

CE QUE NOUS DEVONS SAVOIR SUR LES SCHWANNOMES NON-VESTIBULAIRES DE L'ANGLE PONTO-CÉRÉBELLEUX?

Mihaela HOROI¹✉, Serban V. BERTESTEANU², Bogdan POPESCU², Raluca GRIGORE²,
Marie-Paule THILL¹

¹ Centre de Chirurgie Minimal Invasive, Département d'Otorhinolaryngologie et de Chirurgie Cervico-faciale, Hôpital Universitaire Saint Pierre, Bruxelles, Belgique

² Département d'ORL et de Chirurgie Cervico-Faciale, Hôpital Universitaire Coltea, Bucarest, Roumanie

Received 03 July 2019, Accepted 10 August 2019

<https://doi.org/10.31688/ABMU.2019.54.3.24>

ABSTRACT

What we should know about cerebellopontine angle non-vestibular schwannoma?

A patient with pontocerebellar pathology has complaints in the ENT field, like hearing loss, tinnitus, vertigo or facial pain. The vestibular and non-vestibular schwannoma are the most frequent pathologies of this anatomical region, and because of their "mild" clinical manifestations, the diagnosis can be delayed during a regular follow-up. Improvement of differential diagnosis between vestibular schwannoma and non-vestibular schwannoma requires a detailed anamnesis as well as radiological and electrophysiological exams. Nevertheless, the non-vestibular tumors are often misdiagnosed as vestibular tumors. The surgeon must have all the knowledge and skills in order to provide, case by case, the right diagnosis and the best care for his patient. The aim of this publication is to overview the most recent data related to pontocerebellar non-vestibular schwannoma.

RÉSUMÉ

Le patient avec une pathologie au niveau de l'angle ponto-cérébelleux présente des signes et symptômes ORL, comme la diminution de l'audition, des acouphènes, du vertige ou des douleurs faciales. Les schwannomes vestibulaires et non-vestibulaires sont les pathologies les plus fréquentes dans cette zone anatomique, et leur mise en évidence est parfois retardée lors des consultations ambulatoires, vu les plaintes « légères » du patient. Le diagnostic différentiel entre les schwannomes vestibulaires et non-vestibulaires nécessite une anamnèse fine et des examens complémentaires ciblés, radiologiques et électrophysiologiques. Malgré tout, les tumeurs non-vestibulaires peuvent être facilement confondues avec les tumeurs vestibulaires. Le chirurgien doit avoir toutes les connaissances et les moyens techniques afin d'établir, cas par cas, le diagnostic et ensuite le meilleur traitement adapté. Le but de cette publication est de présenter une synthèse des données les plus récentes concernant les schwannomes non-vestibulaires au niveau de l'angle ponto-cérébelleux.

✉ Address for correspondence:

Mihaela HOROI
Department of Otorhinolaryngology and Head and Neck Surgery, University
Hospital Saint Pierre, Rue Haute 322, 1000 Brussels, Belgium
Email: mihaela_horoi@stpierre-bru.be; Phone +32 535 42 67

Keywords: pontocerebellar angle, vestibular schwannoma, non-vestibular schwannoma.

Mots-clés: angle ponto-cérébelleux, schwannome vestibulaire, schwannome non-vestibulaire.

INTRODUCTION

L'angle ponto-cérébelleux (APC) est un espace anatomique triangulaire sous-tentorial au niveau de la fissure ponto-cérébelleuse, délimité par l'apex pétreux, la surface cérébelleuse et le mésencéphale. Il contient des structures nerveuses (nerf V, VI, VII-VIII), vasculaires (branches du tronc basilaire et le système du drainage veineux pétreux), du LCR et de l'arachnoïde. Le foramen jugulaire est localisé dans la partie latérale-inférieure de la fissure et il contient les nerfs mixtes (IX-XI) ; en fonction des classifications, il est inclus ou pas dans le APC. Le conduit auditif interne (CAI) est une structure osseuse au niveau de l'apex pétreux, qui contient les nerfs VII et VIII et qui est tapissée par la dure-mère du pore (ouverture dans le APC) au fundus (la partie proche du vestibule).

L'APC est le siège des pathologies tumorales bénignes (le plus souvent) comme les schwannomes (dégénérescences dans les fibres de Schwann, qui produisent de la myéline). Le schwannome du nerf vestibulaire est la pathologie la plus fréquente, suivi par le schwannome du nerf trijumeau et le schwannome du nerf facial. Les signes et symptômes liés à ces pathologies se retrouvent dans la sphère ORL (hypoacousie, vertige, acouphènes, douleurs faciales) d'où l'importance de connaître leurs caractéristiques.

Leur diagnostic différentiel préopératoire est difficile, surtout pour le schwannome facial, la découverte étant parfois une surprise peropératoire, à laquelle les chirurgiens doivent faire face.

PATHOLOGIE

Le schwannome du nerf trijumeau

Son incidence est de 0,07%¹⁻⁴ à 1,5%⁵⁻⁹, selon les rapports. Il est considéré comme étant le schwannome le plus répandu, après le schwannome vestibulaire, dans une proportion de 1%-8% parmi les schwannomes intracrâniens³. L'âge de découverte est situé entre 30 et 50¹⁰⁻¹³ ans, mais la tumeur peut apparaître tout au long de la vie¹⁴⁻¹⁶.

Cette pathologie est le plus souvent bénigne et se développe sur le trajet nerveux, à partir du REZ (root exit zone – la « racine sortante ») jusqu'aux terminaisons extra-crâniennes. La localisation peut donc être intradurale, inter-durale et extradurale.

La transformation maligne est un phénomène rare¹⁷, seulement 22 cas étaient décrits dans la littérature de spécialité¹⁸⁻²².

Manifestation clinique

La symptomatologie clinique est dépendante de la localisation tumorale et de ses dimensions ; cette pathologie peut être complètement asymptomatique avec une découverte fortuite à la radiologie. La conclusion de l'étude réalisée par Wanibuchi M et al est que l'hypoesthésie faciale est le symptôme le plus fréquent, suivi par la douleur faciale, l'ataxie, le vertige, la dysesthésie faciale ou la diplopie (à la suite d'une paralysie d'abducens ou d'oculomoteur)³. La paralysie faciale et le tinnitus peuvent apparaître avec une fréquence plus réduite.

