

Évolution des schwannomes vestibulaires et qualité de vie en fonction de la prise en charge des patients

Sami Wajsbrot

▶ **To cite this version:**

Sami Wajsbrot. Évolution des schwannomes vestibulaires et qualité de vie en fonction de la prise en charge des patients. Sciences du Vivant [q-bio]. 2018. dumas-02042620

HAL Id: dumas-02042620

https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-02042620

Submitted on 20 Feb 2019

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.

Evolution des schwannomes vestibulaires et qualité de vie en fonction de la prise en charge des patients.

T H È S E A R T I C L E

Présentée et publiquement soutenue devant

LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE MARSEILLE

Le 11 Octobre 2018

Par Monsieur Sami WAJSBROT

Né le 26 mars 1989 à Avignon (84)

Pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

D.E.S. d' OTO-RHINO-LARYNGOLOGIE ET CHIRURGIE CERVICO-FACIALE

Membres du Jury de la Thèse :

Monsieur le Professeur LAVIEILLE Jean-Pierre	**Président**
Madame le Docteur MONTAVA Marion	**Directeur**
Monsieur le Professeur ROCHE Pierre-Hugues	**Assesseur**
Monsieur le Professeur VAROQUAUX Arthur	**Assesseur**

AIX-MARSEILLE UNIVERSITE

Président : Yvon BERLAND

FACULTE DE MEDECINE

Doyen : Georges LEONETTI

Vice-Doyen aux Affaires Générales : Patrick DESSI
Vice-Doyen aux Professions Paramédicales : Philippe BERBIS

Assesseurs :
* aux Etudes : Jean-Michel VITON
* à la Recherche : Jean-Louis MEGE
* aux Prospectives Hospitalo-Universitaires : Frédéric COLLART
* aux Enseignements Hospitaliers : Patrick VILLANI
* à l'Unité Mixte de Formation Continue en Santé : Fabrice BARLESI
* pour le Secteur Nord : Stéphane BERDAH
* aux centres hospitaliers non universitaires : Jean-Noël ARGENSON

Chargés de mission :
* 1er cycle : Jean-Marc DURAND et Marc BARTHET
* 2ème cycle : Marie-Aleth RICHARD
* 3eme cycle DES/DESC : Pierre-Edouard FOURNIER
* Licences-Masters-Doctorat : Pascal ADALIAN
* DU-DIU : Véronique VITTON
* Stages Hospitaliers : Franck THUNY
* Sciences Humaines et Sociales : Pierre LE COZ
* Préparation à l'ECN : Aurélie DAUMAS
* Démographie Médicale et Filiarisation : Roland SAMBUC
* Relations Internationales : Philippe PAROLA
* Etudiants : Arthur ESQUER

Chef des services généraux : * Déborah ROCCHICCIOLI

Chefs de service :
* Communication : Laetitia DELOUIS
* Examens : Caroline MOUTTET
* Logistique : Joëlle FRAVEGA
* Maintenance : Philippe KOCK
* Scolarité : Christine GAUTHIER

DOYENS HONORAIRES

M. Yvon BERLAND
M. André ALI CHERIF
M. Jean-François PELLISSIER

PROFESSEURS HONORAIRES

MM AGOSTINI Serge
ALDIGHIERI René
ALESSANDRINI Pierre
ALLIEZ Bernard
AQUARON Robert
ARGEME Maxime
ASSADOURIAN Robert
AUFFRAY Jean-Pierre
AUTILLO-TOUATI Amapola
AZORIN Jean-Michel
BAILLE Yves
BARDOT Jacques
BARDOT André
BERARD Pierre
BERGOIN Maurice
BERNARD Dominique
BERNARD Jean-Louis
BERNARD Pierre-Marie
BERTRAND Edmond
BISSET Jean-Pierre
BLANC Bernard
BLANC Jean-Louis
BOLLINI Gérard
BONGRAND Pierre
BONNEAU Henri
BONNOIT Jean
BORY Michel
BOTTA Alain
BOURGEADE Augustin
BOUVENOT Gilles
BOUYALA Jean-Marie
BREMOND Georges
BRICOT René
BRUNET Christian
BUREAU Henri
CAMBOULIVES Jean
CANNONI Maurice
CARTOUZOU Guy

CHAMLIAN Albert
CHARREL Michel
CHAUVEL Patrick
CHOUX Maurice
CIANFARANI François
CLEMENT Robert
COMBALBERT André
CONTE-DEVOLX Bernard
CORRIOL Jacques
COULANGE Christian
DALMAS Henri
DE MICO Philippe
DELARQUE Alain
DEVIN Robert
DEVRED Philippe
DJIANE Pierre
DONNET Vincent
DUCASSOU Jacques
DUFOUR Michel
DUMON Henri
FARNARIER Georges
FAVRE Roger
FIECHI Marius

MM FIGARELLA Jacques
FONTES Michel
FRANCOIS Georges
FUENTES Pierre
GABRIEL Bernard
GALINIER Louis
GALLAIS Hervé
GAMERRE Marc
GARCIN Michel
GARNIER Jean-Marc
GAUTHIER André
GERARD Raymond
GEROLAMI-SANTANDREA André
GIUDICELLI Roger
GIUDICELLI Sébastien
GOUDARD Alain
GOUIN François
GRISOLI François
GROULIER Pierre
HADIDA/SAYAG Jacqueline
HASSOUN Jacques
HEIM Marc
HOUEL Jean
HUGUET Jean-François
JAQUET Philippe
JAMMES Yves
JOUVE Paulette
JUHAN Claude
JUIN Pierre
KAPHAN Gérard
KASBARIAN Michel
KLEISBAUER Jean-Pierre
LACHARD Jean
LAFFARGUE Pierre
LAUGIER René
LEVY Samuel
LOUCHET Edmond
LOUIS René
LUCIANI Jean-Marie
MAGALON Guy
MAGNAN Jacques
MALLAN- MANCINI Josette
MALMEJAC Claude
MATTEI Jean François
MERCIER Claude
METGE Paul
MICHOTEY Georges
MILLET Yves
MIRANDA François
MONFORT Gérard
MONGES André
MONGIN Maurice
MONTIES Jean-Raoul
NAZARIAN Serge
NICOLI René
NOIRCLERC Michel
OLMER Michel
OREHEK Jean
PAPY Jean-Jacques
PAULIN Raymond
PELOUX Yves
PENAUD Antony

MM PENE Pierre
PIANA Lucien
PICAUD Robert
PIGNOL Fernand
POGGI Louis
POITOUT Dominique
PONCET Michel
POUGET Jean
PRIVAT Yvan
QUILICHINI Francis
RANQUE Jacques
RANQUE Philippe
RICHAUD Christian
ROCHAT Hervé
ROHNER Jean-Jacques
ROUX Hubert
ROUX Michel
RUFO Marcel
SAHEL José
SALAMON Georges
SALDUCCI Jacques
SAN MARCO Jean-Louis
SANKALE Marc
SARACCO Jacques
SARLES Jean-Claude
SASTRE Bernard
SCHIANO Alain
SCOTTO Jean-Claude
SEBAHOUN Gérard
SERMENT Gérard
SERRATRICE Georges
SOULAYROL René
STAHL André
TAMALET Jacques
TARANGER-CHARPIN Colette
THOMASSIN Jean-Marc
UNAL Daniel
VAGUE Philippe
VAGUE/JUHAN Irène
VANUXEM Paul
VERVLOET Daniel
VIALETTES Bernard
WEILLER Pierre-Jean

PROFESSEURS HONORIS CAUSA

1967

MM. les Professeurs — DADI (Italie)
CID DOS SANTOS (Portugal)

1974

MM. les Professeurs — MAC ILWAIN (Grande-Bretagne)
T.A. LAMBO (Suisse)

1975

MM. les Professeurs — O. SWENSON (U.S.A.)
Lord J.WALTON of DETCHANT (Grande-Bretagne)

1976

MM. les Professeurs — P. FRANCHIMONT (Belgique)
Z.J. BOWERS (U.S.A.)

1977

MM. les Professeurs — C. GAJDUSEK-Prix Nobel (U.S.A.)
C.GIBBS (U.S.A.)
J. DACIE (Grande-Bretagne)

1978

M. le Président — F. HOUPHOUET-BOIGNY (Côte d'Ivoire)

1980

MM. les Professeurs — A. MARGULIS (U.S.A.)
R.D. ADAMS (U.S.A.)

1981

MM. les Professeurs — H. RAPPAPORT (U.S.A.)
M. SCHOU (Danemark)
M. AMENT (U.S.A.)
Sir A. HUXLEY (Grande-Bretagne)
S. REFSUM (Norvège)

1982

M. le Professeur — W.H. HENDREN (U.S.A.)

1985

MM. les Professeurs — S. MASSRY (U.S.A.)
KLINSMANN (R.D.A.)

1986

MM. les Professeurs — E. MIHICH (U.S.A.)
T. MUNSAT (U.S.A.)
LIANA BOLIS (Suisse)
L.P. ROWLAND (U.S.A.)

1987

M. le Professeur — P.J. DYCK (U.S.A.)

1988

MM. les Professeurs — R. BERGUER (U.S.A.)
W.K. ENGEL (U.S.A.)
V. ASKANAS (U.S.A.)
J. WEHSTER KIRKLIN (U.S.A.)
A. DAVIGNON (Canada)
A. BETTARELLO (Brésil)

1989

M. le Professeur — P. MUSTACCHI (U.S.A.)

1990

MM. les Professeurs — J.G. MC LEOD (Australie)
J. PORTER (U.S.A.)

1991

MM. les Professeurs — J. Edward MC DADE (U.S.A.)
W. BURGDORFER (U.S.A.)

1992

MM. les Professeurs — H.G. SCHWARZACHER (Autriche)
D. CARSON (U.S.A.)
T. YAMAMURO (Japon)

1994

MM. les Professeurs — G. KARPATI (Canada)
W.J. KOLFF (U.S.A.)

1995

MM. les Professeurs — D. WALKER (U.S.A.)
M. MULLER (Suisse)
V. BONOMINI (Italie)

1997

MM. les Professeurs — C. DINARELLO (U.S.A.)
D. STULBERG (U.S.A.)
A. MEIKLE DAVISON (Grande-Bretagne)
P.I. BRANEMARK (Suède)

1998

MM. les Professeurs — O. JARDETSKY (U.S.A.)

1999

MM. les Professeurs — J. BOTELLA LLUSIA (Espagne)
D. COLLEN (Belgique)
S. DIMAURO (U. S. A.)

2000

MM. les Professeurs — D. SPIEGEL (U. S. A.)
C. R. CONTI (U.S.A.)

