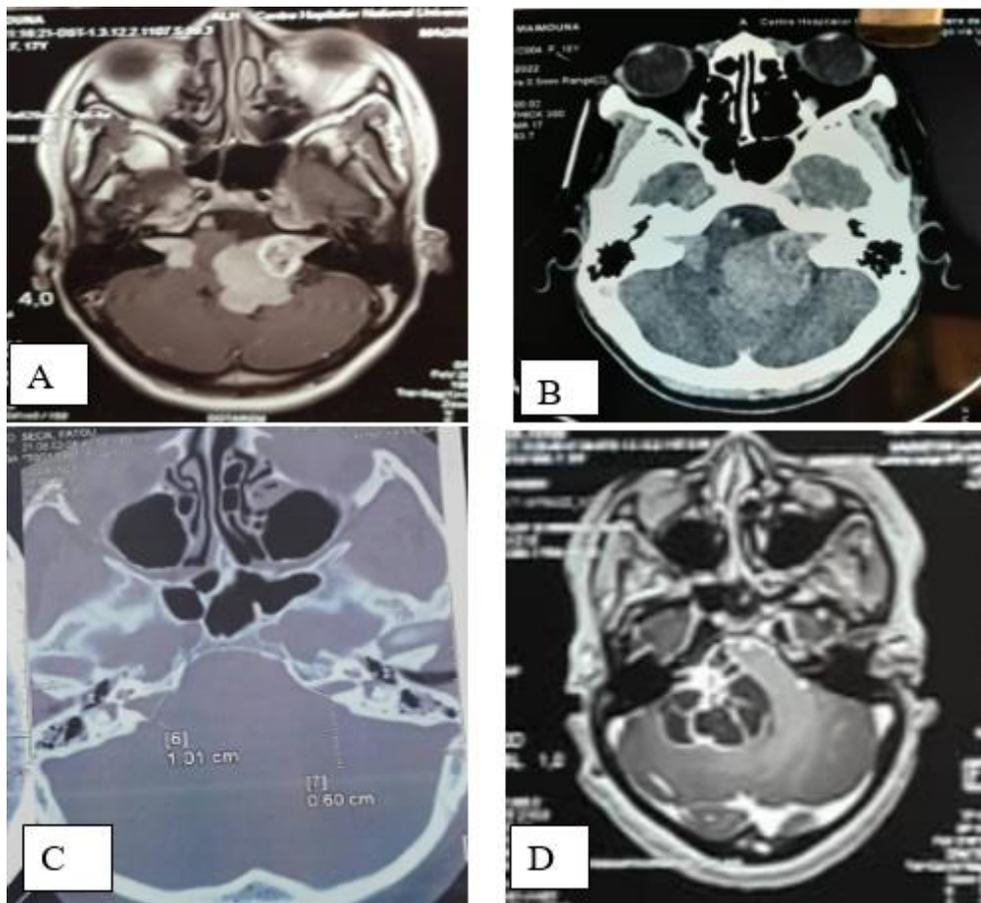


Figure 28: Aspect Imagerie d'un schwannome vestibulaire.

A : IRM T1 gado montrant un processus rehaussé de façon homogène de L'APC avec prolongement intracanaulaire donnant cette classique image en cornet de glace

Cette lésion est responsable d'une hydrocéphalie obstructive.

B.C : TDM avec élargissement du conduit auditif interne caractéristique d'un Schwannome vestibulaire.

D : aspect IRM de schwannome kystique de l'APC droit

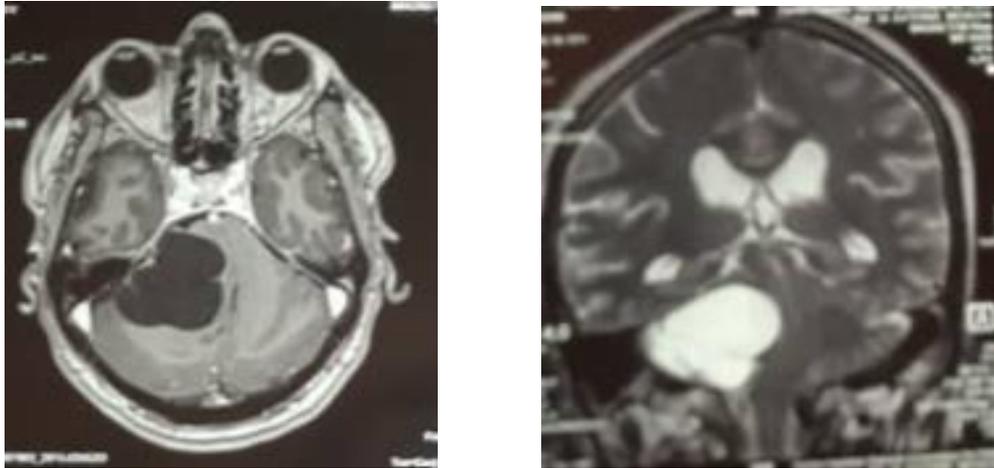


Figure 29: Aspect IRM de kyste épidermoïde.

Il s'agit d'une lésion extra-axiale de l'APC droit, elle apparaît en hyposignal en T1 (A) non rehaussée et en hypersignal en T2 (B) mais en hypersignal par rapport au LCS.

II.2.2.2 Exploration otologique et PEA

Nous n'avons pas retrouvé de donnée concernant une exploration audiométrique ni électrophysiologique.

II.2.2.3 Anatomopathologie

Sur les 20 patients nous ne disposons que 10 résultats anatomopathologiques soit 50% des cas. Nous avons relevé six cas méningiome méningothéliale classés grade I OMS, trois cas de schwannome vestibulaire et un cas de kyste épidermoïde. Ces résultats sont représentés sur la figure 29.

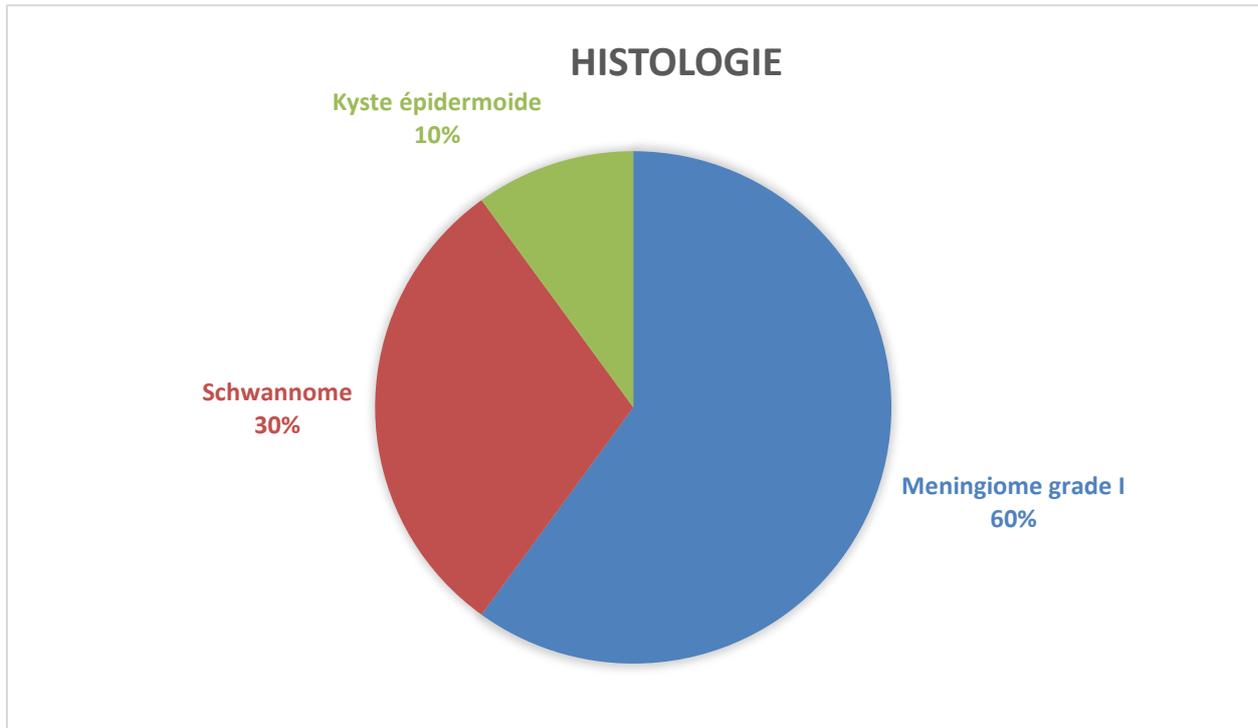


Figure 30 : Diagramme représentant la répartition histologique des patients.

II.3 Aspects thérapeutiques

II.3.1 Traitement médical

La totalité de nos patients ont bénéficié d'un traitement symptomatique fait d'antalgique de palier I et II et d'une corticothérapie. Pour les patients opérés, une antibioprophylaxie de couverture à base de céfiroxime 150mg, durant 48 heures était instaurée.

II.3.2 Traitement chirurgical

Sur les 20 patients, 18 soit 90% ont bénéficié d'une intervention chirurgicale soit exérèse (13 patients soit 65%) avec ou sans dérivation (DVP ou VCS) pré ou post-opératoire (figure 30)

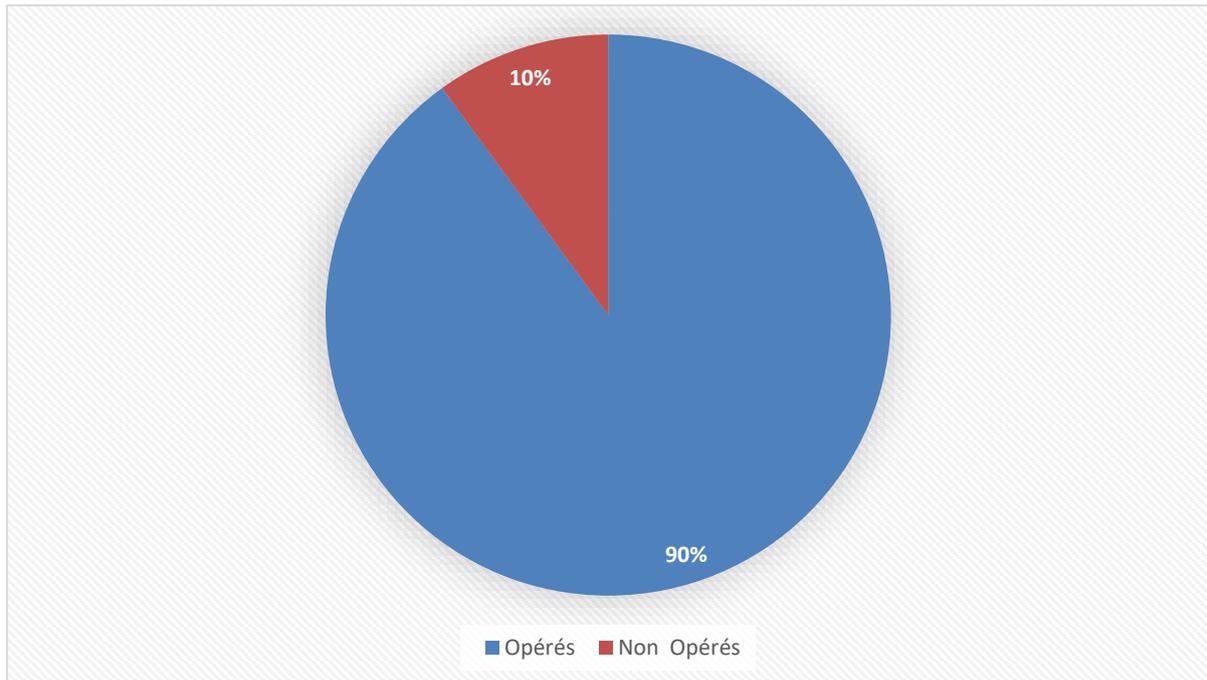


Figure 31:Part de la chirurgie y compris l'exérèse et la dérivation.