Diagnostic préopératoire

Le diagnostic est orienté par la clinique et renforcé par les examens radiologiques. L'IRM montre la localisation, les dimensions et les relations avec les structures neurales et vasculaires voisines. Les images sont typiques pour les schwannomes – iso-intenses en T1 et hypo-intenses en T2, prenant le contraste (injection Gadolinium) souvent de manière hyper-intense (Fig. 1). Le CT-scan est parfois réalisé comme premier examen (vu la disponibilité réduite de l'IRM en urgence), et il peut mettre en évidence des érosions osseuses associées au niveau de l'apex pétreux. Mais le CT ne remplace pas l'IRM, qui est un examen obligatoire dans le bilan du patient. L'angiographie préopératoire (angio-IRM ou angio-CT) n'est pas considérée très utile, car ces tumeurs ont une vascularisation modérée¹⁶.

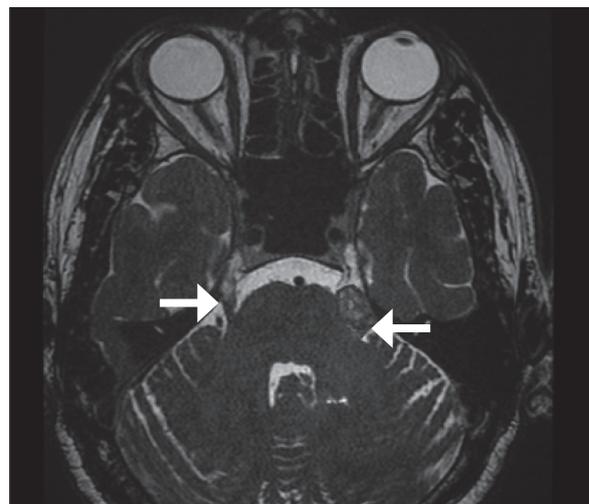


Fig. 1. Schwannome du nerf trijumeau gauche, T2. Flèche gauche, processus tumoral au niveau du APC, sur le REZ, type B, selon la classification de Jefferson. Flèche droite – nerf trijumeau droit normal.

Tableau 1. Classifications radiologiques utilisées actuellement pour le schwannome du nerf trijumeau.

| <i>Auteurs</i> | <i>Classification</i> |
|--------------------------------------|---|
| Jefferson ¹⁴ | Type A: tumeur située au niveau du ganglion de Gasser |
| | Type B: tumeur au niveau du REZ dans la fosse postérieure (donc dans l'APC) |
| | Type C: Tumeur dans la fosse postérieure et moyenne |
| Yoshida et Kawase ⁶ | Type P: tumeur dans la fosse postérieure, dans l'espace sous-dural |
| | Type M: Tumeur dans la fosse moyenne, dans l'espace inter-dural |
| | Type E: Tumeur extra-crânienne, dans l'espace épi - dural avec les sous types E1: tumeur au niveau de l'orbite E2: tumeur au niveau de la fosse infra-temporale et/ou pterygopalatine |
| | Type MP: Tumeur en sablier, dans la fosse moyenne et postérieure |
| | Type ME: tumeur en sablier dans la fosse moyenne et l'espace extra-crânien |
| | Type MPE: Tumeur dans la fosse postérieure, moyenne et dans l'espace extra-crânien |
| Wanibutchi et Fukushima ³ | Type A: tumeur périphérique a: située sur le V1 b: située sur le V2 c: située sur le V3 |
| | Type B: tumeur au niveau du ganglion de Gasser avec envahissement du sinus caverneux |
| | Type C: tumeur sur le REZ, au niveau de la fosse postérieure |
| | Type D: tumeur en sablier avec envahissement: a: sinus caverneux et REZ b: sinus caverneux et périphérie |

Classifications

La classification radiologique du schwannome du nerf trijumeau est faite en fonction de sa localisation. Plusieurs classifications ont été élaborées (Tableau 1), la classification initiale proposée par Jefferson¹⁴ étant la plus répandue. 3 types sont proposés (A, B, C), la tumeur localisée sur REZ étant un type B.

Day et Fukushima¹⁹ ont rajouté un quatrième type, le type D pour les tumeurs extra-crâniennes. Ensuite Yoshida et Kawase⁶ ont divisé les tumeurs en type P (localisation fosse postérieure), M (fosse moyenne), E (extra-crânienne, avec les sous types E1 et E2), et les types mixtes: MP, ME, MPE.

Une dernière classification a été publiée par Wanibuchi et Fukushima³, qui reprend la distribution A-D avec des sous-divisions.

Management

Peu de données existent en littérature sur le management des schwannomes du trijumeau au niveau du REZ avec développement conséquent dans l'APC, étant donné leur incidence réduite. Leur prise en charge serait similaire à celles de schwannomes vestibulaires, selon Nirajan et al¹⁶. Un traitement

conservateur de type « wait and scan », la chirurgie et la radiothérapie comme premier traitement ou complémentaire au traitement chirurgical sont les trois modalités proposées. L'équipe rappelle les 3 prérequis pour la prise en charge :

1. Amélioration des symptômes neurologiques.
2. Préservation des fonctions nerveuses.
3. Contrôle de l'effet de masse tumorale.

La découverte fortuite d'une tumeur de petite taille, chez un patient sans symptomatologie clinique ou qui a une symptomatologie sans impact sur sa qualité de vie, nécessite un traitement conservateur, type observation clinique ou chirurgicale. Il faut tenir compte également du niveau socio-économique du patient, qui peut représenter un obstacle dans le suivi clinique. Une tumeur de taille moyenne ou grande, qui présente des symptômes neurologiques (vertige, ataxie, douleurs), nécessite un traitement plus agressif, le plus souvent chirurgical, vu la possibilité d'un développement tumoral rapide. La décision est propre à chaque cas, et elle sera prise entre le patient et le chirurgien, en gardant l'équilibre entre la qualité de vie du patient et la diminution des risques potentiels.