2001

MM. les Professeurs — P-B. BENNET (U. S. A.)
G. HUGUES (Grande Bretagne)
J-J. O'CONNOR (Grande Bretagne)

2002

MM. les Professeurs — M. ABEDI (Canada)
K. DAI (Chine)

2003

M. le Professeur — T. MARRIE (Canada)
Sir — G.K. RADDA (Grande Bretagne)

2004

M. le Professeur — M. DAKE (U.S.A.)

2005

M. le Professeur — L. CAVALLI-SFORZA (U.S.A.)

2006

M. le Professeur — A. R. CASTANEDA (U.S.A.)

2007

M. le Professeur — S. KAUFMANN (Allemagne)

EMERITAT

2008

M. le Professeur	LEVY Samuel	31/08/2011
Mme le Professeur	JUHAN-VAGUE Irène	31/08/2011
M. le Professeur	PONCET Michel	31/08/2011
M. le Professeur	KASBARIAN Michel	31/08/2011
M. le Professeur	ROBERTOUX Pierre	31/08/2011

2009

M. le Professeur	DJIANE Pierre	31/08/2011
M. le Professeur	VERVLOET Daniel	31/08/2012

2010

M. le Professeur	MAGNAN Jacques	31/12/2014

2011

M. le Professeur	DI MARINO Vincent	31/08/2015
M. le Professeur	MARTIN Pierre	31/08/2015
M. le Professeur	METRAS Dominique	31/08/2015

2012

M. le Professeur	AUBANIAC Jean-Manuel	31/08/2015
M. le Professeur	BOUVENOT Gilles	31/08/2015
M. le Professeur	CAMBOULIVES Jean	31/08/2015
M. le Professeur	FAVRE Roger	31/08/2015
M. le Professeur	MATTEI Jean-François	31/08/2015
M. le Professeur	OLIVER Charles	31/08/2015
M. le Professeur	VERVLOET Daniel	31/08/2015

2013

M. le Professeur	BRANCHEREAU Alain	31/08/2016
M. le Professeur	CARAYON Pierre	31/08/2016
M. le Professeur	COZZONE Patrick	31/08/2016
M. le Professeur	DELMONT Jean	31/08/2016
M. le Professeur	HENRY Jean-François	31/08/2016
M. le Professeur	LE GUICHAOUA Marie-Roberte	31/08/2016
M. le Professeur	RUFO Marcel	31/08/2016
M. le Professeur	SEBAHOUN Gérard	31/08/2016

2014

M. le Professeur	FUENTES Pierre	31/08/2017
M. le Professeur	GAMERRE Marc	31/08/2017
M. le Professeur	MAGALON Guy	31/08/2017
M. le Professeur	PERAGUT Jean-Claude	31/08/2017
M. le Professeur	WEILLER Pierre-Jean	31/08/2017

2015

M. le Professeur	COULANGE Christian	31/08/2018
M. le Professeur	COURAND François	31/08/2018
M. le Professeur	FAVRE Roger	31/08/2016
M. le Professeur	MATTEI Jean-François	31/08/2016
M. le Professeur	OLIVER Charles	31/08/2016
M. le Professeur	VERVLOET Daniel	31/08/2016

2016

M. le Professeur	BONGRAND Pierre	31/08/2019
M. le Professeur	BOUVENOT Gilles	31/08/2017
M. le Professeur	BRUNET Christian	31/08/2019
M. le Professeur	CAU Pierre	31/08/2019
M. le Professeur	COZZONE Patrick	31/08/2017
M. le Professeur	FAVRE Roger	31/08/2017
M. le Professeur	FONTES Michel	31/08/2019
M. le Professeur	JAMMES Yves	31/08/2019
M. le Professeur	NAZARIAN Serge	31/08/2019
M. le Professeur	OLIVER Charles	31/08/2017
M. le Professeur	POITOUT Dominique	31/08/2019
M. le Professeur	SEBAHOUN Gérard	31/08/2017
M. le Professeur	VIALETTES Bernard	31/08/2019

2017

M. le Professeur	ALESSANDRINI Pierre	31/08/2020
M. le Professeur	BOUVENOT Gilles	31/08/2018
M. le Professeur	CHAUVEL Patrick	31/08/2020
M. le Professeur	COZZONE Pierre	31/08/2018
M. le Professeur	DELMONT Jean	31/08/2018
M. le Professeur	FAVRE Roger	31/08/2018
M. le Professeur	OLIVER Charles	31/08/2018
M. le Professeur	SEBBAHOUN Gérard	31/08/2018

PROFESSEURS DES UNIVERSITES - PRATICIENS HOSPITALIERS

AGOSTINI FERRANDES Aubert
ALBANESE Jacques
ALIMI Yves
AMABILE Philippe
AMBROSI Pierre
ANDRE Nicolas
ARGENSON Jean-Noël
ASTOUL Philippe
ATTARIAN Shahram
AUDOUIN Bertrand
AUQUIER Pascal
AVIERINOS Jean-François
AZULAY Jean-Philippe
BAILLY Daniel
BARLESI Fabrice
BARLIER-SETTI Anne
BARTHET Marc
BARTOLI Jean-Michel
BARTOLI Michel
BARTOLIN Robert Surnombre
BARTOLOMEI Fabrice
BASTIDE Cyrille
BENSOUSSAN Laurent
BERBIS Philippe
BERDAH Stéphane
BERLAND Yvon Surnombre
BERNARD Jean-Paul
BEROUD Christophe
BERTUCCI François
BLAISE Didier
BLIN Olivier
BLONDEL Benjamin
BONIN/GUILLAUME Sylvie
BONELLO Laurent
BONNET Jean-Louis
BOTTA/FRIDLUND Danielle
BOUBLI Léon
BOYER Laurent
BREGEON Fabienne
BRETELLE Florence
BROUQUI Philippe
BRUDER Nicolas
BRUE Thierry
BRUNET Philippe
BURTEY Stéphane
CARCOPINO-TUSOLI Xavier
CASANOVA Dominique
CASTINETTI Frédéric
CECCALDI Mathieu
CHABOT Jean-Michel
CHAGNAUD Christophe
CHAMBOST Hervé
CHAMPSAUR Pierre
CHANEZ Pascal
CHARAFFE-JAUFFRET Emmanuelle
CHARREL Rémi
CHARPIN Denis Surnombre
CHAUMOITRE Kathia
CHIARONI Jacques
CHINOT Olivier
CHOSSEGROS Cyrille
CLAVERIE Jean-Michel Surnombre
COLLART Frédéric
COSTELLO Régis
COURBIERE Blandine
COWEN Didier
CRAVELLO Ludovic
CUISSET Thomas
CURVALE Georges
DA FONSECA David
DAHAN-ALCARAZ Laetitia
DANIEL Laurent
DARMON Patrice
D'ERCOLE Claude
D'JOURNO Xavier
DEHARO Jean-Claude
DELPERO Jean-Robert
DENIS Danièle
DESSEIN Alain Surnombre
DESSI Patrick
DISDIER Patrick
DODDOLI Christophe
DRANCOURT Michel
DUBUS Jean-Christophe
DUFFAUD Florence
DUFOUR Henry
DURAND Jean-Marc
DUSSOL Bertrand
ENJALBERT Alain Surnombre
EUSEBIO Alexandre
FAKHRY Nicolas
FAUGERE Gérard Surnombre
FELICIAN Olvier
FENOLLAR Florence
FIGARELLA/BRANGER Dominique
FLECHER Xavier
FOURNIER Pierre-Edouard
FRANCES Yves Surnombre
FUENTES Stéphane
GABERT Jean
GAINNIER Marc
GARCIA Stéphane
GARIBOLDI Vlad
GAUDART Jean
GAUDY-MARQUESTE Caroline
GENTILE Stéphanie
GERBEAUX Patrick
GEROLAMI/SANTANDREA René
GILBERT/ALESSI Marie-Christine
GIORGI Roch
GIOVANNI Antoine
GIRARD Nadine
GIRAUD/CHABROL Brigitte
GONCALVES Anthony
GORINCOUR Guillaume
GRANEL/REY Brigitte
GRANVAL Philippe
GREILLIER Laurent
GRILLO Jean-Marie Surnombre
GRIMAUD Jean-Charles
GROB Jean-Jacques
GUEDJ Eric
GUIEU Régis
GUIS Sandrine
GUYE Maxime
GUYOT Laurent
GUYS Jean-Michel
HABIB Gilbert
HARDWIGSEN Jean
HARLE Jean-Robert
HOFFART Louis
HOUVENAEGHEL Gilles
JACQUIER Alexis
JOURDE-CHICHE Noémie
JOUVE Jean-Luc
KAPLANSKI Gilles
KARSENTY Gilles
KERBAUL François
KRAHN Martin
LAFFORGUE Pierre
LAGIER Jean-Christophe
LAMBAUDIE Eric
LANCON Christophe
LA SCOLA Bernard
LAUNAY Franck
LAVIEILLE Jean-Pierre
LE CORROLLER Thomas
LE TREUT Yves-Patrice Surnombre
LECHEVALLIER Eric
LEGRE Régis
LEHUCHER-MICHEL Marie-Pascale
LEONE Marc
LEONETTI Georges
LEPIDI Hubert
LEVY Nicolas
MACE Loïc
MAGNAN Pierre-Edouard
MARANINCHI Dominique Surnombre
MARTIN Claude Surnombre
MATONTI Frédéric
MEGE Jean-Louis
MERROT Thierry
METZLER/GUILLEMAIN Catherine
MEYER/DUTOUR Anne
MICCALEF/ROLL Joëlle
MICHEL Fabrice
MICHEL Gérard
MICHELET Pierre
MILH Mathieu
MOAL Valérie
MONCLA Anne
MORANGE Pierre-Emmanuel
MOULIN Guy
MOUTARDIER Vincent
MUNDLER Olivier Surnombre
NAUDIN Jean
NICOLAS DE LAMBALLERIE Xavier
NICOLLAS Richard
OLIVE Daniel

OUAFIK L'Houcine
PAGANELLI Franck
PANUEL Michel
PAPAZIAN Laurent
PAROLA Philippe
PARRATTE Sébastien
PELISSIER-ALICOT Anne-Laure
PELLETIER Jean
PETIT Philippe
PHAM Thao
PIERCECCHI/MARTI Marie-Dominique
PIQUET Philippe
PIRRO Nicolas
POINSO François
RACCAH Denis
RAOULT Didier
REGIS Jean
REYNAUD/GAUBERT Martine
REYNAUD Rachel
RICHARD/LALLEMAND Marie-Aleth
RIDINGS Bernard Surnombre
ROCHE Pierre-Hugues
ROCH Antoine
ROCHWERGER Richard
ROLL Patrice
ROSSI Dominique
ROSSI Pascal
ROUDIER Jean
SALAS Sébastien
SAMBUC Roland Surnombre
SARLES Jacques
SARLES/PHILIP Nicole
SCAVARDA Didier
SCHLEINITZ Nicolas
SEBAG Frédéric
SEITZ Jean-François
SIELEZNEFF Igor
SIMON Nicolas
STEIN Andréas
TAIEB David
THIRION Xavier
THOMAS Pascal
THUNY Franck
TREBUCHON-DA FONSECA Agnès
TRIGLIA Jean-Michel
TROPIANO Patrick
TSIMARATOS Michel
TURRINI Olivier
VALERO René
VAROQUAUX Arthur Damien
VELLY Lionel
VEY Norbert
VIDAL Vincent
VIENS Patrice
VILLANI Patrick
VITON Jean-Michel
VITTON Véronique
VIEHWEGER Heide Elke
VIVIER Eric
XERRI Luc

PROFESSEUR DES UNIVERSITES

ADALIAN Pascal
AGHABABIAN Valérie
BELIN Pascal
CHABANNON Christian
CHABRIERE Eric
FERON François
LE COZ Pierre
LEVASSEUR Anthony
RANJEVA Jean-Philippe
SOBOL Hagay

PROFESSEUR CERTIFIE

BRANDENBURGER Chantal

PRAG

TANTI-HARDOUIN Nicolas

PROFESSEUR ASSOCIE DE MEDECINE GENERALE *A MI-TEMPS*

ADNOT Sébastien
FILIPPI Simon

PROFESSEUR ASSOCIE *A TEMPS PARTIEL*

BURKHART Gary

MAITRE DE CONFERENCES DES UNIVERSITES - PRATICIENS HOSPITALIERS

ACHARD Vincent (disponibilité)
ANGELAKIS Emmanouil
ATLAN Catherine (disponibilité)
BARTHELEMY Pierre
BARTOLI Christophe
BEGE Thierry
BELIARD Sophie
BERBIS Julie
BERGE-LEFRANC Jean-Louis
BEYER-BERJOT Laura
BIRNBAUM David
BONINI Francesca
BOUCRAUT Joseph
BOULAMERY Audrey
BOULLU/CIOCCA Sandrine
BUFFAT Christophe
CAMILLERI Serge
CARRON Romain
CASSAGNE Carole
CHAUDET Hervé
COZE Carole
DADOUN Frédéric (disponibilité)
DALES Jean-Philippe
DAUMAS Aurélie
DEGEORGES/VITTE Joëlle
DEL VOLGO/GORI Marie-José
DELLIAUX Stéphane
DESPLAT/JEGO Sophie
DEVEZE Arnaud Disponibilité
DUBOURG Grégory
DUFOUR Jean-Charles
EBBO Mikaël
FABRE Alexandre
FOLETTI Jean- Marc
FOUILLOUX Virginie
FROMONOT Julien
GABORIT Bénédicte
GASTALDI Marguerite
GELSI/BOYER Véronique
GIUSIANO Bernard
GIUSIANO COURCAMBECK Sophie
GONZALEZ Jean-Michel
GOURIET Frédérique
GRAILLON Thomas
GRISOLI Dominique
GUENOUN MEYSSIGNAC Daphné
GUIDON Catherine
HAUTIER/KRAHN Aurélie
HRAIECH Sami
KASPI-PEZZOLI Elise
L'OLLIVIER Coralie
LABIT-BOUVIER Corinne
LAFAGE/POCHITALOFF-HUVALE Marina
LAGIER Aude (disponibilité)
LAGOUANELLE/SIMEONI Marie-Claude
LEVY/MOZZICONACCI Annie
LOOSVELD Marie
MANCINI Julien
MARY Charles
MASCAUX Céline
MAUES DE PAULA André
MILLION Matthieu
MOTTOLA GHIGO Giovanna
NGUYEN PHONG Karine
NINOVE Laetitia
NOUGAIREDE Antoine
OLLIVIER Matthieu
OUDIN Claire
OVAERT Caroline
PAULMYER/LACROIX Odile
PERRIN Jeanne
RANQUE Stéphane
REY Marc
ROBERT Philippe
SABATIER Renaud
SARI-MINODIER Irène
SARLON-BARTOLI Gabrielle
SAVEANU Alexandru
SECQ Véronique
TOGA Caroline
TOGA Isabelle
TROUSSE Delphine
TUCHTAN-TORRENTS Lucile
VALLI Marc
VELY Frédéric
VION-DURY Jean
ZATTARA/CANNONI Hélène

MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES

(mono-appartenants)

ABU ZAINEH Mohammad
BARBACARU/PERLES T. A.
BERLAND/BENHAIM Caroline
BOUCAULT/GARROUSTE Françoise
BOYER Sylvie
COLSON Sébastien
DEGIOANNI/SALLE Anna
DESNUES Benoît
MARANINCHI Marie
MERHEJ/CHAUVEAU Vicky
MINVIELLE/DEVICTOR Bénédicte
POGGI Marjorie
RUEL Jérôme
STEINBERG Jean-Guillaume
THOLLON Lionel
THIRION Sylvie
VERNA Emeline

MAITRE DE CONFERENCES DES UNIVERSITES DE MEDECINE GENERALE

GENTILE Gaëtan

MAITRES DE CONFERENCES ASSOCIES DE MEDECINE GENERALE à MI-TEMPS

BARGIER Jacques
BONNET Pierre-André
CALVET-MONTREDON Céline
GUIDA Pierre
JANCZEWSKI Aurélie

MAITRE DE CONFERENCES ASSOCIE à MI-TEMPS

REVIS Joana

MAITRE DE CONFERENCES ASSOCIE à TEMPS-PLEIN

TOMASINI Pascale

PROFESSEURS DES UNIVERSITES et MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES - PRATICIENS HOSPITALIERS
PROFESSEURS ASSOCIES, MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES mono-appartenants

ANATOMIE *4201*

CHAMPSAUR Pierre (PU-PH)
LE CORROLLER Thomas (PU-PH)
PIRRO Nicolas (PU-PH)

GUENOUN-MEYSSIGNAC Daphné (MCU-PH)
LAGIER Aude (MCU-PH) disponibilité

THOLLON Lionel (MCF) (60ème section)

ANATOMIE ET CYTOLOGIE PATHOLOGIQUES *4203*

CHARAFE/JAUFFRET Emmanuelle (PU-PH)
DANIEL Laurent (PU-PH)
FIGARELLA/BRANGER Dominique (PU-PH)
GARCIA Stéphane (PU-PH)
XERRI Luc (PU-PH)

DALES Jean-Philippe (MCU-PH)
GIUSIANO COURCAMBECK Sophie (MCU PH)
LABIT/BOUVIER Corinne (MCU-PH)
MAUES DE PAULA André (MCU-PH)
SECQ Véronique (MCU-PH)

ANESTHESIOLOGIE ET REANIMATION CHIRURGICALE ; MEDECINE URGENCE *4801*

ALBANESE Jacques (PU-PH)
BRUDER Nicolas (PU-PH)
KERBAUL François (PU-PH)
LEONE Marc (PU-PH)
MARTIN Claude (PU-PH) Surnombre
MICHEL Fabrice (PU-PH)
MICHELET Pierre (PU-PH)
VELLY Lionel (PU-PH)

GUIDON Catherine (MCU-PH)

ANGLAIS *11*

BRANDENBURGER Chantal (PRCE)

BURKHART Gary (PAST)

BIOLOGIE ET MEDECINE DU DEVELOPPEMENT ET DE LA REPRODUCTION ; GYNECOLOGIE MEDICALE *5405*

METZLER/GUILLEMAIN Catherine (PU-PH)

PERRIN Jeanne (MCU-PH)

BIOPHYSIQUE ET MEDECINE NUCLEAIRE *4301*

GUEDJ Eric (PU-PH)
GUYE Maxime (PU-PH)
MUNDLER Olivier (PU-PH) Surnombre
TAIEB David (PU-PH)

BELIN Pascal (PR) (69ème section)
RANJEVA Jean-Philippe (PR) (69ème section)

CAMMILLERI Serge (MCU-PH)
VION-DURY Jean (MCU-PH)

BARBACARU/PERLES Téodora Adriana (MCF) (69ème section)

BIOSTATISTIQUES, INFORMATIQUE MEDICALE ET TECHNOLOGIES DE COMMUNICATION *4604*

CLAVERIE Jean-Michel (PU-PH) Surnombre
GAUDART Jean (PU-PH)
GIORGI Roch (PU-PH)

CHAUDET Hervé (MCU-PH)
DUFOUR Jean-Charles (MCU-PH)

ANTHROPOLOGIE *20*

ADALIAN Pascal (PR)

DEGIOANNI/SALLE Anna (MCF)
VERNA Emeline (MCF)

BACTERIOLOGIE-VIROLOGIE ; HYGIENE HOSPITALIERE *4501*

CHARREL Rémi (PU PH)
DRANCOURT Michel (PU-PH)
FENOLLAR Florence (PU-PH)
FOURNIER Pierre-Edouard (PU-PH)
NICOLAS DE LAMBALLERIE Xavier (PU-PH)
LA SCOLA Bernard (PU-PH)
RAOULT Didier (PU-PH)

ANGELAKIS Emmanouil (MCU-PH)
DUBOURG Grégory (MCU-PH)
GOURIET Frédérique (MCU-PH)
NOUGAIREDE Antoine (MCU-PH)
NINOVE Laetitia (MCU-PH)

CHABRIERE Eric (PR) (64ème section)
LEVASSEUR Anthony (PR) (64ème section)
DESNUES Benoit (MCF) (65ème section)
MERHEJ/CHAUVEAU Vicky (MCF) (87ème section)

BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLECULAIRE *4401*

BARLIER/SETTI Anne (PU-PH)
ENJALBERT Alain (PU-PH) Surnombre
GABERT Jean (PU-PH)
GUIEU Régis (PU-PH)
OUAFIK L'Houcine (PU-PH)

BUFFAT Christophe (MCU-PH)
FROMONOT Julien (MCU-PH)
MOTTOLA GHIGO Giovanna (MCU-PH)
SAVEANU Alexandru (MCU-PH)

BIOLOGIE CELLULAIRE *4403*

ROLL Patrice (PU-PH)

GASTALDI Marguerite (MCU-PH)
KASPI-PEZZOLI Elise (MCU-PH)
LEVY-MOZZICONNACCI Annie (MCU-PH)

CARDIOLOGIE *5102*

AVIERINOS Jean-François (PU-PH)
BONELLO Laurent (PU PH)
BONNET Jean-Louis (PU-PH)
CUISSET Thomas (PU-PH)
DEHARO Jean-Claude (PU-PH)
FRANCESCHI Frédéric (PU-PH)
HABIB Gilbert (PU-PH)
PAGANELLI Franck (PU-PH)
THUNY Franck (PU-PH)

CHIRURGIE DIGESTIVE *5202*

BERDAH Stéphane (PU-PH)
HARDWIGSEN Jean (PU-PH)
LE TREUT Yves-Patrice (PU-PH) Surnombre
SIELEZNEFF Igor (PU-PH)

BEYER-BERJOT Laura (MCU-PH)

CHIRURGIE GENERALE *5302*

GIUSIANO Bernard (MCU-PH)
MANCINI Julien (MCU-PH)

ABU ZAINEH Mohammad (MCF) (5ème section)
BOYER Sylvie (MCF) (5ème section)

CHIRURGIE ORTHOPEDIQUE ET TRAUMATOLOGIQUE *5002*

ARGENSON Jean-Noël (PU-PH)
BLONDEL Benjamin (PU-PH)
CURVALE Georges (PU-PH)
FLECHER Xavier (PU PH)
PARRATTE Sébastien (PU-PH)
ROCHWERGER Richard (PU-PH)
TROPIANO Patrick (PU-PH)

OLLIVIER Matthieu (MCU-PH)

CANCEROLOGIE ; RADIOTHERAPIE *4702*

BERTUCCI François (PU-PH)
CHINOT Olivier (PU-PH)
COWEN Didier (PU-PH)
DUFFAUD Florence (PU-PH)
GONCALVES Anthony PU-PH)
HOUVENAEGHEL Gilles (PU-PH)
LAMBAUDIE Eric (PU-PH)
MARANINCHI Dominique (PU-PH) Surnombre
SALAS Sébastien (PU-PH)
VIENS Patrice (PU-PH)

SABATIER Renaud (MCU-PH)

CHIRURGIE THORACIQUE ET CARDIOVASCULAIRE *5103*

COLLART Frédéric (PU-PH)
D'JOURNO Xavier (PU-PH)
DODDOLI Christophe (PU-PH)
GARIBOLDI Vlad (PU-PH)
MACE Loïc (PU-PH)
THOMAS Pascal (PU-PH)

FOUILLOUX Virginie (MCU-PH)
GRISOLI Dominique (MCU-PH)
TROUSSE Delphine (MCU-PH)

CHIRURGIE VASCULAIRE ; MEDECINE VASCULAIRE *5104*

ALIMI Yves (PU-PH)
AMABILE Philippe (PU-PH)
BARTOLI Michel (PU-PH)
MAGNAN Pierre-Edouard (PU-PH)
PIQUET Philippe (PU-PH)

SARLON-BARTOLI Gabrielle (MCU PH)

HISTOLOGIE, EMBRYOLOGIE ET CYTOGENETIQUE *4202*

GRILLO Jean-Marie (PU-PH) Surnombre
LEPIDI Hubert (PU-PH)

ACHARD Vincent (MCU-PH) disponibilité
PAULMYER/LACROIX Odile (MCU-PH)

DERMATOLOGIE - VENEREOLOGIE *5003*

BERBIS Philippe (PU-PH)
GAUDY/MARQUESTE Caroline (PU-PH)
GROB Jean-Jacques (PU-PH)
RICHARD/LALLEMAND Marie-Aleth (PU-PH)

DUSI

COLSON Sébastien (MCF)

ENDOCRINOLOGIE ,DIABETE ET MALADIES METABOLIQUES ; GYNECOLOGIE MEDICALE *5404*

BRUE Thierry (PU-PH)
CASTINETTI Frédéric (PU-PH)

EPIDEMIOLOGIE, ECONOMIE DE LA SANTE ET PREVENTION *4601*

AUQUIER Pascal (PU-PH)
BOYER Laurent (PU-PH)
CHABOT Jean-Michel (PU-PH)
GENTILE Stéphanie (PU-PH)
SAMBUC Roland (PU-PH) Surnombre
THIRION Xavier (PU-PH)

DELPERO Jean-Robert (PU-PH)
MOUTARDIER Vincent (PU-PH)
SEBAG Frédéric (PU-PH)
TURRINI Olivier (PU-PH)

BEGE Thierry (MCU-PH)
BIRNBAUM David (MCU-PH)

CHIRURGIE INFANTILE *5402*

GUYS Jean-Michel (PU-PH)
JOUVE Jean-Luc (PU-PH)
LAUNAY Franck (PU-PH)
MERROT Thierry (PU-PH)
VIEHWEGER Heide Elke (PU-PH)

CHIRURGIE MAXILLO-FACIALE ET STOMATOLOGIE *5503*

CHOSSEGROS Cyrille (PU-PH)
GUYOT Laurent (PU-PH)