Pour les méthodes chirurgicales, une dérivation pré opératoire du LCS fut réalisée chez 9 de nos patients dont 06 DVP, 2 VCS et une DVE, deux (02) patients ont subi une dérivation post opératoire. La dérivation a été palliative chez 3 patients non opérables.

Les indications de la dérivation sont représentées dans la figure 32.

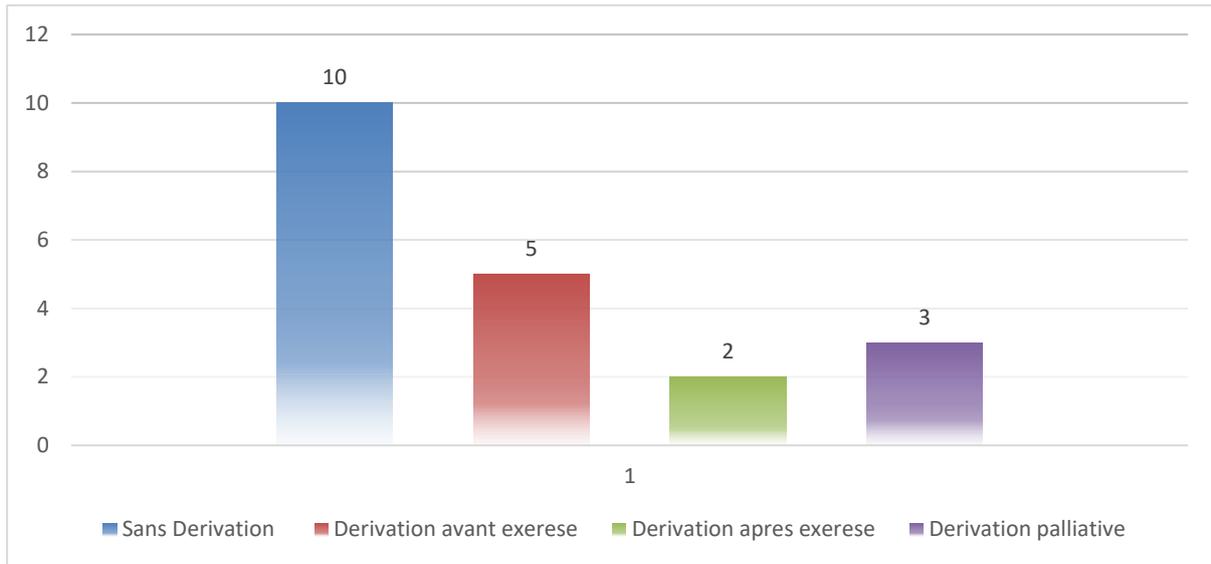


Figure 32: Nombre de dérivations réalisées et leurs indications.

Sur les 20 patients, 13 ont bénéficié d'une chirurgie d'exérèse, soit 65% des cas. L'exérèse était totale chez 2 patients, subtotal dans 10 cas et d'une simple biopsie chez une patiente ; soit 15,38%, 76,9 % et 7,69 des cas opérés, respectivement. La voie rétrosigmoïdienne était utilisée chez 11/13 patients, soit 84,6% des cas d'exérèse 2 patients ont été abordé par la voie sous occipitale médiane élargie à la région rétrosigmoïdienne (figure 33). La durée moyenne de la chirurgie était de 4,3 heures avec des extrêmes de 3 et 7,50 heures.

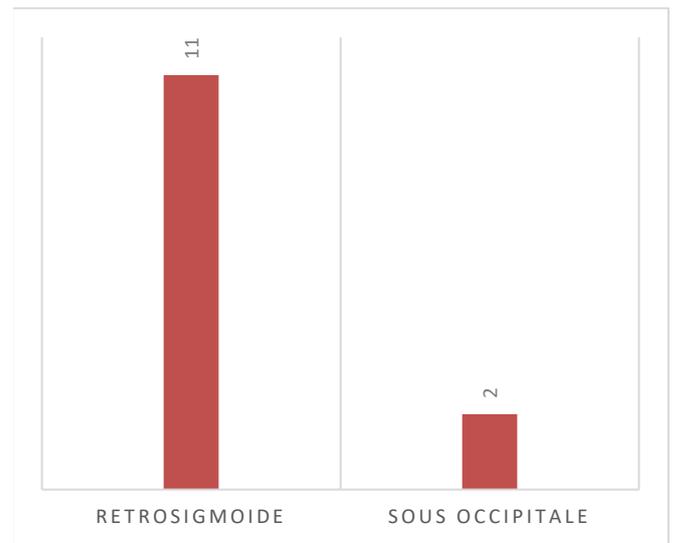
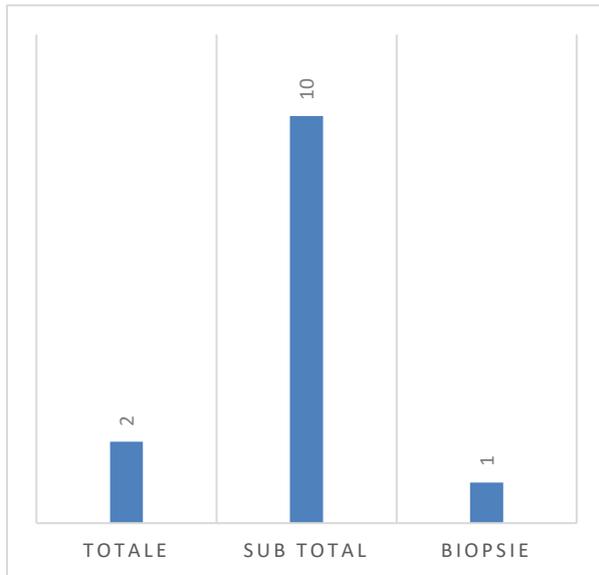


Figure 33: Récapitulatif sur les voies d'abords et la qualité d'exérèse.

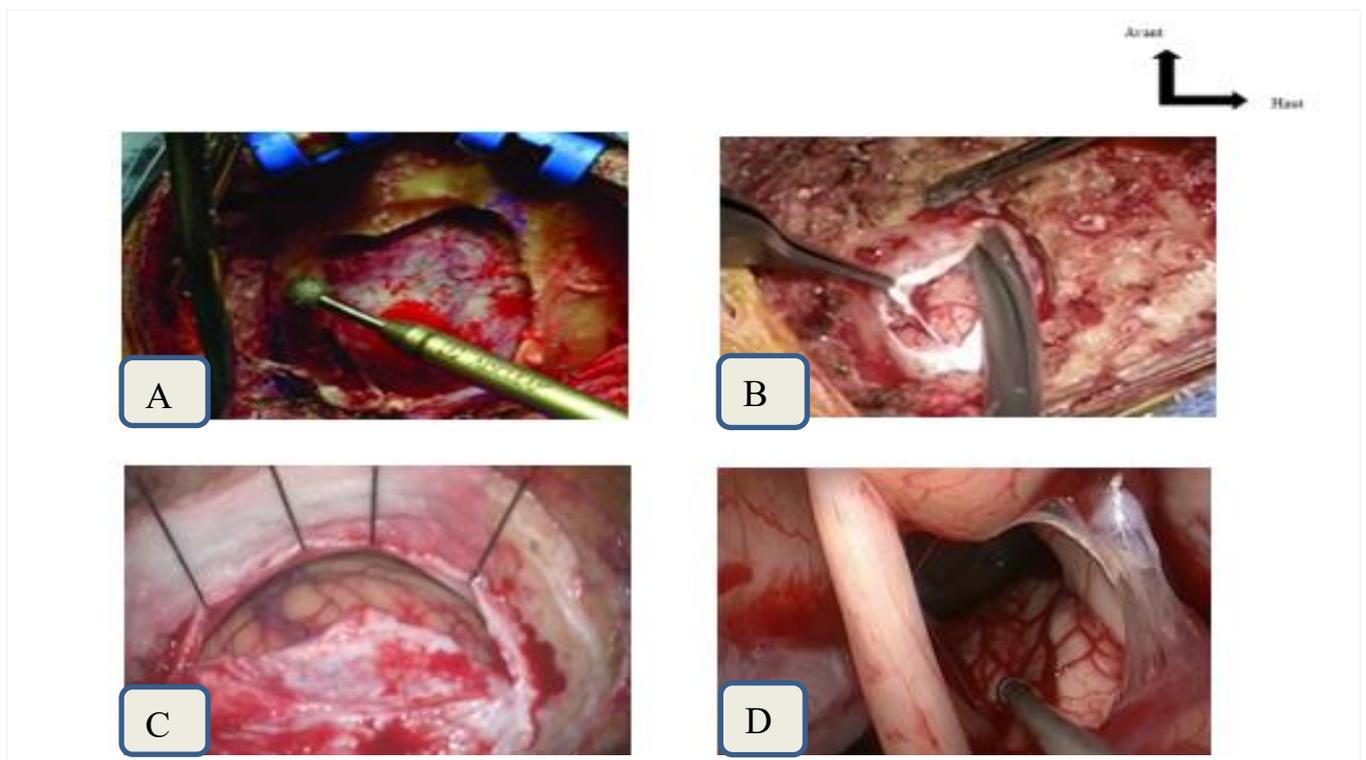


Figure 34: Vue opératoire d'une voie rétro-sigmoïdienne

A : réalisation du volet avec fraisage du rebord osseux du sinus sigmoïde

B : ouverture durale à charnière au regard du sinus, C : suspension durale

D : dissection arachnoïde avec aspiration LCR pour une détente cérébelleuse correcte.

II.3.3. Autres moyens

Aucun traitement complémentaire du genre radiothérapie ou chimiothérapie n'a été consigné dans le dossier.

II.4 Evolution

II.4.1 A court terme

Nous avons enregistré 05 décès soit un taux de 25% de mortalité dont 01 décès chez un patient en attente d'une chirurgie d'exérèse lié à une pneumopathie d'inhalation.

Les décès postopératoires (4) ont été liés :

- Hématome de la fosse postérieure post-opératoire,
- un cas contusion oedemato-hémorragique cérébelleuse et pontique,
- un cas de méningite à Staphylocoque
- un cas d'absence de réveil avec décès survenu J1 post opératoire.

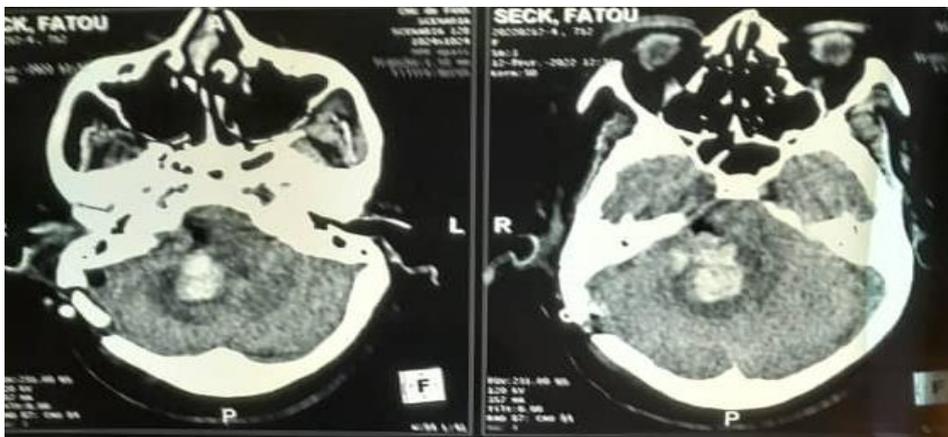


Figure 35: Cas contusion hémorragique post-opératoire

TDM cérébrale de contrôle ; on observe en regard du foyer de la craniectomie rétro-sigmoïdienne une contusion œdémato-hémorragique de l'hémisphère cérébello-pontique
Concernant les complications infectieuses, nous avons retrouvé deux (2) cas de méningites dont une méningite à staphylocoque soldé par le décès du patient, et

un cas de suppuration pariétale suite à une DVP préopératoire ayant nécessité l'ablation de valve. Nous avons eu 2 cas de paralysie faciale post opératoire et une aggravation d'une hypoacousie préexistante. Un patient avait présenté une hypertension intracrânienne liée à une hydrocéphalie postopératoire qui a été traité par une dérivation ventriculo-péritonéale.