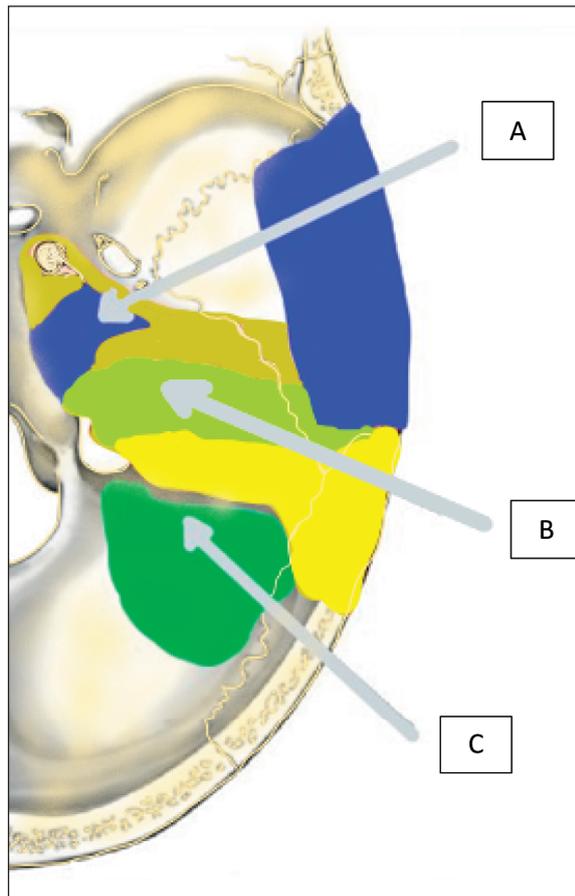


Fig. 2. Synthèse des abords chirurgicaux de l'APC.
 A: Trans fosse moyenne, type Kawase
 B: Trans mastoiïdien, trans-pétreux
 C: Retro-sigmoïdien

La nécessité de biopsie pour un diagnostic de certitude est controversée ; Niranjana⁽¹⁶⁾ l'indique seulement quand l'aspect radiologique n'est pas suggestif pour un schwannome ou quand la tumeur a un développement très rapide, et un processus malin serait suspecté. Mais, vu l'exposition chirurgicale ainsi que la disponibilité des examens anatomopathologiques extemporanés peropératoires, nous considérons que la biopsie n'est pas appropriée ; d'autant plus, qu'elle comporte le risque d'une dissémination tumorale si le processus est malin.

La prise en charge chirurgicale des schwannomes du nerf trijumeau est similaire aux schwannomes vestibulaires. Anatomiquement, la REZ du V est située en haut par rapport au nerf VII-VIII, et dans la partie latérale du pont. L'abord rétro-sigmoïdien latéral sous-occipital pour les tumeurs de type B est le plus fréquent³, même si un abord type Kawase ou pré-sigmoïdien trans-pétreux trans-tentoriel est possible. L'abord de Kawase, par la fosse moyenne, nécessite la rétraction du lobe temporal, ce qui représente un désavantage ; l'abord rétro-sigmoïdien nécessite juste la

rétraction cérébelleuse, qui a moins de conséquences pour le patient (Fig. 2).

L'utilisation de substances osmotiques en peropératoire (type Mannitol®) est acceptée à l'unanimité. Le drainage lombaire reste un sujet controversé¹⁶. En cas de tumeur de type C avec continuité dans la fosse moyenne, l'apex pétreux peut être abordé par voie rétro-sigmoïdienne et fraisé en créant une jonction avec l'abord Kawase. Ce type d'abord combiné a été nommé par Sami et al « rétro-sigmoïde intradural supra-méatal » (RISA)¹. Il a été également décrit par Cheung et al²³ en 1995 et Seoane et Rhoton en 1999²⁴. En 2014 Samii M et al introduit le contrôle endoscopique peropératoire pour augmenter le contrôle visuel; cette procédure chirurgicale microscopique endoscopique assistée est appelée EA-RISA²⁵.

Wanibuchi et al³, décrivent dans leur étude extensive sur 105 cas l'existence de fibroses entre la tumeur et les structures vasculaires et nerveuses voisines ; ces types de tumeurs sont appelées VAFE (Vascular Adherent Fibrous Engulfing - tumeur adhérentes, fibrosées). Dans leur travail, parmi les 86 tumeurs qui ont eu une résection totale ou quasi-totale, 9 ont été type VAFE et dans les 19 tumeurs avec résection partielle, 5 ont été VAFE.

Fukaya R et al²⁶ rapportent ses résultats exceptionnels: 42 patients ont eu une résection complète sur 45. Devant ces résultats, son observation est très justifiée: « la chirurgie est la solution pour les patients jeunes, pas la radiothérapie ni la radiochirurgie ».

Des résultats positifs par résection chirurgicale sont aussi rapportés par Al-Mefty et al²⁷, Day JD et Fukushima¹⁹, Goel et al^{28,29}, Konovalov et al³⁰, McCormick et al⁴, Pamir MN et al³¹, Pollack et al¹⁰, Ramina R et al³², Sharma BS et al³³, Yasui et al⁸, Yoshida et al⁶, Zhou et al^{34,35}.

La morbidité postopératoire est variable, en fonction des études : Neves et al relatent une résection complète dans 71% des cas avec une morbidité de 57%³⁶. L'hypoesthésie trigéménée, plus importante qu'avant l'intervention, est souvent rapportée dans la période postopératoire. Pourtant, Goel et al²⁸ annoncent une amélioration dans 40% des cas et une détérioration dans 27%. Ainsi, Wanibuchi et al³ ainsi que Pamir et al³¹, rapportent une diminution de l'hypoesthésie en post-opératoire. Dans l'étude de Chen³⁷, l'hypoesthésie postopératoire est identique avec celle qui existait avant la chirurgie dans 72% des cas, et elle est améliorée dans 28%. Selon ces études, si la tumeur n'envahit pas toutes les fibres nerveuses, ces fibres peuvent être préservées, et donc la fonction trigéménale sera améliorée par la décompression tumorale.