FOLETTI Jean-Marc (MCU-PH)

CHIRURGIE PLASTIQUE,

RECONSTRUCTRICE ET ESTHETIQUE ; BRÛLOLOGIE *5004*

CASANOVA Dominique (PU-PH)
LEGRE Régis (PU-PH)

HAUTIER/KRAHN Aurélie (MCU-PH)

GASTROENTEROLOGIE ; HEPATOLOGIE ; ADDICTOLOGIE *5201*

BARTHET Marc (PU-PH)
BERNARD Jean-Paul (PU-PH)
BOTTA-FRIDLUND Danielle (PU-PH)
DAHAN-ALCARAZ Laetitia (PU-PH)
GEROLAMI-SANTANDREA René (PU-PH)
GRANDVAL Philippe (PU-PH)
GRIMAUD Jean-Charles (PU-PH)
SEITZ Jean-François (PU-PH)
VITTON Véronique (PU-PH)

GONZALEZ Jean-Michel (MCU-PH)

GENETIQUE *4704*

BEROUD Christophe (PU-PH)
KRAHN Martin (PU-PH)
LEVY Nicolas (PU-PH)
MONCLA Anne (PU-PH)
SARLES/PHILIP Nicole (PU-PH)

NGYUEN Karine (MCU-PH)
TOGA Caroline (MCU-PH)
ZATTARA/CANNONI Hélène (MCU-PH)

GYNECOLOGIE-OBSTETRIQUE ; GYNECOLOGIE MEDICALE *5403*

AGOSTINI Aubert (PU-PH)
BOUBLI Léon (PU-PH)
BRETELLE Florence (PU-PH)
CARCOPINO-TUSOLI Xavier (PU-PH)
COURBIERE Blandine (PU-PH)
CRAVELLO Ludovic (PU-PH)
D'ERCOLE Claude (PU-PH)

BERBIS Julie (MCU-PH)
LAGOUANELLE/SIMEONI Marie-Claude (MCU-PH)

MINVIELLE/DEVICTOR Bénédicte (MCF)(06ème section)
TANTI-HARDOUIN Nicolas (PRAG)

IMMUNOLOGIE *4703*

KAPLANSKI Gilles (PU-PH)
MEGE Jean-Louis (PU-PH)
OLIVE Daniel (PU-PH)
VIVIER Eric (PU-PH)

FERON François (PR) (69ème section)

BOUCRAUT Joseph (MCU-PH)
DEGEORGES/VITTE Joëlle (MCU-PH)
DESPLAT/JEGO Sophie (MCU-PH)
ROBERT Philippe (MCU-PH)
VELY Frédéric (MCU-PH)

BOUCAULT/GARROUSTE Françoise (MCF) 65ème section)

MALADIES INFECTIEUSES ; MALADIES TROPICALES *4503*

BROUQUI Philippe (PU-PH)
LAGIER Jean-Christophe (PU-PH)
PAROLA Philippe (PU-PH)
STEIN Andréas (PU-PH)

MILLION Matthieu (MCU-PH)

MEDECINE INTERNE ; GERIATRIE ET BIOLOGIE DU VIEILLISSEMENT ; MEDECINE GENERALE ; ADDICTOLOGIE *5301*

BONIN/GUILLAUME Sylvie (PU-PH)
DISDIER Patrick (PU-PH)
DURAND Jean-Marc (PU-PH)
FRANCES Yves (PU-PH) Surnombre
GRANEL/REY Brigitte (PU-PH)
HARLE Jean-Robert (PU-PH)
ROSSI Pascal (PU-PH)
SCHLEINITZ Nicolas (PU-PH)

EBBO Mikael (MCU-PH)

GENTILE Gaëtan (MCF Méd. Gén. Temps plein)

ADNOT Sébastien (PR associé Méd. Gén. à mi-temps)
FILIPPI Simon (PR associé Méd. Gén. à mi-temps)

BARGIER Jacques (MCF associé Méd. Gén. À mi-temps)
BONNET Pierre-André (MCF associé Méd. Gén à mi-temps)
CALVET-MONTREDON Céline (MCF associé Méd. Gén. à temps plein)
GUIDA Pierre (MCF associé Méd. Gén. à mi-temps)
JANCZEWSKI Aurélie (MCF associé Méd. Gén. À mi-temps)

NUTRITION *4404*

DARMON Patrice (PU-PH)
RACCAH Denis (PU-PH)
VALERO René (PU-PH)

ATLAN Catherine (MCU-PH) disponibilité
BELIARD Sophie (MCU-PH)

MARANINCHI Marie (MCF) (66ème section)

ONCOLOGIE 65 (BIOLOGIE CELLULAIRE)

CHABANNON Christian (PR) (66ème section)
SOBOL Hagay (PR) (65ème section)

OPHTALMOLOGIE *5502*

DENIS Danièle (PU-PH)
HOFFART Louis (PU-PH)
MATONTI Frédéric (PU-PH)
RIDINGS Bernard (PU-PH) Surnombre

HEMATOLOGIE ; TRANSFUSION *4701*

BLAISE Didier (PU-PH)
COSTELLO Régis (PU-PH)
CHIARONI Jacques (PU-PH)
GILBERT/ALESSI Marie-Christine (PU-PH)
MORANGE Pierre-Emmanuel (PU-PH)
VEY Norbert (PU-PH)

GELSI/BOYER Véronique (MCU-PH)
LAFAGE/POCHITALOFF-HUVALE Marina (MCU-PH)
LOOSVELD Marie (MCU-PH)

POGGI Marjorie (MCF) (64ème section)

MEDECINE LEGALE ET DROIT DE LA SANTE *4603*

LEONETTI Georges (PU-PH)
PELISSIER/ALICOT Anne-Laure (PU-PH)
PIERCECCHI/MARTI Marie-Dominique (PU-PH)

BARTOLI Christophe (MCU-PH)
TUCHTAN-TORRENTS Lucile (MCU-PH)

BERLAND/BENHAIM Caroline (MCF) (1ère section)

MEDECINE PHYSIQUE ET DE READAPTATION *4905*

BENSOUSSAN Laurent (PU-PH)
VITON Jean-Michel (PU-PH)

MEDECINE ET SANTE AU TRAVAIL *4602*

LEHUCHER/MICHEL Marie-Pascale (PU-PH)

BERGE-LEFRANC Jean-Louis (MCU-PH)
SARI/MINODIER Irène (MCU-PH)

NEPHROLOGIE *5203*

BERLAND Yvon (PU-PH) Surnombre
BRUNET Philippe (PU-PH)
BURTEY Stépahne (PU-PH)
DUSSOL Bertrand (PU-PH)
JOURDE CHICHE Noémie (PU PH)
MOAL Valérie (PU-PH)

NEUROCHIRURGIE *4902*

DUFOUR Henry (PU-PH)
FUENTES Stéphane (PU-PH)
REGIS Jean (PU-PH)
ROCHE Pierre-Hugues (PU-PH)
SCAVARDA Didier (PU-PH)

CARRON Romain (MCU PH)
GRAILLON Thomas (MCU PH)

NEUROLOGIE *4901*

ATTARIAN Sharham (PU PH)
AUDOIN Bertrand (PU-PH)
AZULAY Jean-Philippe (PU-PH)
CECCALDI Mathieu (PU-PH)
EUSEBIO Alexandre (PU-PH)
FELICIAN Olivier (PU-PH)
PELLETIER Jean (PU-PH)

PEDOPSYCHIATRIE; ADDICTOLOGIE *4904*

DA FONSECA David (PU-PH)
POINSO François (PU-PH)

OTO-RHINO-LARYNGOLOGIE *5501*

DESSI Patrick (PU-PH)
FAKHRY Nicolas (PU-PH)
GIOVANNI Antoine (PU-PH)
LAVIEILLE Jean-Pierre (PU-PH)
NICOLLAS Richard (PU-PH)
TRIGLIA Jean-Michel (PU-PH)

DEVEZE Arnaud (MCU-PH) Disponibilité

REVIS Joana (MAST) (Orthophonie) (7ème Section)

PARASITOLOGIE ET MYCOLOGIE *4502*

DESSEIN Alain (PU-PH) Surnombre

CASSAGNE Carole (MCU-PH)
L'OLLIVIER Coralie (MCU-PH)
MARY Charles (MCU-PH)
RANQUE Stéphane (MCU-PH)
TOGA Isabelle (MCU-PH)

PEDIATRIE *5401*

ANDRE Nicolas (PU-PH)
CHAMBOST Hervé (PU-PH)
DUBUS Jean-Christophe (PU-PH)
GIRAUD/CHABROL Brigitte (PU-PH)
MICHEL Gérard (PU-PH)
MILH Mathieu (PU-PH)
REYNAUD Rachel (PU-PH)
SARLES Jacques (PU-PH)
TSIMARATOS Michel (PU-PH)

COZE Carole (MCU-PH)
FABRE Alexandre (MCU-PH)
OUDIN Claire (MCU-PH)
OVAERT Caroline (MCU-PH)

PSYCHIATRIE D'ADULTES ; ADDICTOLOGIE *4903*

BAILLY Daniel (PU-PH)
LANCON Christophe (PU-PH)
NAUDIN Jean (PU-PH)

'CHOLOGIE - PSYCHOLOGIE CLINIQUE, PCYCHOLOGIE SOCIALE 16

AGHABABIAN Valérie (PR)

RADIOLOGIE ET IMAGERIE MEDICALE *4302*

BARTOLI Jean-Michel (PU-PH)
CHAGNAUD Christophe (PU-PH)
CHAUMOITRE Kathia (PU-PH)
GIRARD Nadine (PU-PH)
GORINCOUR Guillaume (PU-PH)
JACQUIER Alexis (PU-PH)
MOULIN Guy (PU-PH)
PANUEL Michel (PU-PH)
PETIT Philippe (PU-PH)
VAROQUAUX Arthur Damien (PU-PH)
VIDAL Vincent (PU-PH)

REANIMATION MEDICALE ; MEDECINE URGENCE *4802*

GAINNIER Marc (PU-PH)
GERBEAUX Patrick (PU-PH)
PAPAZIAN Laurent (PU-PH)
ROCH Antoine (PU-PH)

HRAIECH Sami (MCU-PH)

RHUMATOLOGIE *5001*

GUIS Sandrine (PU-PH)
LAFFORGUE Pierre (PU-PH)
PHAM Thao (PU-PH)
ROUDIER Jean (PU-PH)

PHARMACOLOGIE FONDAMENTALE - PHARMACOLOGIE CLINIQUE; ADDICTOLOGIE *4803*

BLIN Olivier (PU-PH)
FAUGERE Gérard (PU-PH) Surnombre
MICALLEF/ROLL Joëlle (PU-PH)
SIMON Nicolas (PU-PH)

BOULAMERY Audrey (MCU-PH)
VALLI Marc (MCU-PH)

PHILOSPHIE *17*

LE COZ Pierre (PR) (17ème section)

PHYSIOLOGIE *4402*

BARTOLOMEI Fabrice (PU-PH)
BREGEON Fabienne (PU-PH)
MEYER/DUTOUR Anne (PU-PH)
TREBUCHON/DA FONSECA Agnès (PU-PH)

BARTHELEMY Pierre (MCU-PH)
BONINI Francesca (MCU-PH)
BOULLU/CIOCCA Sandrine (MCU-PH)
DADOUN Frédéric (MCU-PH) (disponibilité)
DEL VOLGO/GORI Marie-José (MCU-PH)
DELLIAUX Stéphane (MCU-PH)
GABORIT Bénédicte (MCU-PH)
REY Marc (MCU-PH)

LIMERAT/BOUDOURESQUE Françoise (MCF) (40ème section) Retraite 1/5/2018
RUEL Jérôme (MCF) (69ème section)
STEINBERG Jean-Guillaume (MCF) (66ème section)
THIRION Sylvie (MCF) (66ème section)

PNEUMOLOGIE; ADDICTOLOGIE *5101*

ASTOUL Philippe (PU-PH)
BARLESI Fabrice (PU-PH)
CHANEZ Pascal (PU-PH)
CHARPIN Denis (PU-PH) Surnombre
GREILLIER Laurent (PU PH)
REYNAUD/GAUBERT Martine (PU-PH)

MASCAUX Céline (MCU-PH)

TOMASINI Pascale (Maitre de conférences associé des universités)

THERAPEUTIQUE; MEDECINE D'URGENCE; ADDICTOLOGIE *4804*

AMBROSI Pierre (PU-PH)
BARTOLIN Robert (PU-PH) Surnombre
VILLANI Patrick (PU-PH)

DAUMAS Aurélie (MCU-PH)

UROLOGIE *5204*

BASTIDE Cyrille (PU-PH)
KARSENTY Gilles (PU-PH)
LECHEVALLIER Eric (PU-PH)
ROSSI Dominique (PU-PH)

Remerciements

A mes parents,
vous qui m'avez transmis la curiosité scientifique et la sensibilité nécessaires à cette belle profession.