Nous avons eu 2 fuites de LCS toutes à travers la plaie opératoire qui ont été traité par des ponctions lombaires déplétives et d'administration d'acétazolamide.

Le syndrome cérébelleux est resté stable en post-opératoire immédiat.

Tableau VI: Récapitulatif des complications post opératoire à court termes.

Complications	Types	Nombres
Infectieuses	- Suppuration pariétale	- 01
	- Méningite	- 2
Fuite de LCS	- Plaie opératoire	- 2
	- otoliquorrhée	- 0
Thromboemboliques	- Embolie pulmonaire	- 0
Atteinte des nerfs crâniens post-opératoire	- Facial	- 2
	- Trochléaire	- 1
	- mixtes	- 2
Hydrocéphalie post-opératoire		- 01
Décès postopératoire	- Méningite à staphylocoque	- 1
	- Hématome FCP postopératoire	- 1
	- Contusion oedemato-hémorragique ponto-cérébelleux	- 1
	- Absence de réveil	- 1

II.4.2 Moyen et long terme

La durée moyenne de suivi était de 08 mois avec des extrêmes de 1 mois et 4 ans. 03 patients ont été perdus de vue.

➤ Sur le plan clinique

Deux patients ont présenté une recrudescence de la symptomatologie fait de tableaux d'hypertension intracrânienne et d'un trouble de l'équilibre en rapport avec une récurrence tumorale.

Nous avons noté une régression partielle d'une paralysie faciale chez deux patients passés du grade 5 au grade 3 de House et Brackmann. Aucun symptôme relevant d'une atteinte des nerfs mixtes n'a été rapporté durant cette période. Cependant l'examen des nerfs crâniens n'a pas été consigné pour la majeure partie des patients.

➤ Sur le plan paraclinique

Nous avons noté deux cas de récurrence tumorale s'agissant tous de méningiome de L'APC.

III. DISCUSSION

III.1. Epidémiologie

➤ Fréquence

Les tumeurs de l'APC représentent environ 5 à 10% des tumeurs intracrâniennes dans la littérature [9,12,29,59]. Cependant, la littérature concernant les tumeurs de l'APC dans leur globalité est rare. La plupart des études traitent des types histologiques spécifiques, surtout sur le schwannome vestibulaire et le méningiome qui représentent environ, respectivement, 80% et 10% des tumeurs de l'APC des différentes séries [96, 99, 114,115].

S. Ohaegbulam et coll Au cours d'une période d'étude de 13 ans au Nigéria, sur 612 cas de tumeurs intracrâniens, ont trouvé trois cas de schwannomes vestibulaires (diagnostic radiologique) [80]. Dans une étude sud-africaine, R. Y.

Seedat et coll ont eu une prévalence annuelle de 115 cas de schwannomes vestibulaires [112]. Dans cette étude, il n'y avait que 3 cas de patients noirs contrastant avec le nombre élevé de patients caucasiens. Ce constat est similaire à d'autres études sud-africaines et américaines. Il dénote une faible prévalence de schwannomes vestibulaires dans les populations noires [18].

Dans notre série, les tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux représente 1,87% des tumeurs intracrâniennes. Ce taux est faible par rapport aux données de la littérature. Il suggère une fréquence faible des tumeurs de l'APC dans notre contexte. Sur les 20 patients, colligés entre 2019 et 2024, 06 cas avaient un aspect à l'imagerie de schwannome vestibulaire soit (30%). Ces résultats vont dans le même sens que les séries sud-africaines et nigérianes, et témoignent de la faible prévalence des schwannomes dans les populations subsahariennes. Le schwannome vestibulaire étant la principale tumeur de l'APC, sa prévalence faible dans nos populations (noires) pourrait être un élément d'explication sur la relative rareté des tumeurs de l'APC dans nos régions.

➤ Age et sexe

Dans la littérature, on retrouve une prédominance féminine dans la plupart des séries. En effet, Patel et coll sur 14928 patients, il a noté 54% de femmes ; Nicholas F. Voss et Coll, sur une série de 40 cas, ils ont eu un Sex ratio de 0,2 [83,123]. Nos résultats ne concordent pas avec ceux retrouvés dans la littérature ainsi nous retrouvons une prédominance masculine dans notre série à hauteur de 55% contre 45 % de femmes.

Dans les séries pédiatriques, les tumeurs de L'APC représentent environ 1% des tumeurs intracrâniennes [43]. Nous n'avons que 2 patients soit 10% des tumeurs de L'APC, d'âge inférieur à 15 ans. L'âge moyenne se situait entre la 4^{ème} et la 5^{ème} décennie dans les différentes séries de la littérature [68,75,83, 114, 117] ainsi

dans notre série nous retrouvons un résultat similaire avec une âge moyenne de 40,9 ans. Un récapitulatif des résultats de différentes études est représentée sur le tableau VII.

Tableau VII: Récapitulatif des âges moyens de différentes séries et du Sex ratio

Auteurs	Séries (effectif)	Tumeurs étudiées	Age moyen	Sex ratio
Nakamura[75]	334	Méningiome	53,4 ans	0,3
Patel [83]	14928	Schwannomes Vestibulaires	50,2 ans	0,8
Samii [68]	1000	Schwannomes vestibulaires	46 ans	0,8
Grossi [40]	152	Kyste épidermoïde	45,7 ans	0,7
Ellakhdi [6]	15	Toutes	49 ans	0,4
Ouadii [6]	48	Toutes	47 ans	0,8
Notre série	44	Toutes	40,9 ans	1,22

➤ Facteurs de risque

Le principal terrain de prédilection retrouvé dans la littérature est la neurofibromatose de type 2. En effet, Samii et coll ont eu 19 cas de NF2 sur une série de 962 patients ; Meijer et coll, sur une série de 204 patients, ont eu 25 cas de NF2 [68,71]. Dans notre série, nous avons retrouvé Deux (2) cas de NF2. La neurofibromatose de type 2 (NF2) est une maladie génétique à transmission autosomique dominante caractérisée par la présence de schwannomes vestibulaires bilatéraux. Les autres manifestations de la NF2 incluent des méningiomes, des schwannomes, des épendymomes, localisés en intracrânien ou en intrarachidien, ainsi que des lésions cutanées et ophtalmologiques [9,39].

III.2. Clinique

III.2.1 Délai diagnostique :

Le délai moyen de consultation était de 44,4 mois dans la série de 1000 cas de schwannomes vestibulaires de Samii et coll, en Allemagne [68]. Talfer et coll ont retrouvé un délai moyen de 26 mois en France [121] et 25 mois pour Nicholas et coll sur une série de 24 cas de méningiomes [91,99,123].

Nos collègues du Maroc, Soukaina et coll, ont retrouvé un délai de 33 mois sur une série de 28 cas [117].

Nos résultats vont dans le même sens que la littérature avec un délai moyen de 11,46 mois, le long délai de consultation s'explique par le fait que les signes otologiques soient insidieux surtout dans les formes unilatérales et amènent rarement les patients à consulter à ce stade.

III.2.2 Manifestations cliniques

Les manifestations cliniques sont essentiellement siège et volume dépendant ainsi on distingue deux phases évolutives, la phase otologique où les signes sont purement cochleovestibulaire dit le stade otologique et la phase neurologique où on observe le classique syndrome de l'angle ponto-cérébelleux et puis tableau d'HTIC lié soit au volume tumoral ou hydrocéphalie en amont.

Dans une série Maghrébine, Ellakhdi a retrouvé 80% de signes otologiques et 13% de signes d'hypertension intracrânienne et Soukaina a noté 100% de signes otologiques et 46% de signes d'hypertension intracrânienne [6,117].

Dans la plupart des séries occidentales, la symptomatologie cochléo-vestibulaire est la plus retrouvée à type d'hypoacousie et de vertiges [68, 83, 100, 114, 115].

Dans notre série, malheureusement la quasi-totalité des patients ont été diagnostiqués au stade d'hypertension intracrânienne du fait du délai de consultation soient assez long et par conséquent explique par le fait que notre

série soit principalement constituée de tumeurs de grandes tailles. La taille moyenne était de 4,7cm. Cette taille explique aussi la fréquence des signes cérébelleux (53,3) et la présence de troubles de la conscience dans certains cas (15%). Dans la littérature, les troubles de la conscience sont rares. Ils représentent moins de 10% des cas rapportés dans la littérature [68,83,115,127].

Tableau VIII: Comparatifs des signes cliniques avec d'autres études

Signes	Harner Et coll [41]	Dale Et coll [30]	Soukaina et coll [117]	Notre série
Vertige	67%	48%	64%	45%
Hypoacousie	98%	45,2%	100%	30%
Atteinte du V	29%	39%	71%	15%
Céphalée	32%	29,9%	46%	70%
Ataxie	NC	13,6%	NC	65%
Paralysie faciale	10%	9,6%	32%	25 %
Signes cérébelleux	NC	5,1%	57%	75%
Troubles conscience	0	0	3,5	15%

III.3 Paraclinique

III.3.1 Imagerie médicale :

Comme dans toutes les séries actuelles, tous les patients ont bénéficié d'un scanner et ou d'une IRM cérébrale permettant de poser le diagnostic de tumeur de l'angle ponto-cérébelleux, dans la planification préopératoire et dans le suivi des patients.

Tomodensitométrie (TDM) avec et sans injection de produit de contraste elle permet de visualiser la majorité des tumeurs de taille supérieure à 2 cm. la fenêtre osseuse permet d'avoir des renseignements osseux a titre diagnostique mais aussi pour le choix de la voie d'abord, elle est indispensable pour l'abord translabyrinthique et sus pétreux. Dans notre série, il s'agit de l'exploration la plus réalisée du fait de sa facilité de sa réalisation et son coût accessible par rapport à l'IRM, ainsi 85% en ont bénéficié.

Toujours est-il que le gold standard de l'exploration d'une suspicion de pathologie de l'APC est l'IRM cérébrale. En effet, celle-ci, à une sensibilité meilleure, et permet de détecter les tumeurs de taille inférieure à 2 cm. L'IRM permet d'éliminer une pathologie intercurrente et d'apprécier le retentissement éventuel de la tumeur de l'APC. Les séquences étudiant l'APC doivent à la fois avoir une bonne résolution spatiale puisque les structures à explorer peuvent être de petite taille et une résolution en contraste optimale [109]. Cependant, elle est souvent réalisée en seconde intention en complément à la TDM. Dans notre série L'IRM fut dans 75% dont 65% en complément à la tomodensitométrie.

Dans le diagnostic radiologique de présomption, le méningiome de l'APC fut la tumeur la plus fréquente contrairement aux séries occidentales où on retrouve une nette prédominance des schwannomes vestibulaires dans cette localisation. Ils représentent plus de 80% des tumeurs de l'APC et le méningiome représente 5 à 10%. Cette différence s'explique par le fait que notre série soit principalement composée de patients subsahariens. En effet, en Afrique du Sud, sur une série de 95 cas de schwannomes vestibulaires, Seedat et coll n'ont trouvé que 3 patients noires [112]. Au Nigéria, dans une série de 612 cas de tumeurs intracrâniennes sur 13 ans, Ohaegbulam et coll ont eu, seulement, 3 cas de schwannomes vestibulaires [80]. La même équipe a eu sur les 612 cas, 252 cas de méningiomes intracrâniens. Le méningiome constituerait la tumeur la plus fréquente dans leur

localité [76]. Cette prédominance de méningiomes fut rapportée aussi par Ibebuike et Coll. Selon cette équipe de Johannesburg, le méningiome constitue la tumeur intracrânienne la plus fréquente dans leur localité [50].