Samii et al¹ notent une diminution des douleurs faciales post opératoires dans tous les 20 cas inclus

Tableau 2. Synthèse des données concernant la radiochirurgie stéréotaxique type GK pour le schwannome du nerf trijumeau.

| Auteurs | No patients | Volume tumoral irradié cm ³ | Dose radiologique moyenne en périphérie (Gy) | Contrôle tumoral |
|------------------------------|-------------|--|--|--|
| Snyder et al ³⁸ | 22 | 3,3 | 13,6 | 77,3% à 27 mois |
| Ryu et al ³⁹ | 32 | 3,55 | 13 | 93,8% à 3 ans 86,2% à 5 ans 80,8% à 10 ans |
| Sun S ⁴⁰ | 69 | 4,6 | 13,1 | 93,1% à 42 mois |
| Sun J ⁴¹ | 52 | 7,2 | - | 86,5% à 61 mois |
| Nettel et al ⁴² | 23 | 4,5 | 15 | 91% à 40 mois |
| Hasegawa et al ⁴³ | 53 | 6 | 14 | 84% à 98 mois |

Tableau 3. Synthèse des données concernant la radiothérapie stéréotaxique fractionnée pour le schwannome du nerf trijumeau.

| Auteurs | Nr patients | Volume tumoral cm ³ | Gy/fraction | Dose moyenne -Gy | Contrôle tumoral |
|-------------------------------|-------------|--------------------------------|-------------|------------------|------------------|
| Zabel et al ⁴⁴ | 13 | 19,8 | 1,8 | 57,6 | 100 à 33 mois |
| Showalter et al ⁴⁵ | 39 | - | 1,8-2 | 50,4 | 95% à 2 ans |
| Hamm et al ⁴⁶ | 19 | 4,1 | 1,7-2 | 54-59 | 95% à 35 mois |
| Nishioka ⁴⁷ | 17 | 8,2 | 2-2,1 | 40-54 | 94% à 54 mois |

dans son étude, mais avec apparition de complications type ataxie cérébelleuse dans 3 cas.

Un nombre significatif de complications est retrouvé dans l'étude de Fukaya et al²⁶ : 39 parmi les 57 patients qui ont eu des neuropathies, des fuites de LCR ou une contusion cérébrale.

Mais il est unanimement accepté que la résection tumorale offre le meilleur contrôle tumoral à distance avec plus de conséquences neurologiques.

L'alternative chirurgicale, pour les tumeurs de taille petite ou modérée, avec peu de symptômes, est la « radiochirurgie » stéréotaxique de type Gamma Knife (radiosurgery) SRS ou la radiothérapie fractionnée stéréotaxique STR de type Cyber Knife ; ces deux techniques ont l'avantage de pouvoir améliorer les déficits neurologiques existants, une morbidité inférieure par rapport à la chirurgie, mais elles n'offrent pas le contrôle tumoral à distance. Également, la radiothérapie peut être utilisée comme complément thérapeutique, si la chirurgie a été incomplète au s'il existe une récurrence tumorale.

Le gamma Knife (GK) est la modalité radiothérapeutique stéréotaxique la plus fréquente, et dans la littérature il existe une extension de ses applications pour les tumeurs de grande taille. Les résultats sont variables, en relation avec la période de suivi post-thérapeutique. Également, dans la plupart des publications les classifications radiologiques manquent.

Dans le Tableau 2 nous présentons une synthèse des études concernant la radiothérapie. Notons que

les volumes tumoraux varient de 3,3 à 7,2 cm³ et que les doses moyennes en périphérie varient de 13 à 15 Gy. Le contrôle tumoral signifie une tumeur stable ou avec des dimensions réduites et il varie de 93,8 % à 77,3% pour une durée variable entre 2,5 ans et 10 ans. D'autres complications sont rapportées comme l'hydrocéphalie et la neuropathie trigémينية radio-induite dans 6,25% à 10 % des cas.

La radiothérapie fractionnée stéréotaxique FSTR est peu rapportée dans la littérature comme alternative de traitement pour les schwannomes du nerf trijumeau, en comparaison avec le GK. Ces résultats sont systématisés dans le Tableau 3. Nous pouvons observer une variation très large dans le volume tumoral irradié: de 19,8 cm³ à 4,1 cm³.

La conclusion de ces études est que, dans la pratique, les indications alternatives à la chirurgie, de type SRS et STS sont variables, avec des volumes tumoraux parfois importants. Le suivi des patients traités par SRS et STS est court (de 2 à maximum 10 ans) pour connaître avec exactitude les résultats sur le contrôle tumoral à distance.

Le schwannome du facial

Le schwannome du facial situé au niveau du conduit auditif interne et/ ou REZ (donc avec un développement dans le APC), est rare, avec une incidence qui n'est pas connue avec exactitude, selon Quesnel et Santos⁴⁸.

Tableau 4. Classification radiologique proposée par Hasegawa et al^{42,44}.

| Type | Description |
|--------|---|
| Type 1 | Tumeur localisée au niveau du ganglion géniculé, avec ou sans extension dans le segment labyrinthique |
| Type 2 | Tumeur qui envahit le ganglion géniculé avec une forme en sablier |
| Type 3 | Tumeur qui atteint les segments tympaniques et/ou mastoïdiens |
| Type 4 | Tumeur au niveau du IAC avec ou sans extension au niveau du APC |

Manifestation clinique

Les patients présentent des signes et des symptômes suggérant une tumeur au niveau d'APC, comme hypoacousie neurosensorielle, acouphènes et une paralysie faciale. Le vertige est également possible.

La *paralysie faciale* supérieure au grade II (conforme à House-Brackmann) est le symptôme le plus fréquent dans la plupart des études cliniques, étant rapportée dans 50% des cas⁴⁹⁻⁵². Carlson et al décrivent des contractures périorbitaires ou péri-orales persistantes et évolutives dans 26% de ces 80 cas⁵⁰. McRackan et al⁴⁹ décrit une paralysie faciale transitoire chez 9% de ses patients.

Il faut noter que dans 50% des cas la paralysie faciale est absente et le patient ne présente pas d'autres signes ou symptômes. L'examen électromyographique chez ces patients peut mettre en évidence des zones de faiblesse musculaire avec des syncinésies, mais un examen normal est également possible.

L'*hypoacousie avec ou sans acouphènes* est le deuxième symptôme. Carlson et al⁵⁰ relatent que 78,6% de ses patients avec un schwannome du facial avaient une hypoacousie. Quand la tumeur se développe dans le CAI et qu'elle envahit la cochlée, la perte auditive est quasi constante et elle varie d'une perte modérée à une cophose. De plus, Roosli et al⁵³ notent que même si le schwannome a des dimensions réduites et qu'il n'envahit pas le CAI ou la cochlée, l'hypoacousie est possible et elle est expliquée, comme pour le schwannome vestibulaire, par la sécrétion et l'action d'une protéine, qui endommage les cellules ciliées au niveau de la membrane basale.

