

Chirurgie des tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux (Neurinomes, méningiomes)

Madame, Monsieur,

Vous allez être opéré d'une tumeur de l'angle ponto-cérébelleux. Ces informations restent très générales, et servent de complément aux informations particulières et personnelles vous concernant, que seul le neurochirurgien qui vous prend en charge est à même de vous donner.

Qu'est-ce qu'une tumeur de l'angle ponto-cérébelleux ?

L'angle ponto-cérébelleux (APC) correspond à une région anatomique profonde, située dans la fosse crânienne postérieure, en dedans et en arrière de l'oreille. C'est une région hautement sensible pour les fonctions vitales et neurologiques. En effet, elle contient (ou est le lieu de passage) : le tronc cérébral, véritable carrefour des voies neurologiques ; le cervelet, responsable de l'habileté des gestes et de l'équilibre ; des artères cruciales pour la vascularisation du cerveau ; de nombreux nerfs crâniens, responsables par exemple de la déglutition, de l'audition, de la motricité des yeux et du visage etc ...



Le mot « tumeur » fait toujours peur, car l'on pense toujours au cancer. En fait, une tumeur est une « masse » qui se développe plus ou moins rapidement et qui exerce une compression des structures qui l'entourent. Le plus souvent, au niveau de l'APC, les tumeurs sont de nature bénigne (c'est-à-dire non cancéreuse) et correspondent à un neurinome ou à un méningiome.

Les neurinomes se développent aux dépens d'un nerf crânien. Le nerf crânien le plus souvent affecté est le **nerf cochléo-vestibulaire** (ou 8^{ème} nerf crânien, ou nerf acoustique, responsable de l'audition et de l'équilibre). Le terme « schwannome » est aussi utilisé car les neurinomes se développent à partir des cellules de Schwann, formant la gaine des nerfs crâniens.

Les méningiomes se développent aux dépens de la méninge, c'est-à-dire l'enveloppe du cerveau.

Le développement lent de ces tumeurs fait qu'elles sont longtemps bien supportées car le cerveau et les nerfs qui sont doués d'une capacité élastique qui autorise un relatif déplacement.

Il y a 3 possibilités de prise en charge :

- **La chirurgie pour enlever la tumeur** (on parle d'exérèse ou de résection)
- **La radiochirurgie stéréotaxique**, qui est un traitement par radiothérapie (irradiation) de haute précision, qui ne permet pas de supprimer la tumeur mais de la stabiliser

-L'abstention de traitement sous couvert d'une surveillance régulière par IRM peut être proposée en cas de petite tumeur, non symptomatique, et non évolutive

Le choix entre ces différentes attitudes thérapeutiques est discuté au cas par cas, en fonction de données qui vous sont propres (âge, volume de la tumeur, symptômes etc...), et validé après concertation de plusieurs spécialistes (neurochirurgien, ORL, radiothérapeute).

Dans votre cas, c'est la chirurgie qui vous est proposée.

Quel est l'objectif de la chirurgie ?

Le but de l'opération est d'enlever toute la tumeur ou le maximum de tumeur possible, tout en préservant les éléments anatomiques nobles adjacents et donc les fonctions neurologiques. L'exérèse de la tumeur peut être plus ou moins difficile selon sa consistance, son caractère hémorragique ou non, son degré d'adhérence aux structures anatomiques nobles adjacentes (tronc cérébral, artères, nerfs crâniens). L'ablation de la tumeur a pour objectif de vous préserver vis-à-vis d'une aggravation neurologique ultérieure, potentiellement irréversible.

Dès que le neurinome a atteint un volume important, les chances de préservation postopératoire d'une audition « utile » du côté atteint sont nulles, car le nerf auditif (cochléaire) est englobé par la tumeur. L'audition du côté opposé (sain) est en revanche conservée. Le risque d'atteinte auditive est moindre s'il s'agit d'un autre type de tumeur, par exemple un méningiome ou un neurinome porté par un autre nerf crânien que le nerf auditif.

Si vous souffrez de troubles de l'équilibre, ceux-ci peuvent s'améliorer grâce à une bonne compensation par le côté opposé, voire grâce à une rééducation spécifique (rééducation vestibulaire).

Comment se déroule l'intervention ?

L'exérèse de la tumeur se fait dans la majorité des cas par voie sous occipitale rétrosigmoïde ou par voie translabyrinthique. Ces voies d'accès à l'APC se trouvent en arrière de l'oreille, dans la région occipitale latérale.

L'intervention se déroule sous anesthésie générale. Votre tête sera fixée dans une tête-à-lèvre comportant 3 pointes et un mécanisme de serrage, afin que votre tête reste parfaitement immobile pendant l'acte chirurgical.