Concernant la taille de la tumeur, nous avons retrouvé une taille moyenne de 4,7 cm ce qui s'explique par le retard diagnostique constaté dans nos séries. Cette prédominance de tumeurs de grande taille a été retrouvée aussi par Soukaina et coll, au Maroc où 100% des tumeurs correspondent au stade 4 de KOOS [117]. Boublata et coll, en Algérie, dans une série de 151 cas ont eu dans 80,5 % des cas, un grand axe dans l'APC comprise entre 30 et 60 mm. Par contre, dans les séries occidentales, on note une prédominance des tumeurs de stade II et III pour les schwannomes [11]. En effet, Kalamarides et coll sur une série de 435 patients, la répartition des tumeurs en fonction de la taille était la suivante : 9 % de stade I (intra-canalair), 45 % de stade II (inférieur à 15 mm dans l'angle ponto-cérébelleux (APC)), 25 % de stade III (de 15 à 30 mm dans APC) et 21 % de stade IV (supérieur à 3 cm dans APC) [53]. L'hydrocéphalie a été retrouvée chez 65% de nos patients conséquence directe du volume tumoral.

III.3.2 Explorations otologiques

Elles sont d'une importance capitale car évaluent le degré d'atteinte cochleovestibulaire en préopératoire, dans le choix de la voie d'abord ainsi que dans le suivi post-opératoire [1,10,16,17,30,120,121].

Malheureusement aucun de nos patients n'a bénéficié d'une audiométrie.

III.3.3 Anatomopathologie

Dans notre série nous avons retrouvé seulement 10 résultats anatomopathologiques avec trois (3) entités histologiques retrouvées dont 06 cas

méningiome méningothéliale grade I OMS, 03 schwannome et 01 cas de kystes épidermoïdes.

L'absence de données histologique chez 50% de nos patients constitue une limite pour l'appréciation sur la distribution histologique globale.

III.4. Traitement

III.4.1. Prise en charge chirurgicale

Elle concerne 90% des patients soit il s'agit d'une dérivation (45%) dans le cadre de la prise en charge de l'hydrocéphalie et de l'exérèse tumorale (65%). Disons 35 % des patients n'ont pas bénéficié d'une d'exérèse chirurgicale. Ces derniers ont pour la majeure partie eue bénéficié d'une dérivation seule avec surveillance radioclinique, un patient est décédé avant la chirurgie et deux ont choisi de se faire prendre en charge en Europe. Cependant, la chirurgie est au centre de la prise en charge et constitue le traitement de référence. La radiochirurgie qui constitue une alternative séduisante est indiquée surtout pour les tumeurs de petites tailles [124,125,131, 133].

III.4.1.1 Voie d'abord

La voie rétrosigmoïdienne la plus rapporté dans la littérature, en effet Dans une série marocaine, (Soukaina et coll.), la voie rétrosigmoïdienne fut utilisée dans 100% des cas, sur une série de 28 cas de tumeurs stade 4 de Koos [117]. En Algérie, sur une série de 151 schwannomes vestibulaires unilatérales dont le grand axe dans l'APC était entre 30 et 60 mm, tous les patients ont été opérés par voie rétrosigmoïdienne [11]. En Afrique du Sud, sur une série de 115 cas, la voie rétrosigmoïdienne fut utilisée dans 53% des cas, la voie translabyrinthique dans 8% des cas et la voie sous temporale (sus pétreuse) dans 7% des cas [112].

En Allemagne, Samii et Coll ont opéré 4000 cas de schwannomes vestibulaires par voie rétro-sigmoïdienne [96]. Nous partageons sa remarque. Il stipule que « les résultats dépendent davantage de l'expérience des chirurgiens plutôt que des avantages ou des inconvénients d'une approche particulière. D'excellents résultats en termes de taux d'exérèse complète et de préservation fonctionnelle de la fonction du nerf facial ont été obtenus dans des mains expérimentées avec chacune de ces approches. Les taux rapportés d'exérèse complète de la tumeur sont de 90 à 99% et les taux de récurrence sont de 0,5 à 5% ». Cependant, seule la voie sus-pétreuse et rétro-sigmoïdienne permettent une préservation de l'audition. Dans les tumeurs larges, seule la voie rétro-sigmoïdienne offre les meilleures chances de récupérations.

Laligam N. Sekhar, un auteur expérimenté dans la chirurgie de la base du crâne, sur une série de 157 cas, il a utilisé la voie rétro-sigmoïdienne dans 84% des cas ; dans 10% des cas, une voie sus-pétreuse était utilisée. La voie translabyrinthique fut utilisée dans seulement 4% [114]. Sekhar utilise la voie rétro-sigmoïdienne dans la presque totalité de ses cas. La voie translabyrinthique a été utilisée uniquement pour les tumeurs de taille ≤ 2.5 cm avec une audition nulle et la voie sus-pétreuse pour les tumeurs de taille > 4.0 cm étendu à l'incisure de la tente du cervelet.

La majorité des tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux sont abordées par une voie rétro-sigmoïdienne (84%) contre 15,38% pour la voie sous occipitale médiane étendue latéralement vers l'APC dans notre série. Les voies translabyrinthique et sus-pétreuse n'ont pas été utilisées

III.4.1.2 Qualité d'exérèse

Dans la littérature, la qualité d'exérèse varie en fonction de la nature histologique et de la taille de la tumeur [11,113].

Au Maghreb, Soukaina et Boublata ont eu respectivement, 96,4% et 83% d'exérèse totale sur des séries de schwannomes vestibulaires [11,117].

Sekhar et Samii ont retrouvé respectivement 99 et 98% d'exérèse totale sur des séries de schwannomes [114,69]. Les mêmes auteurs, Sekhar et Samii, ont retrouvé un taux de 56% et 85% d'exérèses totales, respectivement, sur des séries de méningiomes de l'APC [75, 115].

Agawarl, Ari J. Kane, et Nakamura ont retrouvé 50%, 54% et 85,9% d'exérèse totale, respectivement, dans des séries contemporaines de méningiomes de l'APC [1,54,75].

Dans notre série, nous n'avons eu que 15,38%, d'exérèse totale contre 76,9 % sub totale. Ceci est lié au fait que l'essentiel de notre série est constitué de tumeurs de grande taille (supérieure à 5 cm) ; ne disposant pas de monitoring peropératoire, les portions tumorales adhérentes aux nerfs crâniens et au tronc cérébral n'étaient pas enlevées. Cette attitude vise à préserver fonction neurologique et diminuer la morbi-mortalité de la chirurgie.

III.4.1.3 Prise en charge de l'hydrocéphalie

Une hydrocéphalie était notée chez 12 de nos patients soit 60%. Cette fréquence élevée s'explique du fait de l'importance du volume tumoral au moment du diagnostic qui était supérieur à 4cm. une dérivation pré opératoire du LCS fut réalisée chez 9 soit 45% de nos patients dont 06 DVP, 2 VCE et une DVE, deux (02) patients ont présenté une hydrocéphalie post-opératoire ayant nécessité une dérivation ventriculo-péritonéale (DVP) post opératoire.

Sur une série de 400 cas de Samii et coll., 53 patients avaient une hydrocéphalie en préopératoire. 48 des 53 patients ont bénéficié d'une chirurgie d'exérèse. Six patients ont nécessité un traitement complémentaire de l'hydrocéphalie et seulement trois cas ont finalement nécessité une DVP [69]. Farhad et coll. sur

284 patients présentant des tumeurs de l'APC, ils retrouvèrent 39 cas d'hydrocéphalies ; seulement 4 ont nécessité une dérivation en urgence [85].

Notre fréquence élevée de dérivation s'explique par le fait que la plupart des patients viennent dans un tableau d'hypertension intracrânienne. La dérivation se fait dans le cadre de l'urgence. En effet, plusieurs s'accordent sur un traitement premier de la tumeur en l'absence d'hypertension intracrânienne aiguë. La majorité des hydrocéphalies régressent après l'exérèse de la tumeur. [36, 85, 69].

III.4.2 Radiothérapie

La radiochirurgie est une alternative non invasive pour la plupart des tumeurs de l'APC, à l'instar des schwannomes et des méningiomes de taille inférieure à 2 cm [10,17,30,60, 61] elle peut être combinée avec la chirurgie dans des tumeurs de grande taille pour réduire la morbidité post opératoire. Ne disposant pas de cette technique au Sénégal, aucun patient n'a bénéficié de radiochirurgie dans notre série.

La radiothérapie conventionnelle la seule disponible dans nos pays est surtout indiquée pour les tumeurs malignes ou dans des cas de récurrences tumorales. En effet, elle présente plusieurs effets secondaires. Les effets secondaires précoces peuvent inclure la fatigue, la perte de cheveux (particulièrement le long de la ligne médiane et du vertex), l'érythème et l'otite. L'altération de la fonction neurocognitive est l'effet secondaire tardif le plus délétère du rayonnement. Elle est la raison la plus souvent invoquée pour ne pas utiliser la radiothérapie en situation adjuvante. Dans notre série, aucun patient n'a bénéficié d'une radiothérapie adjuvante.

III.4.3 Chimiothérapie :

Elle est surtout indiquée en adjuvant à la chirurgie d'exérèse pour les tumeurs malignes (grade III ou IV de l'OMS) tel que les médulloblastomes comme décrit dans la littérature [37,52,87].

III.5 Evolution

III.5.1 Mortalité

La mortalité des tumeurs de cette région a connu une baisse considérable du fait des avancées technologiques notamment en microchirurgie et la radiothérapie focale (Radiochirurgie).

En effet, nous sommes passés de l'ère de la préservation du pronostic vital à l'ère de la préservation du pronostic fonctionnel dans la chirurgie de l'angle ponto-cérébelleux.

Généralement on retrouve dans la littérature des taux de mortalité inférieurs à 10%. Ainsi dans une série marocaine, Soukaina retrouvait un taux de mortalité est de 7 % lié essentiellement aux complications thromboemboliques [117]. Boublata en Algérie a eu 0% de décès [11].

Une mortalité faible, voire nulle est retrouvée dans la plupart des séries actuelles concernant les schwannomes vestibulaires [11,83]. La mortalité est en dessous de 5% pour les méningiomes et les kyste épidermoïde de l'APC [1,10,67,106,127].

Dans notre étude, Nous avons eu un taux élevé (25%) par rapport à ceux rapportés dans la littérature. Ce fait peut être imputable d'une part du retard considérable de la prise en charge d'autre part aux défis liés au manque de plateau technique de qualité ainsi l'indisponibilité des moyens complémentaires tel que la radiochirurgie et du monitoring peropératoire.

Nous avons eu un décès par hématome de fosse cérébrale postérieure et par contusion oedemato-hémorragique cérébelleuse et pontique, ceux-ci étant une des complications les plus rapportées comme cause de décès post-opératoire dans

la littérature [69,117]. Un cas de décès post opératoire par méningite à staphylocoque et une absence de réveil chez un patient avec une instabilité hémorragique qui est décédé en moins de 24 heures post-opératoire.

Un patient en attente d'une chirurgie suite d'une détresse respiratoire aigüe imputable à une pneumopathie d'inhalation. Cette complication est rapportée par plusieurs auteurs [69, 113], elle est surtout liée à des troubles de la déglutition en rapport avec une atteinte des nerfs mixtes. En effet, Samii et Coll dans leur série de 1000 schwannomes, ils ont eu 11 décès dont 5 étaient dus à une pneumopathie d'inhalation en rapport avec une atteinte sévère des nerfs mixtes [69]. Cette complication souligne la nécessité d'une évaluation des nerfs mixtes avant la reprise de l'alimentation en post-opératoire.