Les symptômes vestibulaires sont possibles, ce qui s'explique par la compression tumorale ou par les effets cytotoxiques ; mais, étonnamment, ils ne sont pas mentionnés dans les rapports cliniques actuels.

Diagnostic peropératoire

Le diagnostic est orienté par l'examen clinique et il est renforcé par l'examen radiologique. Comme pour toute autre formation tumorale au niveau de CAI, l'IRM reste l'examen radiologique diagnostique essentiel, le schwannome du facial ayant les mêmes

caractéristiques que les autres schwannomes. Des séquences spéciales T2 CISS (constructive interference in steady state) peuvent être utiles dans le diagnostic. Hasegawa et al^{52,54} proposent une classification radiologique pour les schwannomes faciaux ; les tumeurs sont divisées en 4 types (de 1 à 4), par rapport à leur localisation (Tableau 4). Les tumeurs au niveau du CAI avec ou sans extension au niveau du APC sont classifiées comme type 4.

Le diagnostic de l'origine faciale est facile, à l'exception du type 4: la confusion avec un schwannome vestibulaire est fréquente. Dans ces cas, le diagnostic peropératoire peut être orienté seulement par l'examen clinique. Si l'examen clinique n'est pas évocateur, malheureusement le diagnostic sera une surprise intra-opératoire, relevée par les changements au niveau des potentiels électromyographiques. L'origine faciale possible d'un schwannome considéré vestibulaire doit être prise en considération et évoquée par les chirurgiens, pour avoir le consentement éclairé des patients.

Le CT scan peut mettre en évidence une érosion au niveau CAI. Il reste un examen complémentaire à l'IRM.

Management

Comme pour tous les schwannomes 3 attitudes sont valides: l'observation clinique et radiologique, la chirurgie et la Radiothérapie/Radiochirurgie⁵⁵.

L'observation de type « wait and scan » est l'attitude d'or standardisée devant un patient peu symptomatique. Contrairement aux schwannomes vestibulaires, pour lesquels existe une compensation centrale avec la récupération au niveau de l'équilibre, post-résection tumorale, ce phénomène n'est pas présent si on sectionne le nerf facial.

Pour un patient qui présente déjà une paralysie faciale, la décision doit être prise cas par cas. Pour une paralysie inférieure au grade IV (HB), associée à une tumeur de taille petite ou moyenne, le suivi clinique peut représenter une bonne option.

Le rythme de croissance des schwannomes vestibulaires ne dépasse pas le rythme général de

croissance des autres schwannomes: 1-2 mm/ an. Si la croissance est supérieure à ce taux, le changement vers un traitement chirurgical peut être justifié. Carlson et al⁵⁰ notent que les patients avec des tumeurs supérieures à 1 cm lors du diagnostic ont un rythme de croissance plus rapide que celles qui sont inférieures à 1 cm. Yang W et al⁵⁶ notent que parmi ses 9 patients qui ont eu une croissance tumorale dans la période d'observation (sur 21 patients suivis), 8 patients ont eu une paralysie faciale qui est devenue plus importante qu'un grade IV.

La relation entre le risque de diminuer l'audition et le suivi clinique n'est pas très claire. Sans doute il est réel. Wilkinson et al relatent une perte de seulement 6dB en moyenne parmi ces patients suivis entre 1979 et 2009⁵⁷.

La chirurgie est la solution proposée chez les patients qui ont des paralysies faciales supérieures au grade IV. Pour des tumeurs situées dans le CAI, avec ou sans extension au niveau de APC, les techniques actuelles sont trans-labyrinthiques ou trans-otiques. Quand la préservation auditive est souhaitée, l'abord sous-occipital retro-sigmoïdien est le meilleur choix. L'équipe chirurgicale doit être entraînée dans les techniques reconstructives, en cas de sectionnement complet du nerf facial, soit dans le même temps opératoire (aux meilleurs résultats)⁵⁸ soit dans un temps secondaire. Le grand auriculaire, la branche massétérique ou le nerf sural sont parmi les options les plus fréquentes.

Si l'origine faciale tumorale est une découverte intra-opératoire et le patient a une paralysie inférieure au grade IV (HB), la résection limitée peut être envisagée, avec la préservation des fibres faciales non tumorales (si elles existent). Le Professeur Sanna et son équipe rapportent 13 cas avec des schwannomes du facial complexes - comme des tumeurs avec extension dans le APC, avec un rythme de croissance rapide et bonne fonction faciale préopératoire, ou avec compression du lobe temporal ; ils ont opté pour une résection complète (et donc section du nerf facial) avec greffe (interposition et suture) chez ceux qui avaient une fonction faciale diminuée (en pré-opératoire) et résection partielle chez ceux qui avaient une fonction faciale bonne⁵⁹.

La résection partielle avec la préservation des fibres « normales » est discutée dans plusieurs articles. Perez et al⁶⁰ rapportent une résection tumorale complète et il garde les fibres tumorales chez 7 de ses 11 patients. Dans la période post-opératoire, 6 patients ont eu une fonction faciale non changée, 4 l'ont améliorée et seulement un seul patient a eu une dégradation neurologique faciale.

Lu R et al⁶¹ exposent la même idée et appellent cette chirurgie « stripping » (l'enlèvement des fibres tumorales avec la préservation des fibres normales).

Il annonce que la résection tumorale a été complète (en faisant du « stripping ») et les résultats ont été favorables chez 12 de ses 17 cas.

Mowry S et al⁶² publient 16 cas de patients chez qui le diagnostic préopératoire était un schwannome vestibulaire et le diagnostic de schwannome facial a été établi en peropératoire. 11 cas ont bénéficié d'un debulking tumoral (sans doute l'équivalent du « stripping ») avec une résection tumorale de 67%-99%, 2 patients ont eu seulement une décompression, un patient a eu une résection totale avec greffe. Les auteurs présentent 2 cas très intéressants de schwannomes au niveau du nerf intermedius, qui ont eu une résection totale avec la préservation des branches motrices.