A Monsieur le Professeur LAVIEILLE,
vous qui m'avez fait confiance sur ce sujet de thèse, ainsi que pour votre encadrement bienveillant.

A Monsieur le Professeur ROCHE,
vous m'avez fait un grand honneur en acceptant d'être membre de mon jury de thèse.

A Marion MONTAVA,
toi qui a accepté de diriger cette thèse, je te souhaite plein de bonnes choses dans cette nouvelle vie qui commence.

A Arthur VAROQUAUX,
merci d'avoir accepté d'être membre de mon jury de thèse, j'espère que des vents favorables nous amèneront à travailler de nouveau ensemble.

Merci à tous les professeurs universitaires, praticiens hospitaliers, chefs de cliniques et assistants de l'hôpital de la Conception, de la Timone, de Sainte Musse, de Laveran, d'Aix-en-Provence et de Briançon,
vous qui m'avez aidé à grandir à bien des niveaux.

Merci à tous les internes, mes compagnons de voyage dans cette grande aventure.

Table des matières

Introduction

Rappels anatomiques

1. Angle ponto-cérébelleux
2. Méat acoustique interne

Le schwannome vestibulaire

1. Epidémiologie, aspects macroscopiques et microscopiques
2. Manifestations cliniques
3. Diagnostic et évaluation IRM des schwannomes vestibulaires
4. Prise en charge thérapeutique
    A. Chirurgie d'exérèse
        1) Voie trans-labyrinthique
        2) Voie rétro-sigmoïde
        3) Voie sus-pétreuse
        4) Les complications de la chirurgie et leurs prises en charges
    B. Radiothérapie
    C. Surveillance : wait-and-scan
5. Comment évaluer la qualité de vie des patients

Notre étude : Stratégie de surveillance initiale : mise en évidence d'une meilleure qualité de vie pour les patients présentant un schwannome vestibulaire de petite à moyenne taille.

1. Introduction
2. Matériel et Méthode
3. Résultat
4. Discussion
5. Conclusion

Etude prospective préliminaire

Conclusion

Bibliographie

Introduction

Le schwannome vestibulaire (SV) est une tumeur bénigne développée au dépend des cellules de Schwann qui constituent la gaine des fibres du système nerveux périphérique. Il s'agit d'une tumeur rare dont l'incidence est évaluée à moins de 20 cas par million d'habitants[1,2] mais qui représente 85% des tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux.

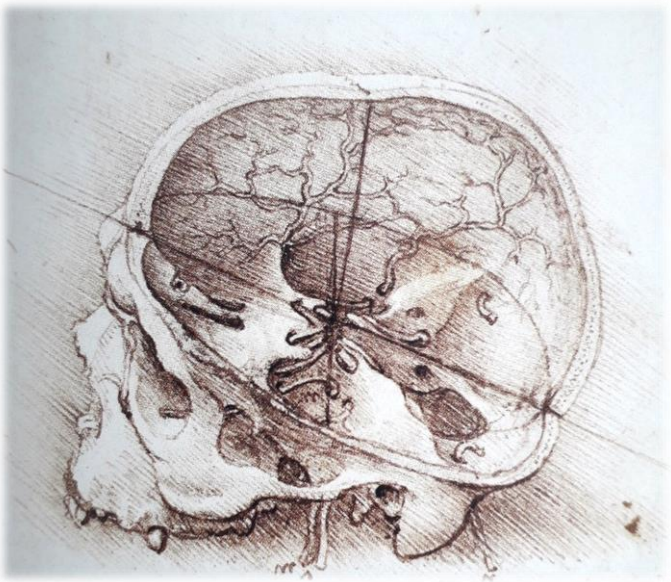
Cette tumeur a une croissance variable mais généralement lente de 1 à 2 millimètres par an. Elle est responsable de symptômes majoritairement otologiques, invalidants mais bénins. Elle se développe dans l'angle ponto-cérébelleux, espace virtuel compris entre la base du crâne, le cervelet et le tronc cérébral. Celui-ci est traversé par de nombreux éléments vasculo-nerveux ce qui explique la symptomatologie, la complexité de l'abord chirurgical et les complications potentiellement graves lorsqu'une exérèse chirurgicale ou une radiothérapie sont décidées.

La prise en charge thérapeutique des SV de petites et de moyennes tailles reste controversée d'autant plus que l'importance des symptômes au moment du diagnostic tend à diminuer[1–3]. Actuellement les 3 principales modalités de prise en charge sont l'exérèse chirurgicale, la radiothérapie et la surveillance (wait-and-scan)[4,5]. Dans le choix de la stratégie de prise en charge, il devient primordial de prendre en compte la qualité de vie des patients.

L'évaluation du handicap causé par un SV est complexe puisqu'une partie des symptômes sont subjectifs et que le handicap dépend du contexte social et environnemental du patient. Les échelles génériques de qualité de vie telles que le questionnaire SF-36 et PROMIS-10, non spécifique au SV peuvent être utilisées mais ne prennent pas en compte le réel impact du SV sur la qualité de vie. D'autres échelles spécifiques au handicap causé par les symptômes du SV telle que le Tinnitus Handicap inventory (THI)[6] pour les acouphènes, le Dizziness Handicap Inventory (DHI)[7] pour l'instabilité sont utilisées mais ne reflètent pas la qualité de vie globale des patients atteint d'un SV. L'échelle PANQOL pour Penn Acoustic Neuroma Quality Of Life est une échelle de qualité de vie spécifique au SV, créée en 2010 par SHAFFER et al.[8] Elle a montré une excellente corrélation entre les symptômes et la dégradation des scores correspondants. Cette échelle a été traduite et validée récemment dans la langue française au cours d'une précédente étude[9].

L’objectif principal de ce travail était d’évaluer la qualité de vie des patients atteints d’un schwannome vestibulaire unilatéral, de petite à moyenne taille, en fonction de leur prise en charge, en utilisant le questionnaire PANQOL et le questionnaire SF-36. L’objectif secondaire de cette étude était d’analyser l’évolution naturelle des schwannomes vestibulaires sur le plan auditif et sur l’IRM.

RAPPELS ANATOMIQUES



Dessin d'anatomie d'après Leonard de VINCI, 1489

1) L’angle ponto-cérébelleux

Limite de l’angle ponto-cérébelleux :

L’angle ponto-cérébelleux (APC) est l’espace prismatique situé dans la fosse postérieure entre la base du crâne en avant qui correspond à la face postéro-supérieure de la partie pétreuse de l’os temporal, également appelé rocher et l’angle formé par le cervelet et le tronc cérébral en arrière. Il s’agit d’un espace virtuel paire et symétrique qui devient réel lorsqu’une tumeur se développe en son sein ou lorsqu’on y pénètre chirurgicalement en ouvrant les citernes arachnoïdiennes ce qui entraine l’affaissement du cervelet.

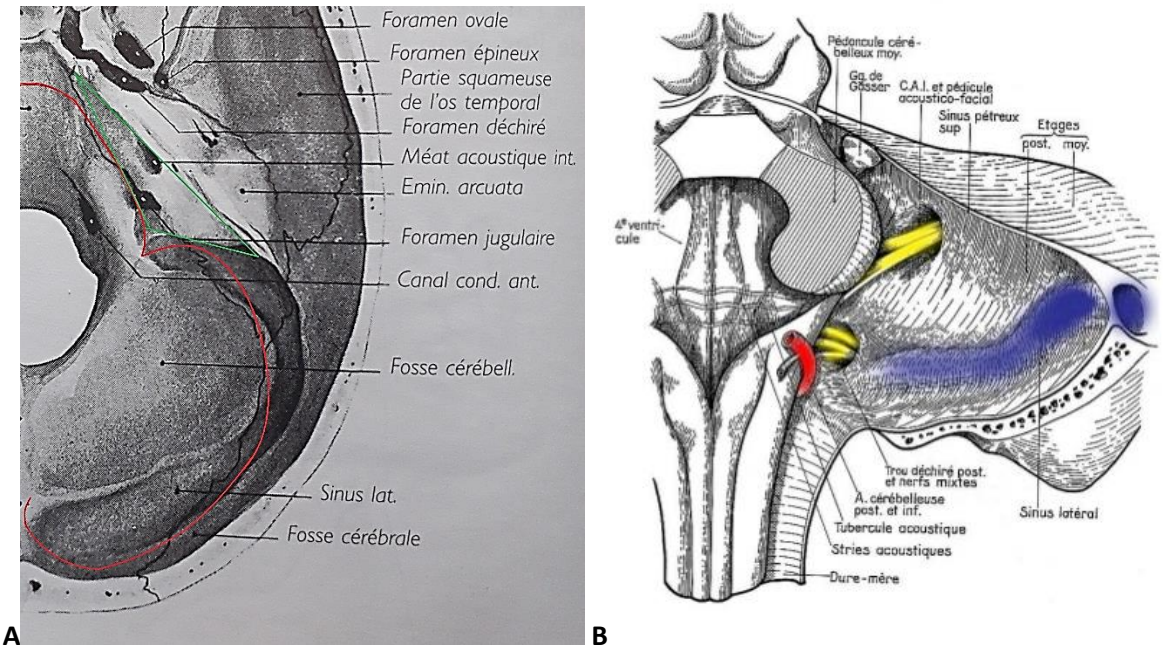


*Figure 1: limite de l’angle ponto-cérébelleux (APC). **A** : d’après H. Rouvière et A. Delmas (anatomie humaine Tome 1). Vue endocrânienne de la fosse cérébrale postérieure. La ligne rouge représente la projection du tronc cérébral et de l’hémisphère cérébelleux droit constituant la limite postérieure de l’APC. Le triangle vert représente l’espace virtuel constituant l’APC. **B** : vue postérieure de l’APC (tronc cérébral coupé au niveau du pédoncule cérébelleux moyen) (thèse Tardivet 2003).*

Cet espace est limité

- en haut par la tente du cervelet et la racine du nerf trijumeau, en bas par les nerfs mixtes et leurs feuillets arachnoïdiens,

- en avant par la face postérieure du rocher et sa jonction avec la lame quadrilatère du sphénoïde,

- en arrière par le tronc cérébral en dedans et le cervelet en dehors[10–13].

La paroi antéro-externe de l'APC correspond à la face endocrânienne du rocher. L'ensemble des structures osseuses est tapissé de dure-mère. Celle-ci se dédouble en bas à la jonction pétro-occipitale pour former le sinus pétreux inférieur, se prolonge en haut pour former la tente du cervelet et se dédouble pour donner le sinus pétreux supérieur.

A la jonction du tiers antérieur et du tiers moyen de la face postérieure du rocher se trouve le méat acoustique interne (MAI) dans lequel pénètre le paquet acoustico-facial accompagné de sa dure-mère et de son artère labyrinthique.