III.5.2. Morbidité

✓ A court terme

La hantise de cette chirurgie est l'atteinte des nerfs crâniens notamment la paralysie faciale dès lors la chirurgie à ce niveau devra répondre à un impératif fonctionnel et oncologique., ainsi Patel et Coll, sur une série multicentrique aux USA de 14 928 patients, 10,1% présentaient d'atteinte du faciale en post-opératoire [83]. En Allemagne, sur une série de 1000 cas, Samii et Coll ont eu 45 % de paralysie faciale [69]. Une série marocaine rapporte une atteinte post-opératoire du nerf facial dans 96% des cas [117] et ceux de l'Algérie ont une atteinte du nerf facial dans 3,4% [11]. La préservation du nerf facial constitue un des challenges de cette chirurgie, ne disposant pas de monitoring de ce nerf en peropératoire, notre attitude fut très conservatrice. En effet, les portions tumorales très adhérentes au nerf facial ne furent pas enlevées. Cette attitude nous a permis d'avoir 15 % d'atteinte postopératoire malgré la non disponibilité du monitoring peropératoire.

Concernant l'atteinte du nerf cochléaire, il s'agit du nerf le plus touché en préopératoire dans la pathologie de l'APC. Dans notre série, ne disposant pas d'une évaluation objective en pré et post-opératoire (examen otologique), il est difficile d'avoir une appréciation exacte du résultat postopératoire même si nous rapportons un cas d'aggravation d'une hypoacousie en postopératoire. Samii et coll, dans leur série de 1000 cas, la préservation du nerf cochléaire en peropératoire a été possible dans 79% des cas. Cependant, une préservation d'une audition fonctionnelle n'était obtenue que dans 39,5% des patients [105].

Concernant les autres nerfs crâniens, les plus atteints sont les nerfs mixtes avec comme symptôme les troubles de la déglutition fréquemment rapportés. Nos résultats sont similaires à ceux de la littérature [68,75, 113,].

Pour les complications infectieuses, la méningite inhérente à toute chirurgie de crâne constitue la hantise pour les chirurgiens, dans sa série, Soukaina a eu 1 cas de méningite (3,5%) sur 28 patients [117] et Samii a eu 3 % de méningite sur une série de 1000 cas [69]. Patel et coll ont retrouvé 0,4% sur 14 928 cas [83]. Nous avons eu 02 cas de méningites dont un cas soldé par le décès du patient. Il s'agit d'une complication classique de la chirurgie, mais qui diminue avec l'amélioration des conditions de travail et de la rigueur dans les règles d'asepsie. Les fuites de LCS constituent aussi une complication fréquente dans les suites opératoires de la chirurgie de l'APC. Mais seuls quelques cas nécessitent une prise en charge chirurgicale. Samii et coll ont eu 9,2 % de fistules sur 1000 patients opérés ; 1,6% des cas ont nécessité une chirurgie réparatrice [69]. Patel et coll ont eu 3,4% de fuite sur 14 928 patients [83]. En effet, nous avons enregistré deux cas de fuite de LCR dont aucun n'a nécessité une reprise chirurgicale. En cas de fistule, notre attitude consiste à un repos strict au lit, des ponctions déplétives et l'administration d'acétazolamide commercialisé sous le nom de DIAMOX 250mg.

Les troubles de la déglutition sont à rechercher en post-opératoire avant l'alimentation du patient, ainsi dans notre étude nous avons deux patients qui ont eu à présenter un trouble de la déglutition pour lequel une trachéotomie a été réalisée chez un des patients.

L'hydrocéphalie post-opératoire est rapportée par plusieurs auteurs. Ainsi dans sa série Patel a eu 1,8% de cas d'hydrocéphalies en post-opératoire [83]. Dans la série de Samii [69], l'hydrocéphalie a nécessité un traitement chez 23 patients (2,3%) (9 patients avant et 14 patients après la chirurgie). Nous avons eu un cas d'hydrocéphalie postopératoire (7,6%) ayant nécessité une dérivation post opératoire.

✓ A moyen et long termes

Le délai moyen de suivi est d'environ 08 mois pour les patients opérés. Avec des extrêmes de 1 à 24mois.

Au cours de la période de surveillance, nous avons enregistré deux cas de récurrence de méningiome.

Au Maroc, Soukaina et coll ont eu un suivi post opératoire de 3 ans en moyenne avec des extrêmes de 3 mois à 5 ans. Ils ont eu une amélioration de la symptomatologie clinique avec une régression des signes d'HIC et du syndrome vestibulaire. Ils n'ont pas observé de récurrence dans cette période [117].

Dans la littérature, la préservation des nerfs crâniens est meilleure pour les cas de méningiomes par rapport aux cas de schwannomes. L'exérèse tumorale permet une amélioration significative des déficits préopératoires [99]. Dans les séries actuelles, la préservation du nerf faciale fait partie des objectifs de la chirurgie et sa fonction est préservée dans la plupart des publications [11,104,

75,113]. La préservation fonctionnelle des septième et huitième nerfs crâniens a été rapportée dans respectivement 86 et 77% des cas de méningiomes de l'APC [99]. En effet Agaward et coll, sur une série récente de 24 méningiomes de l'APC, a observé une atteinte des nerfs mixtes dans 11.8% des cas et une atteinte du nerf

VII dans 5.9% ; toutefois, il eut aucune aggravation de l'audition [1]. Soukaina et coll ont eu 96% d'atteinte du facial. Les résultats sont très variables dans la littérature ; ils dépendent du volume tumoral, de l'état clinique préopératoire, de l'expérience des chirurgiens mais aussi du plateau technique.

Les méningiomes de l'APC récidivent plus souvent, comparé aux schwannomes vestibulaires. La récurrence est corrélée à la qualité d'exérèse du méningiome (SIMPSONS) et au grade histologique. En effet, Aga Ward et coll, sur une série récente de 24 méningiomes de l'APC, observa 3 cas de récurrence ; Les trois avaient eu une exérèse subtotale et deux avaient un méningiome de grade II [1].

Dans notre série, nous avons deux cas de récurrence méningiomes.

Dans la littérature, pour les méningiomes de grade I de l'OMS, le taux de récurrence varie aux alentours de 5 et 20% [1,75]. Les taux de récurrence des méningiomes atypiques et anaplasique sont par contre très élevés (50 à 95% des cas), quel que soit leur mode de prise en charge, même après une exérèse radicale [75,124].

Concernant les kystes épidermoïdes, le taux d'exérèse complète varie énormément dans la littérature. Yasargil sur une série de 22 cas, avait une exérèse totale dans 97% des cas. Il n'a observé aucune récurrence sur une période de suivi d'environ 6 ans et a eu 0% de mortalité. Samii et coll, sur une série de 40 cas, ont eu 75% de taux d'exérèse complète. Et sur la même période de suivi, ils ont eu 7,5% de récurrence et une mortalité de 2,5% [106, 127]. Nous n'avons observé aucun cas de récurrence de kyste épidermoïde après la chirurgie la chirurgie.

III.6 Limites de l'étude

L'effectif de notre série n'est pas assez conséquent et l'absence de certaines données cliniques et paracliniques rend difficile des conclusions probantes ; cependant nous envisageons d'autres études dans une approche prospective tenant compte des paramètres manquants.

On note également dans la plupart des classifications clinique et paraclinique n'ont pas été retrouvées dans les dossiers et les examens ophtalmologique et otologique n'ont pas été réalisés ainsi que les mise à jour post opération n'ont pas était fait pour la majeure partie des cas, d'où la nécessité d'observer plus de rigueur dans l'entretien des dossiers et à harmonier l'évaluation des patients.

L'absence des résultats anatomopathologiques pour la majeure partie des cas constitue une limite de cette étude.

CONCLUSION

Les tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux (APC) constitue une entité anatomoclinique particulier, ainsi la chirurgie de l'APC, longtemps considérée comme très lourde et ponctuée d'une morbi-mortalité assez élevée, a subi de profondes améliorations au fil des années. Ces progrès sont le fruit de nombreux travaux opérés par d'éminents Neurochirurgiens parmi lesquels on peut citer Cushing, Walter Dandy, House et Yasargil. La chirurgie de L'APC répond à un impératif à la fois oncologique et fonctionnel, elle est passée progressivement de l'ère de la préservation du pronostic vital à l'ère de la préservation du pronostic fonctionnel. La pathologie tumorale de cette région reste un challenge chirurgical. En effet, plus de 90 % des tumeurs de cette région sont des lésions bénignes à l'instar du schwannome vestibulaire, du kyste épidermoïde et de la grande majorité des méningiomes, par conséquent l'exérèse chirurgicale constitue le moyen thérapeutique le plus efficace dans ce groupe de pathologie. Ce faisant, au fil des années, différentes voies d'abord neurochirurgicales et ORL ont été élaborées pour diminuer la morbi-mortalité de cette chirurgie sans oublier l'apport de l'irradiation focale (la radiochirurgie) dans la prise en charge de ces pathologies. L'APC, région carrefour des voies longues du système nerveux central, des nerfs crâniens et des vaisseaux destinés aux structures nerveuses centrales. Ainsi outre les techniques neurochirurgicales, le chirurgien s'aide de monitoring des nerfs crâniens pour affiner ses gestes dans cette région. Ainsi, nous avons comme

objectif d'évaluer le profil épidémiologique, les aspects diagnostiques, thérapeutiques et évolutifs des tumeurs de l'angle pontocérébelleux dans notre contexte. Pour se faire, nous avons réalisé une étude rétrospective portant sur 20 patients, porteurs de tumeurs de l'angle pontocérébelleux, hospitalisés au service de neurochirurgie du CHNU de FANN durant la période de janvier 2019 à décembre 2024. Ont été inclus dans l'étude tous les dossiers complets de tumeur de l'angle ponto-cérébelleux suspectée cliniquement et confirmée par une TDM et/ ou une IRM cérébrale.

Durant cette période, les tumeurs de l'APC représentaient 1,87% des tumeurs intracrâniennes hospitalisées dans notre structure. La moyenne annuelle était de 4 tumeurs de l'APC hospitalisée par année. L'âge moyen était de 40,9 ans avec des extrêmes de 4 ans et 77 ans. On notait une légère prédominance masculine avec un sex-ratio de 1,22.

Le délai moyen de consultation était de 11,46 mois avec des extrêmes de 07 jours et 4 ans. Les motifs de consultation les plus fréquents furent les céphalées et les troubles de la marche qu'on retrouvait chez 70% et 65% des patients, respectivement. Une hypoacousie était présente chez 30 % de nos patients.

L'examen clinique retrouvait un syndrome d'HIC chez 55% des cas, un syndrome cérébelleux chez 75% de nos patients et un syndrome pyramidal chez 35% de nos patients. Concernant l'examen des nerfs crâniens, les nerfs les plus atteints furent le cochleovestibulaire dans 60% des cas, le facial dans 25% des cas et les nerfs mixés dans 15% des cas.

Sur le plan paraclinique, tous nos patients ont bénéficié d'une TDM et/ ou d'une IRM cérébrale. La taille moyenne de la tumeur était de 4,78 cm avec des extrêmes de 2,3 et 8,6 cm. Les diagnostics radiologiques les plus fréquents sont : le méningiome (55%), le schwannome vestibulaire (30%) et le kyste épidermoïde (5%).

Sur les vingt cas nous ne disposons que dix résultats histologiques, la tumeur la plus retrouvée est le méningiome à hauteur de 60%.

Sur les 20 patients, 18 (90%) ont bénéficié d'une intervention chirurgicale dont dix cas de dérivations de LCS dont trois à titre palliatives et 13 (65%) cas d'exérèses chirurgicales. Les voies d'abord utilisées étaient la voie rétrosigmoïdienne (84,6%) et la voie sous occipitale médiane élargie latéralement (15,4%). L'exérèse était totale dans 15,38% des cas, sub totale dans 84% avec une durée moyenne de la chirurgie estimée à 4,3 heures. Aucun patient n'a bénéficié d'un traitement complémentaire du genre radio ou chimiothérapie.