Lee JD et al⁶³ rapportent les résultats pour 6 patients avec un schwannome facial et une bonne fonction préopératoire (inférieure ou égale à IV HB) : 4 cas ont eu une chirurgie de type « stripping » avec « gross total removal » ; 2 cas ont eu seulement une décompression tumorale (en enlevant l'os autour du nerf facial tumoral). La fonction du facial a été préservée dans tous les cas.

Pourtant, devant ces preuves cliniques pour le « stripping », « debulking » et la « préservation des fibres normales » s'opposent les études immuno-histopathologiques effectuées par l'équipe saoudienne qui montre une dissémination tumorale dans toutes les fibres nerveuses⁶⁴. Donc, devant cette étude, la question sur le contrôle tumoral à long terme chez les patients qui ont eu une chirurgie avec l'épargne des fibres « non envahies » reste pertinente.

Vu la rareté de ces cas, il est difficile d'établir une conduite thérapeutique « standard ». L'équipe chirurgicale doit être consciente et entraînée devant toutes les options, pour pouvoir prendre des décisions et agir en conséquence.

Comme pour les autres schwannomes de l'APC, l'alternative radiothérapique/radio-chirurgicale est attirante à l'époque des techniques « minimal-invasives ». Les avantages (l'arrêt du développement tumoral et la préservation du facial) sont mises en balance avec les désavantages, surtout à long-terme: le risque de détérioration auditive, risque de reprise du développement tumoral, risque d'aggravation pour la paralysie faciale, et même le risque de transformation maligne. Malgré tout, il y a beaucoup d'équipes chirurgicales qui optent pour la radiothérapie.

Les articles publiés sur l'irradiation des schwannomes du nerf facial démontrent un contrôle tumoral bon à 2 ou à 5 ans (Tableau 5), avec un maximum de 36% de dégradation neurologique faciale.

Le risque de transformation maligne post radiothérapie serait identique à celui pour le schwannome vestibulaire⁶⁷⁻⁷¹. La transformation rhabdomyoblastique possible, s'appelle un « triton malin »^{72,73}.

Tableau 5. Synthèse des données concernant la radiothérapie stéréotaxique fractionnée pour le schwannome du nerf facial.

| Auteurs | No. Patients | Volume tumoral moyen irradié cm ³ | Dose radiologique moyenne en périphérie (Gy) | Contrôle tumoral |
|--------------------------------|--------------|--|--|------------------|
| Hasegawa ⁵² | 42 | 2,5 | 12 | 100% à 2 ans |
| Moon et al ⁶⁵ | 14 | 3,7 | 13,2 | 100% à 2 ans |
| Sheehan JP et al ⁶⁶ | 42 | 1,8 | 12,5 | 90% à 5 ans |

CONCLUSIONS

Les schwannomes non-vestibulaires représentent la deuxième cause des symptômes au niveau de l'APC après les schwannomes vestibulaires. Leurs manifestations sont l'hypoacousie neurosensorielle, les acouphènes, les douleurs ou la paralysie faciale et le vertige. La prise en charge est souvent chirurgicale (par voie retro-sigmoïdienne). Une alternative radiothérapique ou radio-chirurgicale est actuellement disponible, mais les données sont incomplètes sur le contrôle effectif à distance pour ce type de traitement. La décision finale sera discutée et adaptée en fonction de chaque patient.

Compliance with Ethics Requirements:

„The authors declare no conflict of interest regarding this article“

BIBLIOGRAPHIE

- Samii M, Migliori MM, Tatagiba M, Babu R. Surgical treatment of trigeminal schwannomas. *J Neurosurg.* 1995;82(5):711-8.
- Raza SM, Donaldson AM, Mehta A, Tsiouris AJ, Anand VK, Schwartz TH. Surgical management of trigeminal schwannomas: defining the role for endoscopic endonasal approaches. *Neurosurg Focus.* 2014;37(4):E17.
- Wanibuchi M, Fukushima T, Zomordi AR, Nonaka Y, Friedman AH. Trigeminal schwannomas: skull base approaches and operative results in 105 patients. *Oper Neurosurg.* 2012;70:132-44.
- McCormick PC, Bello JA, Post KD. Trigeminal schwannoma. Surgical series of 14 cases with review of the literature. *J Neurosurg.* 1988;69(6):850-60.
- Arseni C, Dumitrescu L, Constantinescu A. Neurinomas of the trigeminal nerve. *Surg Neurol.* 1975;4(6):497-503.
- Yoshida K, Kawase T. Trigeminal neurinomas extending into multiple fossae: surgical methods and review of the literature. *J Neurosurg.* 1999;91(2):202-11.
- Paillass JE, Grisoli F, Farnarier P. Trigeminal nerve neurinomas. Apropos of 8 cases. *Neurochirurgie.* 1974;20(1):41-54.
- Yasui T, Hakuba A, Kim SH, Nishimura S. Trigeminal neurinomas: operative approach in eight cases. *J Neurosurg.* 1989;71(4):506-511.
- Lunardi P, Missori P, Gagliardi FM, Fraioli B. Trigeminal schwannoma with infratemporal extension. Case report. *J Neurosurg Sci.* 1989;33(3):293-5.
- Pollack IF, Sekhar LN, Jannetta PJ, Janecka IP. Neurilemmas of the trigeminal nerve. *J Neurosurg.* 1989;70(5):737-45.
- Schisano G, Olivecrona H. Neurinomas of the Gasserian ganglion and trigeminal root. *J Neurosurg.* 1960;17:306-22.
- Nager GT. Neurinomas of the trigeminal nerve. *Am J Otolaryngol.* 1984;5(5):301-33.
- Vaquero J, Cabezudo JM, Leunda G, Carrillo R, Bravo G. Simultaneous posterior and middle cranial fossa neurinomas. *Acta Neurochir (Wien).* 1981;55(3-4):321-7.
- Jefferson G. The trigeminal neurinomas with some remarks on malignant invasion of the gasserian ganglion. *Clin Neurosurg.* 1953;1:11-54.
- Makarenko S, Ye V, Akagami R. Natural history, multimodal management, and quality of life outcomes of trigeminal schwannomas. *J Neurol Surg Part B Skull Base.* 2018;79(6):586-92.
- Niranjan A, Barnett S, Anand V, Agazzi S. Multimodality management of trigeminal schwannomas. *J Neurol Surg Part B Skull Base.* 2016;77(04):371-8.
- Yamashiro S, Nagahiro S, Mimata C, Kuratsu J, Ushio Y. Malignant trigeminal schwannoma associated with xeroderma pigmentosum-case report. *Neurol Med Chir (Tokyo).* 1994;34(12):817-20.
- Lesoin F, Rousseaux M, Villette L, et al. Neurinomas of the trigeminal nerve. *Acta Neurochir (Wien).* 1986;82(3-4):118-22.
- Day JD, Fukushima T. The surgical management of trigeminal neuromas. *Neurosurgery.* 1998;42(2):233-40; discussion 240-241.
- Ohnishi M, Tanaka Y, Tutui T, Bann S. Extensive malignant schwannoma of the mandibular nerve. Case report. *Int J Oral Maxillofac Surg.* 1992;21(5):280-1.
- Hedeman LS, Lewinsky BS, Lochridge GK, Trevor R. Primary malignant schwannoma of the Gasserian ganglion. Report of two cases. *J Neurosurg.* 1978;48(2):279-83.
- Karmody CS. Malignant schwannoma of the trigeminal nerve. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 1979;87(5):594-8.
- Cheung SW, Jackler RK, Pitts LH, Gutin PH. Interconnecting the posterior and middle cranial fossae for tumors that traverse Meckel's cave. *Am J Otol.* 1995;16(2):200-8.
- Seoane E, Rhoton AL. Suprameatal extension of the retrosigmoid approach: microsurgical anatomy. *Neurosurgery.* 1999;44(3):553-60.
- Samii M, Alimohamadi M, Gerganov V. Endoscope-assisted retrosigmoid intradural suprameatal approach for surgical treatment of trigeminal schwannomas. *Neurosurgery.* 2014;10 Suppl 4:565-75; discussion 575.
- Fukaya R, Yoshida K, Ohira T, Kawase T. Trigeminal schwannomas: experience with 57 cases and a review of the literature. *Neurosurg Rev.* 2011;34(2):159-71.
- Al-Mefty O, Ayoubi S, Gaber E. Trigeminal schwannomas: removal of dumbbell-shaped tumors through the expanded Meckel cave and outcomes of cranial nerve function. *J Neurosurg.* 2002;96(3):453-63.