La paroi postéro-médiale correspond en dedans au tronc cérébral composé du pont en haut et du bulbe en bas, séparés par le sillon bulbo-pontique et en dehors à la face ventrale de l'hémisphère cérébelleux. [10,11,14]

Contenu de l'angle ponto-cérébelleux :

L'APC contient de nombreux éléments vasculo-nerveux que l'on peut séparer en 3 étages[11,14] (Figure 2) :

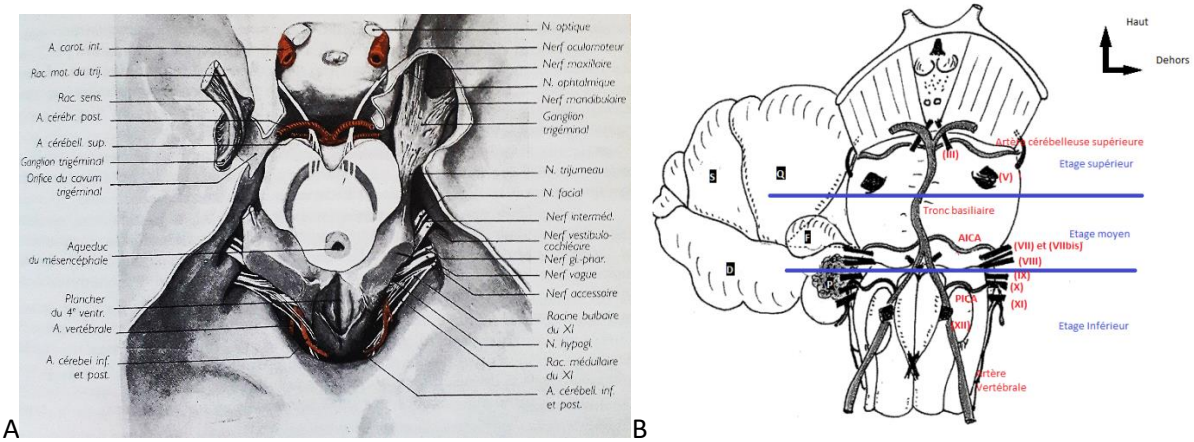


*Figure 2 : contenu de l'angle ponto-cérébelleux (APC). **A** : d'après H. Rouvière et A. Delmas (anatomie humaine tome1) vu supérieure du tronc cérébral sectionné et trajet des nerfs crâniens dans l'APC. **B** : d'après J.M. Prades (neurinome de l'acoustique SFORL 2001 O. Sterkers[11]) schéma de vue antérieure du tronc cérébral et cervelet. F= Flocculus ; Q= Lobule quadrilatère ; S= Lobule simplex ; D= Lobule digastrique ; P= plexus choroïde.*

<u>L'étage supérieur</u> comprend :

- **Le nerf trijumeau,** cinquième paire crânienne (V) dont l'origine apparente se situe sur la face antéro-latérale du pont à sa jonction tiers supérieur - tiers moyen. Il présente deux racines, l'une sensitive plus volumineuse (*pars major*) qui est postéro-latérale, l'autre motrice (*pars minor*) qui est supéro-médiale. Il a ensuite un trajet presque sagittal d'arrière en avant pour pénétrer dans la base du crane par le cavum de MECKEL. Il va présenter un renflement appelé ganglion trigéminé de GASSER puis il va se diviser en 3 branches, la branche ophtalmique (V1), la branche maxillaire (V2) et la branche mandibulaire (V3). Sur son trajet dans l'APC, il est accompagné de la veine de Dandy ou veine pétreuse supérieure qui draine la majorité de l'APC pour ensuite se jeter dans le sinus pétreux supérieur.

- **Le nerf abducens** (VI) nerf oculomoteur externe nait du sillon bulbo-pontique à 4mm de la ligne médiane. Il présente un trajet presque vertical jusqu'à l'apex pétreux dans lequel il pénètre par le canal de DORELLO.

- **L'artère cérébelleuse supérieure** nait du tronc basilaire avant sa division en artères cérébrales postérieures. Elle décrit sur son trajet une boucle entre le nerf oculo-moteur (III) en haut et le nerf trijumeau en bas. Cette artère peut être responsable d'un conflit vasculo-nerveux avec le nerf trijumeau dans 26% des cas notamment au niveau de la « Root Entry Zone » zone située à proximité de son émergence du tronc cérébral.

L'étage moyen comprend : (Figure 2)

- **L'artère cérébelleuse antéro-inférieure** (AICA). Elle nait du tronc basilaire dans 60% des cas. Elle se dirige en arrière vers l'angle ponto-cérébelleux en contournant le tronc cérébral, vers l'émergence du complexe acoustico-facial pour ensuite cheminer vers la fissure horizontale de l'hémisphère cérébelleux. On distingue un segment pré-méatique médialement au *porus* du MAI, un segment méatique et un segment post-méatique. Au niveau du segment méatique, elle peut passer soit en dessous du pédicule acoustico-facial, soit s'insinuer entre le nerf facial et le nerf auditif. Elle pénètre dans le MAI dans 60% des cas. L'AICA va donner naissance à l'artère *subarcuata* et l'artère labyrinthique.

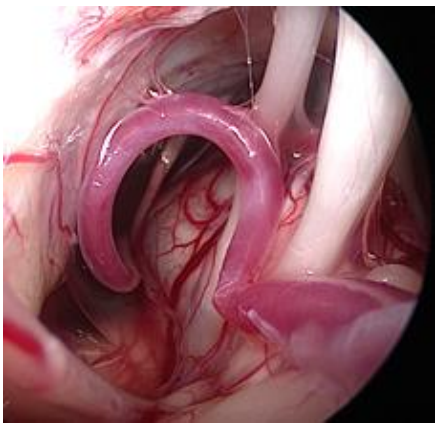


Figure 3 : vue endoscopique de l'APC montrant le trajet de l'AICA à proximité de l'émergence du paquet acoustico-facial. (J.P. LAVIEILLE, CHU Conception, Marseille).

-

L'artère *subarcuata* nait du tronc principal de l'AICA, gagne la *fossa subacuarta* circonscrite par le canal semi-circulaire supérieur et va vasculariser l'antre mastoïdienne et l'ampoule du canal semi-circulaire Latéral. Son sacrifice est souvent nécessaire lors de l'abord du MAI par voie rétro-sigmoïde. L'artère labyrinthique nait généralement du segment méatique ou pré-méatique de l'AICA et suit le paquet acoustico-facial dans le MAI. Elle se divise dans le *fundus* pour donner l'artère cochléaire, l'artère cochléo-vestibulaire et l'artère vestibulaire antérieure. La dissection des nerfs au sein du méat auditif interne doit être extra-arachnoïdienne pour tenter, au maximum, de préserver cette artère fragile.

- **Le nerf facial** et le **nerf intermédiaire de WRISBERG** : Le nerf facial est la septième paire crânienne (VII) ayant des fonctions motrices principalement et sensitives. Le nerf intermédiaire de WRISBERG (VII bis) a principalement une fonction sensorielle et végétative. L'origine apparente du VII se situe à 12 millimètres de la ligne médiane au niveau du sillon bulbo-pontique. Le nerf intermédiaire (VII bis) émerge de la partie la plus latérale du sillon bulbo-pontique, au- dessus du sillon latéral dorsal et de l'olive et reste au-dessous du VII sur tout son trajet. Le nerf facial est solidaire au nerf cochléo-vestibulaire dans son trajet au sein de la citerne ponto-cérébelleuse. Son trajet est oblique en avant, en haut et latéralement, se dirigeant vers le *porus* du méat auditif interne. Le nerf facial a une situation antéro-supérieure au nerf cochléo-vestibulaire. A proximité de son émergence du tronc cérébral, le nerf facial présente une zone de transition au niveau de la composition de sa myéline qui passe de type oligodrendrocytaire à schwannien, appelée « Root Entry Zone » zone de grande fragilité du nerf facial.

- **Le nerf cochléo-vestibulaire** est la huitième paire crânienne (VIII). Il comprend le nerf vestibulaire supérieur recueillant les informations sensorielles du système utriculaire et des canaux semi-circulaires supérieur et latéral, le nerf vestibulaire inférieur recueillant les informations sensorielles du canal semi-circulaire postérieur et du système sacculaire et enfin le nerf cochléaire transmettant les informations auditives enregistrées par la cochlée. Son origine apparente se situe dans le sillon bulbo-pontique juste en arrière du nerf facial. Pendant son trajet dans l'APC, le VIII subit un mouvement de torsion spiralé. Les fibres cochléaires initialement en position inférieure par rapport aux fibres vestibulaires initialement ventrales et dorsales au niveau du sillon bulbo-pontique passent en position ventrale par rapport aux fibres vestibulaires qui deviennent respectivement crâniales et caudales pour les nerfs vestibulaires supérieur et inférieur au niveau du *porus.* Dans le méat, le VIII forme une gouttière à concavité supérieure dans laquelle reposent les nerfs VII et VII bis.

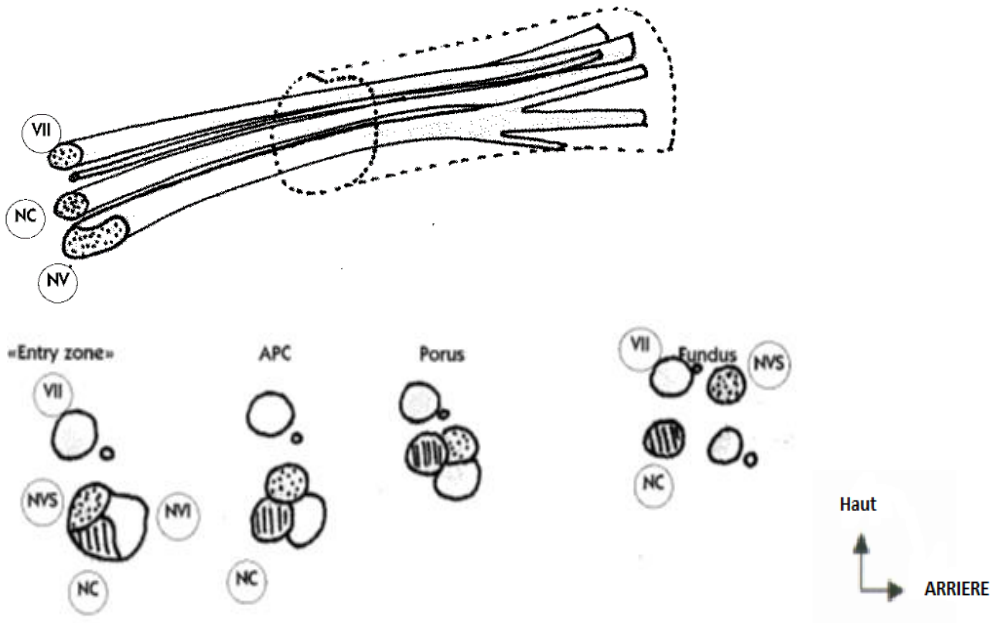


Figure 4 : d'après J.M Prades (neurinome de l'acoustique SFORL 2001 O.Sterkers[11]) trajet du pédicule acoustico-facial dans l'APC et le MAI. Coupe du pédicule à différents niveaux de son trajet permettant de constater la disposition des nerfs entres eux. NVS : nerf vestibulaire supérieur ; NVI : nerf vestibulaire inférieur ; NC : nerf cochléaire.

L'étage inférieur contient :

- **Les nerfs mixtes** comprenant le **nerf glosso-pharyngien (IX)**, le **nerf vague (X)** et le **nerf spinal (XI)**. L'origine apparente des nerfs mixtes s'étage de haut en bas dans le sillon latéral postérieur du bulbe. A la partie supérieure nait le nerf glosso-pharyngien par 4 à 5 filets, à la partie moyenne nait le nerf vague par 10 à 18 filets radiculaires et à la partie inférieure nait le nerf accessoire ou spinal par une double racine, spinale et crâniale. Les nerfs mixtes se dirigent latéralement en dehors et en avant, longent le flanc postéro-externe du tubercule jugulaire en décrivant une légère courbure concave en bas, en dehors et en avant pour se jeter dans le foramen jugulaire où se termine le sinus sigmoïde.

- **L'artère cérébelleuse postéro-inférieure** (PICA) : Elle nait dans 90% des cas de l'artère vertébrale et dans 10% des cas de l'artère basilaire. Elle croise l'origine apparente du nerf hypoglosse (XII) en arrière et chemine le long de la face antérieure du bulbe vers les tonsilles cérébelleuses. Sur son trajet elle croise l'émergence des nerfs mixtes de façon très variable.