Nous avons eu Cinq (5) décès, dont 4 dans les suites opératoires. Les complications postopératoires étaient essentiellement :

- infectieuses ; avec deux cas de méningite ;
- deux cas de fuites de LCS,
- un cas d'hydrocéphalie post-opératoire.

Au moyen et long terme, nous avons retrouvé deux cas de récurrence de méningiomes, la paralysie faciale et l'hypoacousie sont les séquelles les plus retrouvées.

Ces résultats bien qu'encourageants, soulignent la nécessité d'un plateau technique de qualité incluant des stratégies multimodales tel que l'usage de la radiochirurgie, la neuronavigation et le Cavitron afin de réduire d'avantage la morbi-mortalité liées aux des tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux.

RECOMMANDATIONS

- Etablir d'une fiche tumeur de l'APC à remplir à l'admission et à la sortie des patients.
- Recontacter les patients qui manquent leur rendez-vous de contrôle, pour une meilleure appréciation des résultats à moyen et long terme.
- veiller à l'archivage des dossiers médicaux.
- Equiper le service en outils de monitoring des nerfs crâniens et formation approfondie sur la chirurgie de la base du crâne.
- Renforcer la collaboration avec le laboratoire d'anatomo-pathologie pour la récupération systématique de tous les prélèvements opératoires.

REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

1. **Agarwal V, Babu R, Grier J, and al.** Cerebellopontine angle meningiomas: postoperative outcomes in a modern cohort. *J Neurosurgical Focus*. 2013 Dec;35(6): E10
2. **Akard W, Tubbs RS, Seymour ZA, Hitselberger WE, Cohen-Gadol AA.** Evolution of techniques for the resection of vestibular schwannomas: from saving life to saving function. *J Neurosurg*. 2009;110(4):642–647.
3. **Alexander MB, Barani IJ, Mehta MP.** Fractionated Radiotherapy for Brain Tumors. In: *Fractionated Radiotherapy for Brain Tumors*. In: Winn HR, editors. *Youmans & Winn Neurological Surgery*. 7th ed. Armsterdan : Elsevier; 2017. p.3789-3821.
4. **Aron Cohen-Gadol.** (05/01/2018). *The Neurosurgical Atlas* <https://www.neurosurgicalatlas.com/volumes/cranial-basesurgery/vestibular-schwannoma/retrosigmoid-approach>
5. **Asthagiri AR, Helm GA, Sheehan JP.** Current Concepts in Management of Meningiomas and Schwannoma. *Neurologic Clinics*. 2007;25(4):1209-1230.
6. **Atmani S.** Tumeur de l'angle ponto-cérébelleux : A propos de 7 cas et revue de la littérature [Thèse de doctorat en Médecine]. Dakar : Université Cheick Anta Diop Faculté de Médecine, de Pharmacie et d'Odonto-Stomatologie ; 2012.
7. **Bederson JB, von Ammon K, Wichmann WW, Yasargil MG.**

Conservative treatment of patients with acoustic tumors. *Neurosurgery*. 1991;28(5): 646–650.

8. **Belachew A, Chowdhury, and coll.** Classification of Meningiomas in the Cerebellopontine Angle. In: Hayat MA, editor. *Tumors of the Central Nervous System (Glioma, Meningioma, Neuroblastoma, and Spinal Tumors*. Dordrecht: Springer; 2015. p.43-54.
9. **Berkowitz O, Iyer AK, Kano H, Talbott EO, Lunsford D.** Epidemiology and Environmental Risk Factors Associated with Vestibular Schwannoma. *World Neurosurgery*. 2015;84(6):1674-1680.
10. **Bir HC, Patra DP, Maiti TM, Bollam MP, Minagar A, Nanda A.** Direct Comparison of Gamma Knife Radiosurgery and Microsurgery for Small Size Meningiomas. *World Neurosurgery*. 2017; 101:170-179.
11. **Boublata L, Kabache M, Hamrouche N, Ioualalen N,** Résultats de la prise en charge des schwannomes vestibulaires larges et géants opérés par voie rétrosigmoidienne transméatale en position demi-assise. *Neurochirurgie*. 2017 ;63(1) :31.
12. **Brackmann DE, Bartels LJ.** Rare tumors of the cerebellopontine angle. *Otolaryng Head Neck Surg*. 1980; 88:555–559.
13. **Carlson ML, Deep NL, Patel NS, and al.** Facial Nerve Schwannomas: Review of 80 Cases Over 25 Years at Mayo Clinic. *Mayo Clin Proc*. 2016;91(11):1563-1576.
14. **Chamberlain MC, Blumenthal DT.** Intracranial meningiomas: diagnosis and treatment. *Expert Rev Neurother*. 2004;4(4):641–648.
15. **Cheng J, Liu W, Zhang S, Lei D, Hui X.** Clinical Features and Surgical Outcomes in Patients with Cerebellopontine Angle Hemangioblastomas: Retrospective Series of 23 Cases. *World Neurosurgery*. 2017; 103:248256.

- 16. Choi C, Soltys SG, Gibbs IC, and al.** Stereotactic Radiosurgery of Cranial Nonvestibular Schwannomas: Results of Single- and Multisession Radiosurgery. *Neurosurgery*. 2011 May 1;68(5):1200–1208.
- 17. Chung L, Nguyen TP, Sheppard JP.** A Systematic Review of Radiosurgery Versus Surgery for Neurofibromatosis Type 2 Vestibular Schwannomas. *World Neurosurgery*. 2018 Jan; 109:47-58.
- 18. Claassen AJ.** Acoustic neuroma surgery in South Africa. 32nd Annual Congress of the South African Society Otorhinolaryngology Head Neck Surgery and 3rd Congress of the Pan African Federation of Otorhinolaryngological Societies; 1996 Oct 27–Nov 1; Durban, South Africa.
- 19. Collège des enseignants de neurologie (6/12/2017).** Sémiologie des nerfs crâniens, [en ligne]. <https://www.cen-neurologie.fr/premiercycle/semiologie-analytique/syndrome-myogenemyopathique/semiologie-nerfs-craniens>
- 20. Collège des enseignants de neurologie (6/12/2017).** Syndrome cérébelleux [en ligne]. <https://www.cen-neurologie.fr/premiercycle/semiologie-analytique/syndrome-myogenemyopathique/syndrome-myogene-myopathique-3>
- 21. Collège des enseignants de neurologie (6/12/2017).** Syndrome vestibulaire [en ligne]. <https://www.cen-neurologie.fr/premiercycle/semiologie-analytique/syndrome-myogenemyopathique/syndrome-myogene-myopathique-12>
- 22. Cruveilhier J.** Anatomie pathologique du corps humain. Paris : J.-B. Baillière; 1842.

- 23.Cushing H.** Further concerning the acoustic neuromas. *Laryngoscope*. 1921; 31:209–228.
- 24.Cushing H.** Tumors of the nervus acusticus and the syndrome of the cerebellopontine angle. Philadelphia: WB Saunders Co; 1921.
- 25.Dandy W.** An operation for the total extirpation of tumors in the cerebello-pontine angle: A preliminary report. *Bull Johns Hopkins Hosp*. 1922; 33:344–345.
- 26.Dandy W.** An operation for the total removal of cerebellopontine (acoustic) tumors. *Surg Gynecol Obstet*. 1925; 41:129–148.
- 27.Dandy W.** Removal of cerebellopontine (acoustic) tumors through a unilateral approach. *Arch Surg*. 1934; 29:337–344 .
- 28.Dandy W.** Results of removal of acoustic tumors by the unilateral approach. *Arch Surg*. 1941; 42:1026–1033.
- 29.De Monte F.** Neoplasms and the cranial nerves of the posterior fossa. In: Barrow DL, editor. *Surgery of the Cranial Nerves of the Posterior Fossa*. Park Ridge IL: American Association of Neurological Surgeons;1993. p. 253–254
- 30.Ding D, Starke RM, Kano H, and al.** Gamma Knife Radiosurgery for Cerebellopontine Angle Meningiomas: A Multicenter Study. *Neurosurgery*. 2014 Oct 1;75(4):398–408.
- 31.Drake CG.** Surgical treatment of acoustic neuroma with preservation or reconstitution of the facial nerve. *J Neurosurg*. 1967;26(5):459–464.
- 32.Fischer G, Fischer C, Remond J.** Hearing preservation in acoustic neurinoma surgery. *J Neurosurg*. 1992; 76:910-7.
- 33.Flannery TJ, Kano H, Lunsford LD, et al.** Long-term control of petroclival meningiomas through radiosurgery. *J Neurosurg*. 2010;112(5):957–964.

- 34. Friedmann DR, Grobelny B, Golfinos JG, Roland JT Jr.**
Nonschwannoma tumors of the cerebellopontine angle. *Otolaryngol Clin North Am.* 2015; 48:461–475.
- 35. Gardner G, Robertson JH.** Hearing preservation in unilateral acoustic neuroma surgery. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1988; 97:55-66
- 36. Gerganov VM, Pirayesh A, Nouri M and al.** Hydrocephalus associated with vestibular schwannomas: management options and factors predicting the outcome. *J Neurosurg.* 2011;114(5):1209-1215.
- 37. Gilbertson RJ.** Medulloblastoma: signalling a change in treatment. *Lancet Oncol.* 2004;5(4):209–218.
- 38. Gonzalez LF, Gregory P, Lekovic et Col.** Surgical Approaches to the Cerebellopontine Angle. In: Nicholas C. Bambakidis, Md, Cliff A. Megerian, Robert F. Spetzler. *Surgery of the Cerebellopontine Angle.* BC Decker. 2009. p53-72
- 39. Goutagny S, Bouccara D, Bozorg-Grayeli A, Sterkers O, Kalamarides M.** Neurofibromatose de type 2. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Neurologie. 2009 ; 17-170-A-70.
- 40. Grossi P, Sameshima T, Sampson JH, Friedman A, Fukushima T.** 849 Microsurgical Management of Cerebellopontine Angle Epidermoid Tumors: Operative Technique and Results in 152 Cases. *Neurosurgery.* 2005 Aug 1;57(2):411–412.
- 41. Harner SG, Laws ER.** Clinical Findings in Patients with Acoustic Neuromas. *Mayo Clin Proc.* 1983; 58:721–728.
- 42. Hayek G, Mercier P, Fournier D, Menei P, Guy G.** Tumeurs congénitales non neuroépithéliales. EMC Neurologie. 2006; 17-260-C-10.

- 43.Holman MA, Schmitt WR.** Pediatric cerebellopontine angle and internal auditory canal tumors. *J Neuros-Pediatr.* 2013;12(4):317-324.
- 44.House JW, Brackmann DE.** Facial nerve grading system. *Otolaryng Head Neck.* 1985; 93:146-7.
- 45.House WF.** Middle cranial fossa approach to the petrous pyramid: Report of 50 cases. *Arch Otolaryngol.* 1963; 78:460–469.
- 46.House WF.** Acoustic neuroma. Case summaries. *Arch Otolaryngol.* 1968;88(6):586–591.
- 47.House WF.** Transtemporal bone microsurgical removal of acoustic neuromas: Evolution of transtemporal bone removal of acoustic tumors. *Arch Otolaryngol.* 1964; 80:617–667.
- 48.House WF.** Transtemporal bone microsurgical removal of acoustic neuromas: Report of cases. *Arch Otolaryngol.* 1964; 80:617–667.
- 49.Huang H, Xu K, Qu L, Li Y.** Cystic cavernous malformation of the cerebellopontine angle: Case report and literature review. *World J Surg Oncol.* 2011; 9:36.
- 50.Ibebuike K., Ouma, JR, Gopal R.** Meningiomas among intracranial neoplasms in Johannesburg, South. *African Health Sciences,* 2013 ;13(1) :118–121.
- 51.Tachdjian G, Brisset S, Courtot A, Schoëvaërt D, Tosca L.** Système neurosensoriel. In Tachdjian G, Brisset S, Courtot A, Schoëvaërt D, Tosca L, editors. *Embryologie et Histologie Humaines.* Paris : Elsevier Masson ; 2016. p.144-193.
- 52.Jaiswal AK, Mahapatra AK, Sharma MC,** Cerebellopontine angle medulloblastoma. *J Clin Neurosci.* 200;11(1):42-45.