28. Goel A, Muzumdar D, Raman C. Trigeminal neuroma: analysis of surgical experience with 73 cases. *Neurosurgery*. 2003;52(4):783-90; discussion 790.
29. Goel A, Nadkarni T. Basal lateral subtemporal approach for trigeminal neurinomas: report of an experience with 18 cases. *Acta Neurochir (Wien)*. 1999;141(7):711-9.
30. Konovalov AN, Spallone A, Mukhamedjanov DJ, Tcherekajev VA, Makhmudov UB. Trigeminal neurinomas. A series of 111 surgical cases from a single institution. *Acta Neurochir (Wien)*. 1996;138(9):1027-35.
31. Pamir MN, Peker S, Bayrakli F, Kiliç T, Ozek MM. Surgical treatment of trigeminal schwannomas. *Neurosurg Rev*. 2007;30(4):329-37; discussion 337.
32. Ramina R, Mattei TA, Sória MG, et al. Surgical management of trigeminal schwannomas. *Neurosurg Focus*. 2008;25(6):E6; discussion E6.
33. Sharma BS, Ahmad FU, Chandra PS, Mahapatra AK. Trigeminal schwannomas: experience with 68 cases. *J Clin Neurosci Off J Neurosurg Soc Australas*. juill 2008;15(7):738-43.
34. Zhou Y, Zhao W, Tian L, Yu J, Yuan Y, Wang J. The prediction of the tumor size of a vestibular schwannoma by clinical performance and vestibular function tests. *J Neurooncol*. 2018;140(3):679-86.
35. Zhou L-F, Mao Y, Zhang R. Surgical treatment of dumbbell-shaped neurinomas: report of an experience with 57 cases in a single hospital. *Surg Neurol*. 2007;68(6):594-602.
36. Neves MWF, de Aguiar PHP, Belsuzarri TAB, de Araujo AMS, Paganelli SL, Maldaun MVC. Microsurgical management of trigeminal schwannoma: cohort analysis and systematic review. *J Neurol Surg Part B Skull Base*. 2019;80(3):264-9.
37. Chen L, Yang Y, Yu X, Gui Q, Bu B, Xu B, et al. Operative management of trigeminal neuromas: an analysis of a surgical experience with 55 cases. *Acta Neurochir (Wien)*. 2014;156(6):1105-14.
38. Snyder MH, Shepard MJ, Chen C-J, Sheehan JP. Stereotactic radiosurgery for trigeminal schwannomas: a 28-year single-center experience and review of the literature. *World Neurosurg*. 2018;119:e874-81.
39. Ryu J, Lee SH, Choi SK, Lim YJ. Gamma knife radiosurgery for trigeminal schwannoma: a 20-year experience with long-term treatment outcome. *J Neurooncol*. 2018;140(1):89-97.
40. Sun S, Liu A, Wang C, Luo B, Wang M. Clinical analysis of gamma knife surgery for trigeminal schwannomas. *J Neurosurg*. 2006;105 Suppl:144-8.
41. Sun J, Zhang J, Yu X, et al. Stereotactic radiosurgery for trigeminal schwannoma: a clinical retrospective study in 52 cases. *Stereotact Funct Neurosurg*. 2013;91(4):236-42.
42. Nettel B, Niranjana A, Martin JJ, et al. Gamma knife radiosurgery for trigeminal schwannomas. *Surg Neurol*. 2004;62(5):435-44; discussion 444-446.
43. Hasegawa T, Kato T, Iizuka H, Kida Y. Long-term results for trigeminal schwannomas treated with gamma knife surgery. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*. 2013;87(5):1115-21.
44. Zabel A, Debus J, Thilmann C, Schlegel W, Wannenmacher M. Management of benign cranial nonacoustic schwannomas by fractionated stereotactic radiotherapy. *Int J Cancer*. 2001;96(6):356-62.
45. Showalter TN, Werner-Wasik M, Curran WJ, Friedman DP, Xu X, Andrews DW. Stereotactic radiosurgery and fractionated stereotactic radiotherapy for the treatment of nonacoustic cranial nerve schwannomas. *Neurosurgery*. 2008;63(4):734-40; discussion 740.
46. Hamm KD, Gross MW, Fahrig A, et al. Stereotactic radiotherapy for the treatment of nonacoustic schwannomas. *Neurosurgery*. 2008;62(5 Suppl):A29-36; discussion A36.
47. Nishioka K, Abo D, Aoyama H, et al. Stereotactic radiotherapy for intracranial nonacoustic schwannomas including facial nerve schwannoma. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*. 2009;75(5):1415-9.
48. Quesnel AM, Santos F. Evaluation and management of facial nerve schwannoma. *Otolaryngol Clin North Am*. 2018;51(6):1179-92.
49. McRackan TR, Rivas A, Wanna GB, et al. Facial nerve outcomes in facial nerve schwannomas. *Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc Eur Acad Otol Neurotol*. 2012;33(1):78-82.
50. Carlson ML, Deep NL, Patel NS, et al. Facial nerve schwannomas: review of 80 cases over 25 years at Mayo Clinic. *Mayo Clin Proc*. 2016;91(11):1563-76.
51. Shirazi MA, Leonetti JP, Marzo SJ, Anderson DE. Surgical management of facial neuromas: lessons learned. *Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc Eur Acad Otol Neurotol*. 2007;28(7):958-63.
52. Hasegawa T, Kato T, Kida Y, Hayashi M, Tsugawa T, Iwai Y, et al. Gamma knife surgery for patients with facial nerve schwannomas: a multiinstitutional retrospective study in Japan. *J Neurosurg*. 2016;124(2):403-10.
53. Roosli C, Linthicum FH, Cureoglu S, Merchant SN. Dysfunction of the cochlea contributing to hearing loss in acoustic neuromas: an underappreciated entity. *Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc Eur Acad Otol Neurotol*. 2012;33(3):473-80.
54. Hasegawa T, Kida Y, Yoshimoto M, Koike J. Trigeminal schwannomas: results of gamma knife surgery in 37 cases. *J Neurosurg*. 2007;106(1):18-23.
55. Kondziolka D, Mousavi SH, Kano H, Flickinger JC, Lunsford LD. The newly diagnosed vestibular schwannoma: radiosurgery, resection, or observation? *Neurosurg Focus*. 2012;33(3):E8.
56. Yang W, Zhao J, Han Y, et al. Long-term outcomes of facial nerve schwannomas with favorable facial nerve function: tumor growth rate is correlated with initial tumor size. *Am J Otolaryngol*. 2015;36(2):163-5.
57. Wilkinson EP, Hoa M, Slattery WH, et al. Evolution in the management of facial nerve schwannoma. *The Laryngoscope*. 2011;121(10):2065-74.
58. Sanna M, Essam Saleh, Benedict Panizza, Alexandra Russo, Abdel Taibah. Atlas of Acoustic Neurinoma Microsurgery. Thieme; 2nd edition (August 11, 2010); 320 p.
59. Bacciu A, Nusier A, Lauda L, Falcioni M, Russo A, Sanna M. Are the current treatment strategies for facial nerve schwannoma appropriate also for complex cases? *Audiol Neurootol*. 2013;18(3):184-91.
60. Perez R, Chen JM, Nedzelski JM. Intratemporal facial nerve schwannoma: a management dilemma. *Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc Eur Acad Otol Neurotol*. 2005;26(1):121-6.
61. Lu R, Li S, Zhang L, Li Y, Sun Q. Stripping surgery in intratemporal facial nerve schwannomas with poor facial nerve function. *Am J Otolaryngol*. 2015;36(3):338-41.
62. Mowry S, Hansen M, Gantz B. Surgical management of internal auditory canal and cerebellopontine angle facial nerve schwannoma. *Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc Eur Acad Otol Neurotol*. 2012;33(6):1071-6.
63. Lee JD, Kim SH, Song MH, Lee H-K, Lee W-S. Management of facial nerve schwannoma in patients with favorable facial function. *The Laryngoscope*. 2007;117(6):1063-8.