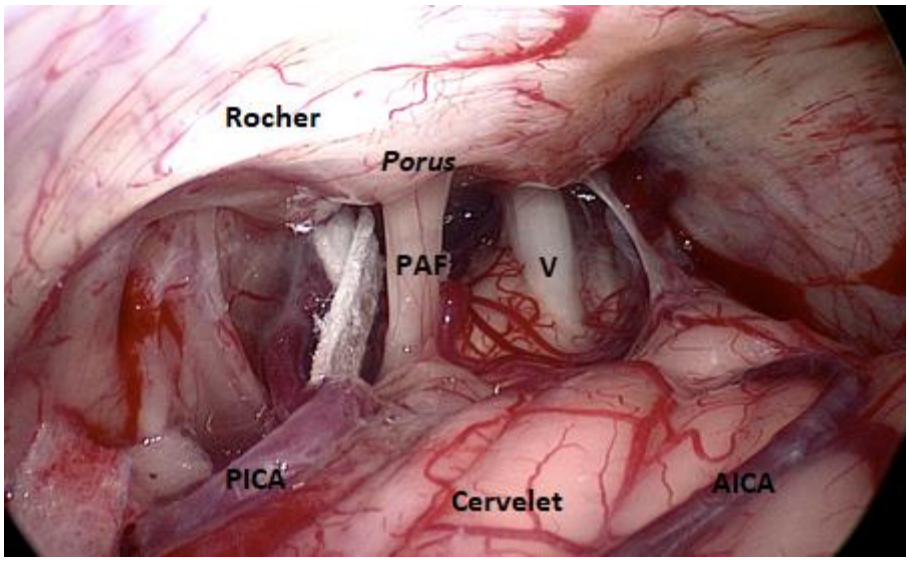


Figure 5 : vue endoscopique opératoire d'un angle ponto-cérébelleux gauche (J.P.AVIEILLE, hôpital de la Conception, Marseille). AICA : artère cérébelleuse antéro-inférieure ; PICA : artère cérébelleuse postéro-inférieure ; PAF : paquet acoustico-facial ; V : nerf trijumeau

Les espaces sous-arachnoïdiens et leurs citernes :

Les feuillets arachnoïdiens qui tapissent l'ensemble des structures nerveuses de l'APC délimitent 3 citernes. [11,15]

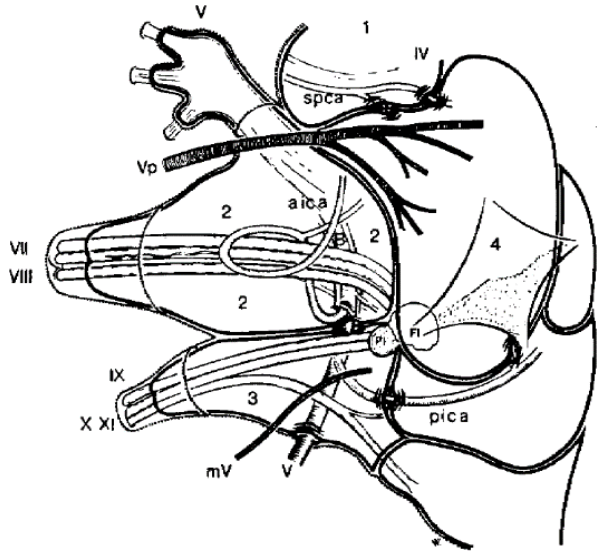


Figure 6 : d'après LESCANNE. Schéma du cloisonnement arachnoïdien de l'angle ponto-cérébelleux. Le tronc cérébral et les parois osseuses ne sont pas représentés pour plus de clarté. Les traits de contours fins correspondent à la dure-mère tandis que les traits de contours épais correspondent à l'arachnoïde. 1 : citerne pontique ; 2 : citerne ponto-cérébelleuse ; 3 : citerne latéro-médullaire ; 4 : quatrième ventricule. Les chiffres romain correspondent aux nerfs crâniens. B : artère basilaire ; AICA : artère cérébelleuse antéro-inférieure ; PICA : artère cérébelleuse postéro-inférieure ; SPCA : artère cérébelleuse supéro-antérieure ; Vp : veines pétreuses. Pl : plexus choroïde.

<u>La citerne pontique :</u>

De petite taille, la citerne pontique est située à la face latéro-ventrale supérieure du pont. Elle contient la partie distale de l'artère basilaire, l'origine des artères cérébelleuses supérieures et des veines pontiques transverses. Elle est délimitée en haut par le bord inférieur de l'émergence du III, en bas par le bord supérieur de l'émergence du V et se projette en avant sur le bord postérieur du *dorsum sellae.*

La citerne ponto-cérébelleuse :

Plus volumineuse que la précédente, la citerne ponto-cérébelleuse est située à la face latéro-ventrale des deux tiers inférieurs du pont. Elle contient le nerf trijumeau, le nerf abducens, le paquet acoustico-facial, l'artère basilaire, l'AICA, les veines pétreuses supérieures, et la partie supérieure du plexus choroïde du quatrième ventricule dont la sécrétion alimente la citerne. L'arachnoïde s'évagine en avant vers l'incisure trigéminale et latéralement vers le MAI. Une tumeur développée au dépend du ganglion vestibulaire est en dehors de cette espace puisqu'il appartient à l'espace sub-arachnoïdien intra-méatique et refoule l'arachnoïde en dedans ce qui crée un espace de clivage [14].

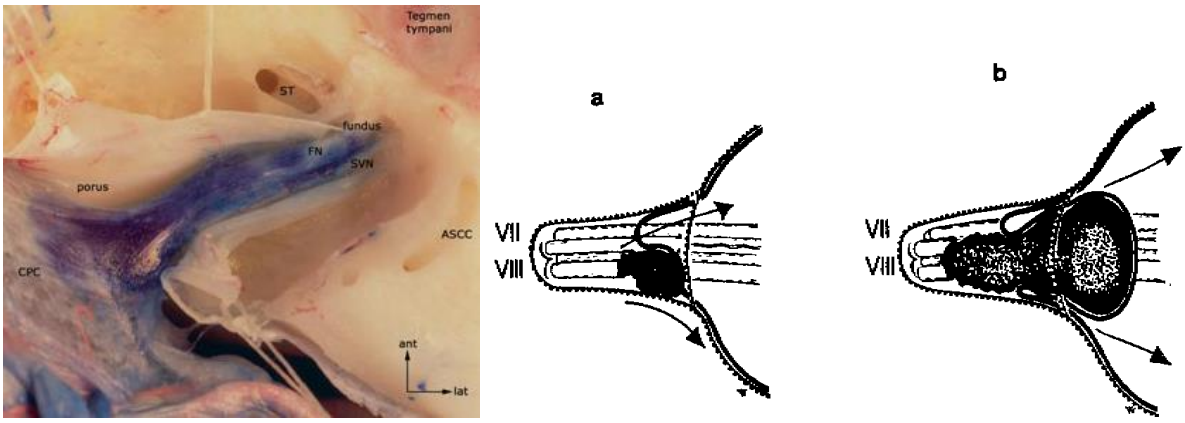


Figure 7 : d'après LESCANNE. "Citerne ponto-cérébelleuse : Micro-anatomie appliquée aux schwannomes vestibulaires » Photographie montrant une vue supérieure du MAI du côté droit après le retrait de son toit osseux. Après ouverture de la gaine de dure-mère, la membrane arachnoïdienne est colorée au bleu de toluidine. La couche externe de la CPC s'est invaginée dans le porus et a recouvert le complexe vestibulo-cochléo-facial formant une seule gaine arachnoïdienne continue. Près du fond, la membrane arachnoïdienne recouvre le ganglion vestibulaire. ASCC = canal semi-circulaire supérieur ; ST = scala tympani; SVN = nerf vestibulaire supérieur ; FN : nerf facial.

La citerne latéro-médullaire :

Elle est située à la face latéro-ventrale du bulbe. Elle contient les nerfs mixtes, le nerf hypoglosse, la partie distale de l'artère vertébrale, la PICA, la veine pétreuse inférieure quand elle existe, et la partie inférieure du plexus choroïde du IVème ventricule. Elle se projette en avant sur le *clivus* et communique largement avec la citerne controlatérale.

2) Le méat acoustique interne :

Le méat acoustique interne (MAI) est un canal osseux cylindrique creusé dans la face postérieure de la partie pétreuse de l'os temporal, à l'union de son tiers moyen et de son tiers antérieur. Le MAI mesure 4,5 mm de diamètre au niveau du *porus* pour 11 mm de profondeur en moyenne. Il a une direction oblique en dehors et en avant et réalise un angle de 45° ouvert en avant avec le grand axe du rocher. (Figure 8)

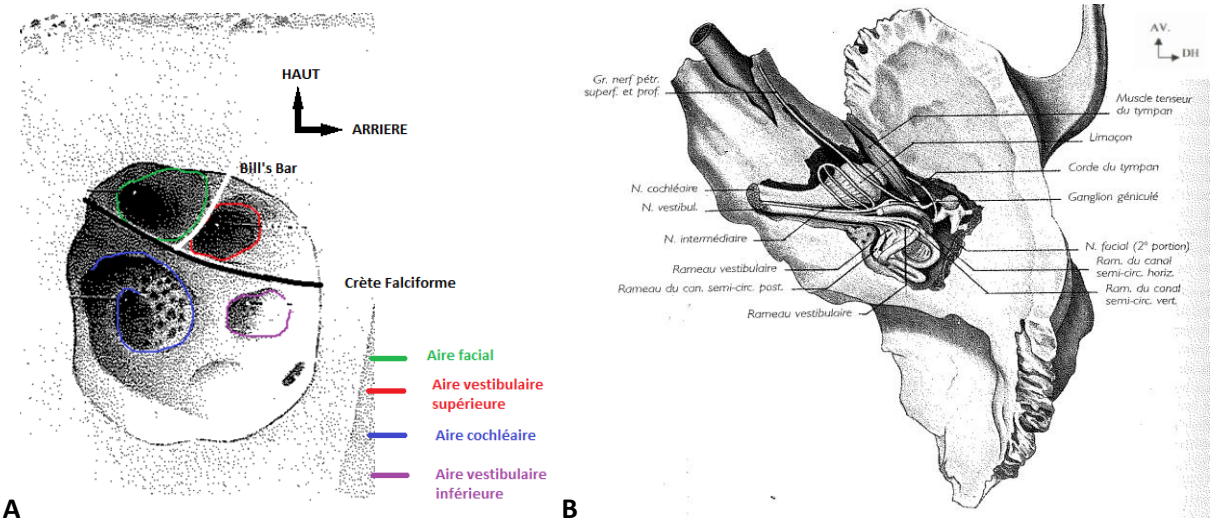


Figure 8 : MAI. D'après A. Delmas et H. Rouvière. ***A*** *: fond du méat acoustique interne (MAI).* ***B*** *: Trajet du paquet acousticofacial dans le MAI. Le bord supérieur de l'os pétreux est fraisé pour laisser apparaitre le contenu du MAI, le labyrinthe et la caisse du tympan.*

Le fond du MAI (*fundus*) répond en avant à la base du modiolus et en arrière à la face médiale du vestibule. Il est divisé horizontalement par une crête osseuse transverse (**crête falciforme**) en un étage supérieur et un étage inférieur. L'étage supérieur est divisé en deux par une crête osseuse verticale appelée « **BILL's bar** » en un compartiment facial (aqueduc dit de Fallope) en avant et un compartiment vestibulaire en arrière. L'aire facial livre le passage au nerf facial et au nerf intermédiaire où ils fusionnent à ce niveau. L'aire vestibulaire supérieur livre passage au nerf vestibulaire supérieur qui est la réunion du nerf utriculaire et des nerfs ampullaires supérieur et latéral.