- 53. Kalamarides M, Rey A, Redondo A, Bozorg-Grayeli A, Sterkers O.** Chirurgie des schwannomes vestibulaires solitaires. *Neurochirurgie*. 2007 ;53(5):428-429.
- 54. Kane AJ, Sughrue ME, Rutkowski MJ, Berger MS, McDermott MW, Parsa AT.** Clinical and surgical considerations for cerebellopontine angle meningiomas. *J Clin Neurosci*. 2011;18(6):755-759
- 55. Kanzaki J, Tos M, Sanna M, Moffat DA, Monsell EM, Berliner KI.** New and modified reporting systems from the consensus meeting on systems for reporting results in vestibular schwannoma. *Otol Neurotol*. 2003; 24:642-9.
- 56. Karnofsky D.** The clinical evaluation of chemotherapeutic agents in cancer. New York: Columbia University Press; 1949.
- 57. Koos WT, Lang J.** Tumors of the cerebellopontine angle. In: Koos WT, Lang J, editors. *Tumors Color atlas of microneurosurgery*. New York: Thieme Medical Publishers; 1993. p 510–608.
- 58. Krause F.** Surgery of the brain and spinal cord based on personal experiences, vol 3. New York: Redman Co; 1912.
- 59. Lalwani AK.** Meningiomas, epidermoids, and other nonacoustic tumors of the cerebellopontine angle. *Otolaryng Clin N Am*. 1992; 25:707–728.
- 60. Langlois AM, Iorio-Morin C, Masson-Côté L, Mathieu D.** Gamma Knife stereotactic radiosurgery for non-vestibular cranial nerve schwannomas. *World Neurosurgery*. Available online 6 December 2017, ISSN 1878-8750, <https://doi.org/10.1016/j.wneu.2017.11.163>.
- 61. Leksell L.** A note on the treatment of acoustic tumours. *Acta Chir Scand*. 1971; 137(8):763–765.
- 62. Luo W, Liu H, Li J, Yang J, Xu Y.** Choroid Plexus Papillomas of the Cerebellopontine Angle. *World Neurosurgery*. 2016; 95:117-125.

- 63. Maier H, Ofner D, Hittmair A, Kitz K, Budka H.** Classic, atypical, and anaplastic meningioma: three histopathological subtypes of clinical relevance. *J Neurosurgery.* 1992;77(4):616–623.
- 64. Maniglia AJ, Fenstermaker RA, Ratcheson RA.** Preservation of hearing in the surgical removal of cerebellopontine angle tumors. *Otolaryngol Clin North Am.* 1989;22(1):211–232.
- 65. Manto M, Habas H.** Embryologie du cervelet. In: Manto M, Habas H, editors. *Le cervelet : De l'anatomie et la physiologie à la clinique humaine.* France, Paris : Springer-Verlag ; 2013. p.1-11
- 66. Manto M, Habas H.** Symptomatologie cérébelleuse. In: Manto M, Habas H, editors. *Le cervelet : De l'anatomie et la physiologie à la clinique humaine.* France, Paris : Springer-Verlag; 2013 . p.81-90.
- 67. Matthies C, Carvalho G, Tatagiba M, Lima M, Samii M.** Meningiomas of the cerebellopontine angle. *Acta Neurochir Suppl.* 1996; 65:86–91.
- 68. Matthies C, Samii M;** Management of 1000 Vestibular Schwannomas (Acoustic Neuromas): Clinical Presentation, *Neurosurgery,* 1997 Jan 1;40(1):1–10.
- 69. Matthies C, Samii M;** Management of 1000 Vestibular Schwannomas (Acoustic Neuromas): Surgical Management and Results with an Emphasis on Complications and How to Avoid Them. *Neurosurgery.* 1997 Jan 1;40(1):11-23.
- 70. McMullen KP, Stieber VW.** Meningioma: current treatment options and future directions. *Curr Treat Options Oncol.* 2004;5(6):499–509.
- 71. Meijer OW, Vandertop WP, Lagerwaard FJ, Slotman BJ.** linear accelerator-based stereotactic radiosurgery for bilateral vestibular

schwannomas in patients with neurofibromatosis type 2. *Neurosurg.* 2008 May 1;62(S5): S3743

- 72. Mercier P, Brassier G, Fournier H D, Delion M, Papon X, Lasjaunias P.** Anatomie morphologique des nerfs crâniens dans leur portion cisternale (du III au XII). *Neurochirurgie.* 2009 ;55 :78–86.
- 73. Moazzam A, Wagle N.** Recent developments in chemotherapy for meningiomas: a review. *Neurosurgical Focus.* 2013 Dec;35;(6):18.
- 74. Naguib MG, Chou SN, Mastro A.** Radiation therapy of a choroid plexus papilloma of the cerebellopontine angle with bone involvement. Case report. *J Neurosurg.* 1981; 54:245-247.
- 75. Nakamura M, Roser F, Dormiani M, Matthies C, Vorkapic P, Samii M.** Facial and cochlear nerve function after surgery of cerebellopontine angle meningiomas. *Neurosurgery.* 2005 Jul;57(1):77–90.
- 76. Ndubuisi, CA, Ohaegbulam SC, Iroegbu LU, et al.** “Histologically Confirmed Intracranial Tumors Managed at Enugu, Nigeria. *J Neurosci in Rural Practice.* 2017 ;8.4 : 585–590.
- 77. Nedzelski J, Tator C.** Other cerebellopontine angle (non-acoustic neuroma) tumors. *J Otolaryng.* 1982; 11:248–252.
- 78. Nguyen J P, Bendib B, Lacombe H, Keravel Y, Brugières P, Gray F.** Neurinomes intracrâniens. *EMC Neurologie, Elsevier SAS, Paris.* 2006 ; 17-250-B-10.
- 79. Niknafs YS, Wang AC, Than KD, Etame AB, Thompson BG, Sullivan SE,** Hemorrhagic Vestibular Schwannoma: Review of the Literature. *World Neurosurg.* 2014;82(5):751-756.
- 80. Ohaegbulam S, Okwunodulu O, Ndubuisi C, et al.** Vestibular schwannoma appears to be very rare in a region of Sub-Saharan Africa. *Surgical Neurology International.* 2017 ;8 :171.

- 81. Omar Arnaout, Andrew T. Parsa, Kalmon D. Post.** Vestibular Schwannomas, surgical approach, middle cranial fossa approach. In: Winn HR, editors. Youmans & Winn Neurological Surgery. 7th ed. Armsterdan: Elsevier; 2017. p.2333-2334.
- 82. Omar Arnaout, Andrew T. Parsa, Kalmon D. Post.** Vestibular Schwannomas, surgical approach, Translabyrinthine Approach. In: Winn HR, editors. Youmans & Winn Neurological Surgery. 7th ed. Armsterdan: Elsevier; 2017. p.2334-2335.
- 83. Patel S, Nuño M, Mukherjee D, and al.** Trends in Surgical Use and Associated Patient Outcomes in the Treatment of Acoustic Neuroma. World Neurosurgery. 2013; 80:142-147.
- 84. Pellet W, Emram B, Cannoni M, PechA, Zanaret M, Thomassin M.** Les résultats fonctionnels de la chirurgie des neurinomes de l'acoustique unilatéraux. Neurochirurgie. 1993 ;39 :24-41.
- 85. Pirouzmand F, Tator CH, Rutka J.** Management of Hydrocephalus Associated with Vestibular Schwannoma and Other Cerebellopontine Angle Tumors. Neurosurgery. 2001 Jun 1;48(6):1246–1254
- 86. Preston-Martin S.** Descriptive epidemiology of primary tumors of the brain, cranial nerves and cranial meninges in Los Angeles ArCounty. Neuroepidemiology 1989 ;8 :283–95.
- 87. Raffel C.** Medulloblastoma: molecular genetics and animal models. Neoplasia. 2004;6(4):310–322.
- 88. Rangei-castillia L, Baskin DS.** Retrosigmoid Approach. In: Nader C, et col, editors. Neurosurgery tricks of the trade: cranial. Thieme Medical Publishers; 2014. p.43-47.
- 89. Rhoton AL Jr.** Cerebellopontine angle and the retrosigmoid approach. Neurosurgery. 2007;61(S4):175–192.

- 90.Rhoton AL Jr.** The cerebellar arteries. *Neurosurgery*. 2000 ;47(3 Suppl) : S29–S68.
- 91.Ribas GC, Yassuda A, Rhotin Jr AL.** Microsurgical Anatomy of the Cerebellopontine Angle and Its Suboccipital Retromastoid Approaches. In: Bambakidis NC, Megerian CA, Spetzler RF, editors. *Surgery of the Cerebellopontine Angle*. BC Decker; 2009. p.11-30
- 92.Rohit P, Jain Y, Augurio A, Sanna M.** Preoperative predictive factors for hearing preservation in vestibular schwannoma surgery. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 2006; 115:41-46.
- 93.Safae M, Oh MC, Sughrue ME, Delance AR, Bloche O, Sun M, et al.** The relative patient benefit of gross total resection in adult choroid plexus papillomas. *J Clin Neurosci*. 2013; 20:808-812.
- 94.Sahu RN, Mehrotra N, Tyagi I, Banerji D, Jain DK, Behari S,** Management strategies for bilateral vestibular schwannomas. *J Clin Neurosci*. 2007;14(8):715-722.
- 95.Sahu RN, Mehrotra N, Tyagi L, Banerji D, Jain VK, Behari S.** Management strategies for bilateral vestibular schwannomas. *J Clin Neurosci*. 2007 ;14(8) :715-722
- 96.Samii M, Gerganov V Vestibular Schwannomas. In: Samii M, Gerganov V,** editors. *Surgery of Cerebellopontine Lesions*. Berlin Heidelberg: Springer-Verlag; 2003. p.147-314.
- 97.Samii M, Gerganov V. Cerebellopontine Angle Epidermoids. In: Samii M, Gerganov V,** editors. *Surgery of Cerebellopontine Lesions*. Berlin Heidelberg: Springer-Verlag; 2003. p.509-546
- 98.Samii M, Gerganov V.** History of Cerebellopontine Angle Surgery. In: **Samii M, Gerganov V,** editors. *Surgery of Cerebellopontine Lesions*. Berlin Heidelberg: Springer-Verlag; 2003. p.1-6.