64. Hajjaj M, Linthicum FH. Facial nerve schwannoma: nerve fibre dissemination. *J Laryngol Otol.* 1996;110(7):632-3.
65. Moon JH, Chang WS, Jung HH, Lee KS, Park YG, Chang JH. Gamma knife surgery for facial nerve schwannomas. *J Neurosurg.* 2014;121 Suppl:116-22.
66. Sheehan JP, Kano H, Xu Z, et al. Gamma Knife radiosurgery for facial nerve schwannomas: a multicenter study. *J Neurosurg.* 2015;123(2):387-94.
67. Shin M, Ueki K, Kurita H, Kirino T. Malignant transformation of a vestibular schwannoma after gamma knife radiosurgery. *Lancet Lond Engl.* 2002;360(9329):309-10.
68. Saito T, Oki S, Mikami T, et al. Malignant peripheral nerve sheath tumor with divergent cartilage differentiation from the acoustic nerve: case report. *No To Shinkei.* 2000;52(8):734-9.
69. Comey CH, McLaughlin MR, Jho HD, Martinez AJ, Lunsford LD. Death from a malignant cerebellopontine angle triton tumor despite stereotactic radiosurgery. Case report. *J Neurosurg.* 1998;89(4):653-8.
70. Earls JP, Robles HA, McAdams HP, Rao KC. General case of the day. Malignant melanotic schwannoma of the eighth cranial nerve. *Radiogr Rev Publ Radiol Soc N Am Inc.* 1994;14(6):1425-7.
71. Norén G. Long-term complications following gamma knife radiosurgery of vestibular schwannomas. *Stereotact Funct Neurosurg.* 1998;70 Suppl 1:65-73.
72. Han DH, Kim DG, Chi JG, Park SH, Jung HW, Kim YG. Malignant triton tumor of the acoustic nerve. Case report. *J Neurosurg.* 1992;76(5):874-7.
73. Best PV. Malignant triton tumour in the cerebellopontine angle. Report of a case. *Acta Neuropathol (Berl).* 1987;74(1):92-6.