Un **système de monitorage (enregistrement et surveillance continu) du nerf facial (et/ou d'autres nerfs crâniens)** est mis en place pendant la chirurgie, avec des microélectrodes placées dans les muscles du visage du côté à opérer. Cet appareil est essentiel car il permet de repérer le nerf facial, de surveiller en temps réel son fonctionnement pendant toute la durée de la chirurgie, et donc de maximiser les chances de préservation d'une bonne motricité faciale postopératoire.

Il y a un rasage limité des cheveux et une incision en arrière de l'oreille. Le neurochirurgien réalise ensuite la craniotomie (ouverture du crâne), puis l'ouverture de la méninge. Il va exposer puis disséquer la tumeur pour la décoller des structures nerveuses (nerf facial, tronc cérébral, cervelet) et vasculaires auxquelles elle adhère plus ou moins. Cette dissection, minutieuse, rend la chirurgie de durée variable, mais souvent prolongée (6 à 7h, parfois plus). L'ablation complète de la tumeur n'est pas toujours possible, et le neurochirurgien qui vous a opéré vous expliquera au cours de l'opération, dans cette éventualité, ce qu'il envisage de proposer (surveillance IRM ou radiothérapie)

Après la chirurgie, vous serez transféré, encore sous anesthésie générale, en service de Réanimation pour surveillance. Lorsque l'anesthésiste-réanimateur estimera que vous êtes en sécurité, il vous fera regagner votre chambre, généralement 24-48 heures plus tard. Selon les cas, le lever peut être autorisé à partir des 24-48 ème heures postopératoires. La sortie du service pour le domicile est généralement possible à partir du 5-7^{ème} jour.

Quels sont les risques ?

- **L'infection du site opératoire**, pouvant nécessiter une nouvelle chirurgie et des antibiotiques pendant plusieurs semaines.
- **L'hématome postopératoire**, pouvant nécessiter une nouvelle chirurgie en urgence, en cas de menace vitale, de coma ou déficits neurologiques
- **La surdité du côté opéré**, par lésion du nerf auditif
- **Une paralysie faciale du côté opéré**, par atteinte du nerf facial. Elle correspond à une impossibilité de bouger les muscles du visage du côté paralysé. Le risque de paralysie faciale est impossible à évaluer avec certitude avant l'opération, car il dépend essentiellement des adhérences de la tumeur au contact du nerf facial, ce que l'on découvre lors de la chirurgie elle-même. Tous les degrés d'atteinte sont possibles, entre une absence de paralysie, une très légère asymétrie du visage seulement visible à la mimique, ou une paralysie complète avec franche asymétrie du visage et impossibilité de fermer l'oeil. Cette paralysie faciale peut exister dès le réveil de l'intervention ou être retardée de quelques jours, du fait d'un œdème secondaire du nerf facial. Une paralysie faciale peut persister plusieurs mois avant de récupérer, ou rester définitive. En présence d'une paralysie faciale importante, des soins locaux sur l'œil (pommade à la vitamine A, larmes artificielles) sont indispensables ; en effet l'absence d'occlusion de l'œil peut provoquer une irritation de la cornée (**kéратite**), se traduisant par un œil rouge et douloureux. Parfois, si la fermeture de l'œil est impossible, une suture partielle des paupières pourra être temporairement nécessaire pour éviter ces complications : c'est ce que l'on appelle une **tarsorrhaphie**.
- D'autres **complications neurologiques** peuvent survenir, liés eux aussi aux adhérences de la tumeur au contact d'autres structures anatomiques : nerfs mixtes (troubles de la déglutition, voix érayée), nerf trijumeau (sensibilité et douleurs du visage), tronc cérébral (paralysie d'un bras et/ou d'une jambe, hémiplégie), cervelet (troubles de l'équilibre, maladresse d'exécution des mouvements).
- **Une hydrocéphalie**, c'est-à-dire l'accumulation de liquide céphalorachidien (LCR) dans le crâne. Elle peut nécessiter une nouvelle chirurgie pour mise en place d'un système de dérivation du LCR.
- Une fuite de LCR, appelée **méningocèle**, qui peut se résoudre spontanément ou nécessiter la réalisation de ponctions lombaires déplétives ou une reprise chirurgicale.
- **L'occlusion d'une artère**. Cela peut rester sans aucune conséquence s'il s'agit d'une petite artère dans une zone du cerveau peu fonctionnelle mais cela peut aussi entraîner un véritable infarctus cérébral (privation d'oxygène dans un territoire irrigué par l'artère en question). Selon son importance, cet infarctus cérébral peut laisser des séquelles plus ou moins graves, voire exceptionnellement être mortel.
- **Une crise d'épilepsie**, qui évolue très rarement vers une épilepsie définitive
- Les risques propres à **l'anesthésie générale**, au positionnement sur la table d'opération, la phlébite ou l'embolie pulmonaire.