- 99. Samii M, Gerganov V.** Meningiomas. In: Samii M, Gerganov V, editors. Surgery of Cerebellopontine Lesions. Berlin Heidelberg: SpringerVerlag; 2003. p.375-508.
- 100. Samii M, Gerganov V.** Neuropathology of the Cerebellopontine Angle and Its Surroundings. In: Samii M, Gerganov V, editors. Surgery of Cerebellopontine Lesions. Berlin Heidelberg: Springer-Verlag; 2003. p.75-113.
- 101. Samii M, Gerganov V.** Nonvestibular schwannomas. In: Samii M, Gerganov V, editors. Surgery of Cerebellopontine Lesions. Berlin Heidelberg: Springer-Verlag; 2003. p.509-546
- 102. Samii M, Gerganov V.** Other Cerebellopontine Angle Tumors. In: Samii M, Gerganov V, editors. Surgery of Cerebellopontine Lesions. Berlin Heidelberg: Springer-Verlag; 2003. p.703-854.
- 103. Samii M, Matthies C, Tatagiba M.** Management of Vestibular Schwannomas (Acoustic Neuromas): Auditory and Facial Nerve Function after Resection of 120 Vestibular Schwannomas in Patients with Neurofibromatosis 2. Neurosurgery. 1997 Apr 1;40(4):696–706.
- 104. Samii M, Matthies C.** Management of 1000 Vestibular Schwannomas (Acoustic Neuromas): The Facial Nerve-Preservation and Restitution of Function. Neurosurgery. 1997 Apr;40(4):684-94.
- 105. Samii M, Matthies C;** Management of 1000 Vestibular Schwannomas (Acoustic Neuromas): Hearing Function in 1000 Tumor Resections. Neurosurgery. 1997 Feb 1;40(2):248-262.
- 106. Samii M, Tatagiba M, Piquer J, Carvalho GA.** Surgical treatment of epidermoid cysts of the cerebellopontine angle. J Neurosurg. 1996 jan;84(1):14–19.

- 107. Sanna M.** Hearing preservation: a critical review of the literature. In: Tos M, Thomsen J, editors. Proceedings of the first international conference on acoustic neuroma. Amsterdam: Kugler; 1992. p. 631-8.
- 108. Santoreneos S, Hanieh A, Jorgensen RE.** Trochlear Nerve Schwannomas Occurring in Patients without Neurofibromatosis: Case Report and Review of the Literature. *Neurosurgery*. 1997 Jul 1;41(1):282–287.
- 109. Sarrazin JL.** Tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux chez l'adulte. *J Radiol*. 2000 ;81 :675-690.
- 110. Sawaya RE, Ligon BL.** Thromboembolic complications associated with brain tumors. *J Neuro oncol*. 1994;22(2):173–181.
- 111. Schoenwolf CG, Bleyl SB, Brauer PR, Francis-West PH.** Development of the Central Nervous System. In: Schoenwolf CG, Bleyl SB, Brauer PR, Francis-West PH, editors. *Larsen's Human Embryology*. 5th ed. Elsevier; 2015. p.197-233
- 112. Seedat RY, Claassen AJ, Mol DA.** Incidence and Management of Acoustic Neuromas in South Africa. *Otol Neurotol*. 2002; 23:996–998.
- 113. Sekhar LN, Tariq F, Ferreira M.** Giant Acoustic Neuromas and Their Treatment. *World Neurosurgery*. 2012 May-Jun;77(5-6):629-630.
- 114. Sekhar LN, Gormley WB, Wright DC.** Acoustic Neuromas: Results of Current Surgical Management. *Neurosurgery*. 1998 Jun 1;42(6):1402.
- 115. Sekhar LN, Jannetta PJ.** Cerebellopontine angle meningiomas. *J Neurosurg*. 1984;60(3):500-505.
- 116. Simpson D.** The recurrence of intracranial meningiomas after surgical treatment. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1957; 20:22–39.

- 117. Soudni S.** les schwannome vestibulaire : à propos de 28 cas [Thèse de doctorat de Médecine]. Fès : Université Sidi Mohammed Ben Abdellah Faculté de Médecine et Pharmacie ; 2016.
- 118. Stark AM, Buhl R, Hugo HH, Straube T, Mehdorn HM.** Chronic Recurrent Subarachnoid Hemorrhage from a Trigeminal Nerve Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumor: Case Report. *Neurosurgery*. 2006 Aug 1;59(2):E425
- 119. Stricsek GP, Evans JJ, Farrell CJ.** Cerebellopontine Angle Tumors. In: Kumar M, Kofke WA, Levine JM, Schuster J, editors. *Neurocritical Care Management of the Neurosurgical Patient*. London: Elsevier;2018. p.199-207.
- 120. Sylvester MJ, Shastri DN, Patel VM and col.** Outcomes of Vestibular Schwannoma Surgery among the Elderly. *Otolaryng Head Neck Surg*. 2017 Jan;156(1):166-172.
- 121. Talfer S, Dutertre G, Conessa C, Desgeorges M, Poncet JL.** Traitement chirurgical des volumineux schwannomes vestibulaires (stades III et IV). *Annales françaises d'Oto-rhino-laryngologie et de Pathologie Cervico-faciale*. 2010 ;127(2) :73-79.
- 122. Tatagida M, Rigante L, Spiriev T, Ebner FH.** Vestibular Schwannoma: Retrosigmoid Approach. In: Laligam N. Sekhar, Richard G. Fessler. *Atlas of Neurosurgical Techniques: Brain*. 2nd ed. New York: Thieme Medical Publishers; 2016. vol 2. p451-463.
- 123. Voss NF, Vrionis FD, Heilman FB, Robertson JH.** Meningiomas of the cerebellopontine angle, In *Surgical Neurology*. 2000;53(5):439-447.

- 124. Wu ZB, Yu CJ, Guan SS.** Posterior petrous meningiomas: 82 cases. *J Neurosurg.* 2005;102(2):284– 289.
125. Xu F, Pan S, Alonso F, Dekker S, Bambakidis NC. Intracranial Facial Nerve Schwannomas: Current Management and Review of Literature. *World Neurosurgery.* 2017; 100:444-449.
- 126. Yasargil M. Acoustic neuromas. In: Yasargil M.** *Microneurosurgery*, vol IVb. New York: Thieme; 1996.p.100-123.
- 127. Yasargil MG, Abernathey CD, Sarioglu AÇ.** Microsurgical treatment of intracranial dermoid and epidermoid tumors. *Neurosurgery.* 1989; 24:561–567.
- 128. Yasargil MG.** A legacy of microneurosurgery : memoirs, lessons, and axioms. *Neurosurgery.* 1999 ;45(5):1025–1092.
- 129. Jewett DL, Romano MN, Williston JS.** Human auditory evoked potentials: possible brain stem components detected on the scalp. *Science.* 1970;167(3924):1517–8.
- 130. Jewett DL, Williston JS.** Auditory-evoked far fields averaged from the scalp of humans. *Brain* 1971;94(4):681–96.

ANNEXES

Tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux

Année

I. EPIDEMIOLOGIE

Epidémiologie			
Nom	Prénom	Sexe	Age
Adresse		N°tel	
Date d'entrée	Date de sortie	Durée	
ANTECEDENTS			
Antécédents néoplasique	Si oui préciser		
Antécédents	Phacomatose:	ATCDs familiaux	
Radiothérapie			
Tare: Diabète	HTA	Asthme	Tabac
		TCE	Alcool
MOTIFS DE CONSULTATION		Délais de consultation	
Vomissement	BAV	Hypoacousie	céphalée
		Acouphène	
Trouble de la conscience		Vertige	Trouble de la marche
Aphasie	Dysarthrie	Dysphonie	Dysphagie
Fortuite :	Autres (préciser):		

II. DIAGNOSTIC

Examen clinique

A. EXAMEN GENERAL

Etat général Karnofsky

Température TA PC

B. EXAMEN

NEUROLOGIQUE

Glasgow Trouble du langage Syndrome confusionnel

Syndrome cérébelleux Cinétique Statique Mixte

Syndrome pyramidal Déficit sensitif Syndrome alterne

Atteinte du VII Si oui Grade H.B Atteinte VIII Si oui préciser

Atteinte du V : Symptôme Signe objectif

Atteinte IX Atteinte X Atteinte XI Atteinte du XII

cécité Autres

Autres appareils :

Examen ophtalmologique

Acuité visuelle OD OG Diplopie (préciser)

Fond d'œil : Autres

Autres

EXPLORATION AUDITIF Si oui préciser

EXAMEN PARACLINIQUE

A. IMAGERIE

TDM cérébrale :

Siege : Taille : Latéralité :
Densité : Homogène : Prise de
contraste : Hydrocéphalie : Extension :
Diagnostic radiologique :

Nombres : Autres sièges : Lésions
associées :

IRM cérébrale :

Siege : Taille : Latéralité :
Hydrocéphalie : Extension : Diagnostic
radiologique :

Nombres : Autres sièges : Lésions
associées :
T1 : T2 : T2* :
T1gado :

B. Autres :

NFS : GB : Hb
PLT TP TCK

III. TRAITEMENT

Médical :

Antalgique : Palier I Palier II Palier III
Corticoïde :
Antiépileptique :
Anticoagulant
Diamox
Chimiothérapie : Adjuvant Néoadjuvant
Drogue Protocole

Radiothérapie : Type de RT Nombre de séance
Dose

Post op : Oui

Non

Chirurgie :

Opéré : Oui Non Délais avant la chirurgie :

histologie prélèvement opératoire:

Résultat :

Type

Grade

Délais :

Concordance Histo-imagerie :

PRISE EN CHARGE

Reprise chirurgicale

Si oui

Diagnostic

Indication

Corticocothérapie :

+ Moyen et long terme

Stabilité

Récidive

Séquelle

Décès

Dernière imagerie de contrôle

Dernière consultation :

Recul post opératoire

Perdu de vue :

SERMENT D'HIPPOCRATE

*"En présence des Maîtres de cette école et de mes chers
Condisciples,*

*Je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la
probité dans l'exercice de la Médecine.*

*Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et je n'exigerai jamais un
salaire au-dessus de mon travail.*

*Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui
s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon
état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime.*

*Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs
enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.*

*Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes
promesses.*

*Que je sois couverte d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y
manque".*

PERMIS D'IMPRIMER

Vu :

Le président du Jury

Vu :

Pour la Directrice

Vu et Permis d'imprimer

Pour le recteur, la direction de l'UFR des sciences de la santé de L'université
Assane SECK de Ziguinchor

Résumé

Introduction : Les tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux (APC) représentent environ 5 à 10% des tumeurs intracrâniennes. La majorité de ces tumeurs étant de nature bénigne faisant de la chirurgie la pierre angulaire du traitement. La littérature concernant les tumeurs de cette région est relativement pauvre dans notre contexte. Ainsi, nous dresserons le profil épidémiologique et analyserons les aspects diagnostiques, thérapeutiques et évolutifs de cette pathologie.

Matériels et méthodes : Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur 20 patients hospitalisés au service de neurochirurgie du CHNU de FANN pour la prise en charge d'une tumeur de l'APC, de janvier 2019 à décembre 2024.

Résultats : Les tumeurs de l'APC représentaient 1,87% des tumeurs intracrâniennes hospitalisées durant cette période. L'âge moyen était de 40,9 ans et la sex-ratio était de 1,22. Les motifs de consultation les plus fréquents furent les céphalées et les troubles de la marche qu'on retrouvait chez 70% et 65% des patients, respectivement. Une hypoacousie était présente chez 30 % de nos patients. L'examen clinique retrouvait un syndrome d'HIC chez 55% des cas, un syndrome cérébelleux chez 75% de nos patients et un syndrome pyramidal chez 35% de nos patients. Les nerfs les plus atteints furent le cochleovestibulaire dans 60% des cas, le facial dans 25% des cas et les nerfs mixtes dans 15% des cas.

A l'imagerie, La taille moyenne de la tumeur était de 4,78 cm. La tumeur la plus fréquente était le méningiome à l'imagerie (55%) ainsi qu'à l'histologie (60%). Sur les 20 patients, 18 ont été opérés dont 13 exérèses chirurgicales.

Nous avons eu 05 cas de décès, dont 04 dans les suites opératoires. Nous avons eu deux cas de récurrence tumorale. L'hypoacousie et la paralysie faciale étaient les séquelles les plus fréquentes.

Conclusion : La pathologie tumorale de l'APC est essentiellement composée de tumeurs bénignes, mais de grande taille rendant la prise en charge de ses lésions délicates. La chirurgie garde une place centrale dans leurs prises en charge malgré l'apport incontournable de la radiochirurgie.

Mots clés : Angle ponto-cérébelleux, Tumeurs intracrâniennes, Schwannome