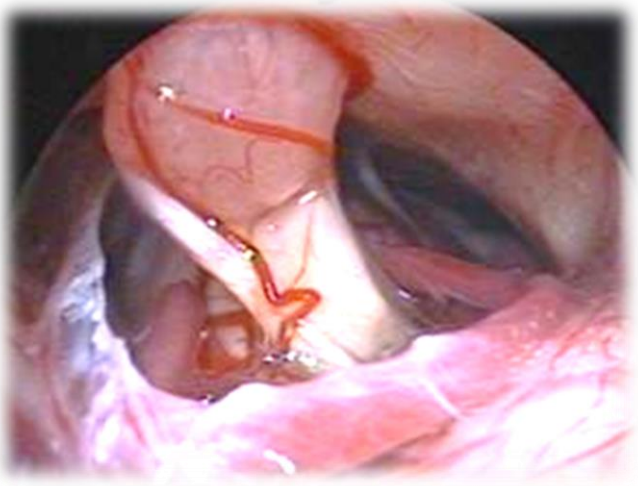
L'étage inférieur est divisé verticalement par une crête osseuse moins nette, en une aire cochléaire en dedans contenant le nerf cochléaire et en une aire vestibulaire inférieure en rapport avec le saccule. En arrière de cette dernière se présente le ***foramen singulaire de MORGAGNI*** qui livre passage au filets nerveux en provenance de l'ampoule du canal semi-circulaire postérieur[10].

Le **ganglion vestibulaire** est situé au niveau du *fundus* et est constitué de la réunion du ganglion vestibulaire supérieur appelé **ganglion de SCARPA** et du ganglion vestibulaire inférieur dit de « BOETTCHER ». Ce ganglion apparait comme étant l'origine apparente du nerf vestibulaire. L'artère labyrinthique qui nait de l'AICA accompagne les éléments nerveux dans le MAI [16].

Il existe de manière pratiquement constante des anastomoses entre le nerf facial et le nerf vestibulaire, aussi bien au niveau du *porus* qu'à proximité de la crête verticale. De même il existe des anastomoses entre le nerf cochléaire et le nerf vestibulaire.

Les parois osseuses du méat acoustique interne ainsi que les crêtes verticales et transverses sont tapissées par la **dure-mère**. Celle-ci est adhérente aux parois telle une enveloppe périostée et s'amincit du *porus* vers le *fundus*. Au niveau du canal facial elle se prolonge en avant pour envelopper le ganglion géniculé. **L'arachnoïde** enveloppe le nerf facial, intermédiaire et cochléo-vestibulaire formant une gaine intra-méatique ininterrompue. Elle est perforée par les éléments vasculaires ce qui crée une anastomose entre circulation méningée et cérébello-labyrinthique. Au niveau du fundus la gaine arachnoïdienne tapisse l'aire cochléaire et les aires vestibulaires supérieure et inférieure où elle est perforée par les fibres nerveuses correspondantes. Le ganglion vestibulaire est situé dans l'**espace sub-arachnoïdien intra-méatique**.[14,15]

LE SCHWANNOME VESTIBULAIRE



1) Epidémiologie, aspects macroscopiques et microscopiques.

Le schwannome vestibulaire, également dénommé neurinome de l'acoustique, a été décrit pour la première fois en 1777 par SANDIFORT sur une pièce d'autopsie, comme une tumeur ovale blanchâtre ou grisâtre parfois pseudo-kystique. Le nom de neurinome de l'acoustique a été introduit par TOYNBEE en 1853 et l'origine schwannienne a été démontrée par MASSON en 1932.[11]

Epidémiologie :

Le schwannome vestibulaire (SV) est une tumeur rare qui représente 8% des tumeurs intracrâniennes mais qui est la plus fréquente (85%) des tumeurs développées au sein de l'angle ponto-cérébelleux [2]. Le diagnostic des SV est en incidence croissante. D'après l'étude de S.E. STANGERUP [1] l'incidence de découverte du SV est passée de 5.4 cas par millions d'habitant en 1976 à 19 cas par millions d'habitants en 2004.

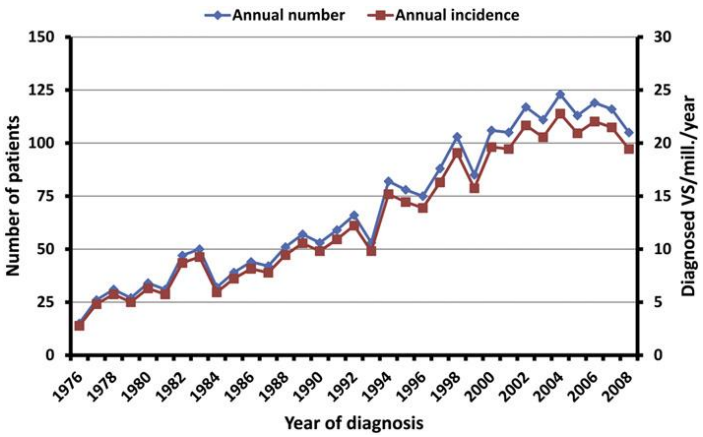


Figure 9 : d'après S.E Stangerup [1]. Evolution de l'incidence des schwannomes vestibulaires de 1976 à 2008. L'axe vertical correspond à gauche aux nombres de nouveaux cas diagnostiqués par année (courbe bleue) et à droite à l'incidence en nombre de nouveaux cas par million d'habitant par an (courbe rouge).

L'âge au diagnostic a également tendance à croitre puisqu'il est passé de 49 ans en 1976 à 58 ans en 2008 [1]. Ce résultat est surtout expliqué par l'augmentation du nombre de diagnostic effectué après 50 ans tandis que le nombre de diagnostic effectué avant 40 ans n'a pas changé sur cette période de 33 ans.

De même, la taille tumorale au diagnostic a tendance à décroitre progressivement. Elle est passée de 30 mm en 1976 à 10 mm en 2008.

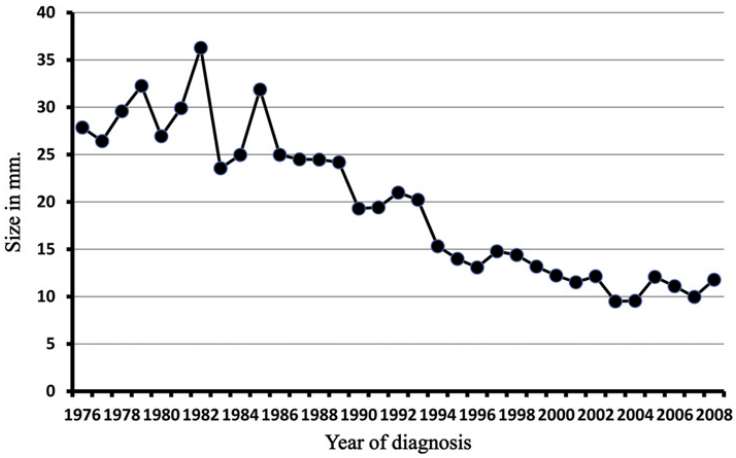


Figure 10 : d'après S.E Stangerup [1]. Evolution de la taille des schwannomes vestibulaires au diagnostic de 1976 à 2008. L'axe vertical correspond à la moyenne des tailles tumorales en millimètres par année de diagnostic. L'axe horizontal correspond à l'année de diagnostic.

Aspects génétiques du schwannome vestibulaire :

Dans la grande majorité des cas, les SV sont des tumeurs sporadiques. Ils peuvent être retrouvés dans une histoire familiale héréditaire dans 5% des cas, notamment dans le cadre de la **neurofibromatose de type 2** (NF2). La NF2 est une maladie autosomique dominante associée à une mutation du gène NF2 localisé sur le chromosome 22 (emplacement 22q12–2). Ce gène NF2 code une protéine appelée **Merline** ou encore **schwannomine** intervenant dans la régulation de la structure de la membrane plasmique des cellules de Schwann. Dans la NF2, les schwannomes vestibulaires sont volontiers bilatéraux et associés à d'autres tumeurs comme des méningiomes, des neurofibromes ou des gliomes[17,18]. Une recherche de mutation en faveur d'une NF2 est nécessaire devant la découverte d'un schwannome vestibulaire chez le sujet jeune de moins de 30 ans, même lorsqu'il est unilatéral. En cas de diagnostic positif de NF2 une enquête familiale devra être entreprise.

Autres considérations étiologiques :

L'utilisation fréquente et prolongée (>20 ans) d'un téléphone sans fil serait un facteur de risque de développer un schwannome vestibulaire du côté le plus exposé avec un Odd-Ratio (OR) calculé à 4.4 dans l'étude de HARDELL et al.[19] en 2006. Le risque de développer un SV serait doublé en cas d'exposition supérieure à 10 ans dans la méta-analyse KHURANA et al.[20] réalisée en 2009. Cependant la méta-analyse de MORNET et al. en 2013 n'a pas retrouvé de corrélation entre l'exposition au téléphone sans fil et le développement d'un schwannome vestibulaire[21].

Pathogénie :

Le schwannome vestibulaire se développe au dépend des cellules de Schwann qui entourent l'axone du nerf vestibulaire. Le nerf cochléo-vestibulaire présente deux parties, l'une proximale par rapport au tronc cérébral dont la gaine est constituée d'oligodendrocytes, l'autre distale dont la gaine est constituée de cellules de Schwann. Le schwannome vestibulaire peut se développer sur cette deuxième partie du nerf, de la jonction oligodendrocytes-cellules de Schwann jusqu'à la terminaison du nerf. Le SV semble se développer sur la branche supérieure et sur la branche inférieure du nerf vestibulaire à une fréquence équivalente[22]. D'après l'après l'étude de ROOSLI et al.[22] le schwannome vestibulaire ne prend son origine au niveau de la jonction oligodendrocytes-cellules de Schwann que dans seulement 7.5% des cas. L'analyse de la répartition des cellules de Schwann sur le nerf montre que le ganglion vestibulaire est une zone plus riche en cellule de Schwann que le reste du nerf[23]. Ceci pourrait expliquer la tendance des SV à se développer au niveau du ganglion vestibulaire. Les schwannomes peuvent également être intra-labyrinthiques, développés au dépend du nerf cochléaire ou du nerf vestibulaire.

Aspect macroscopique : (Figure 7)

Le schwannome vestibulaire se présente comme une masse ovalaire parfois fusiforme, d'allure bénigne encapsulée et se développant de façon excentrée sur le trajet du nerf qui peut être identifiable ou non. À la coupe, la masse présente un aspect blanc rosé ou jaunâtre lié aux dépôts de lipides avec parfois des remaniements kystiques, hémorragiques ou des calcifications. En général, il n'existe pas de territoire de nécrose.[11]

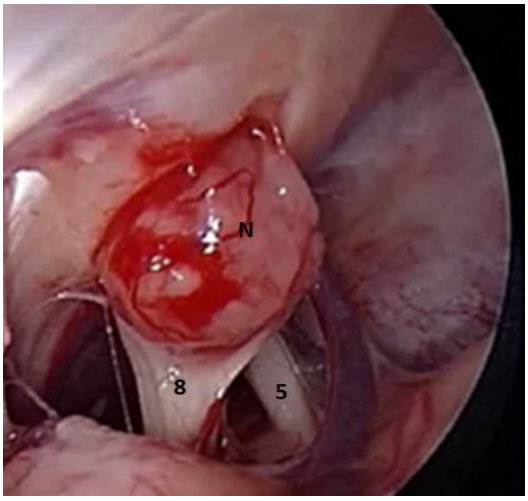


*Figure 11 : aspect macroscopique d'un schwannome vestibulaire droit stade 2 en vue per-opératoire. (J.P. LAVIEILLE, hôpital de la Conception, Marseille**).** N : neurinome ; 5 : nerf trijumeau ; 8 : nerf cochléo-vestibulaire.*

Aspect microscopique : (Figure 8)

On décrit deux formes histologiques associées aux SV :

-la forme dite de type A d'ANTONI (fibrillaire) : plus dense, elle comporte des cellules allongées bipolaires en faisceaux entourées de fibres argyrophiles. Leurs noyaux sont ovoïdes et elles sont organisées en palissades formant des « nodules de VEROCAY »

-la forme dite de type B d'ANTONI (réticulaire) : plus lâche, elle comporte des cellules a noyau rond et à cytoplasme réduit comparables à des lymphocytes donnant un aspect de « nid d'abeille ». D'après MASSON la forme B serait une forme de type A ayant subi des altérations vasculaires à l'origine d'une dégénérescence lipidique[11].

Les schwannomes vestibulaires sont généralement constitués de la forme de type A et de type B d'ANTONI.

La vascularisation est importante avec des phénomènes d'extravasations capillaires et des dépôts hémosidériniques. L'importance de la vascularisation est corrélée à la taille de la tumeur et à sa croissance ultérieure.

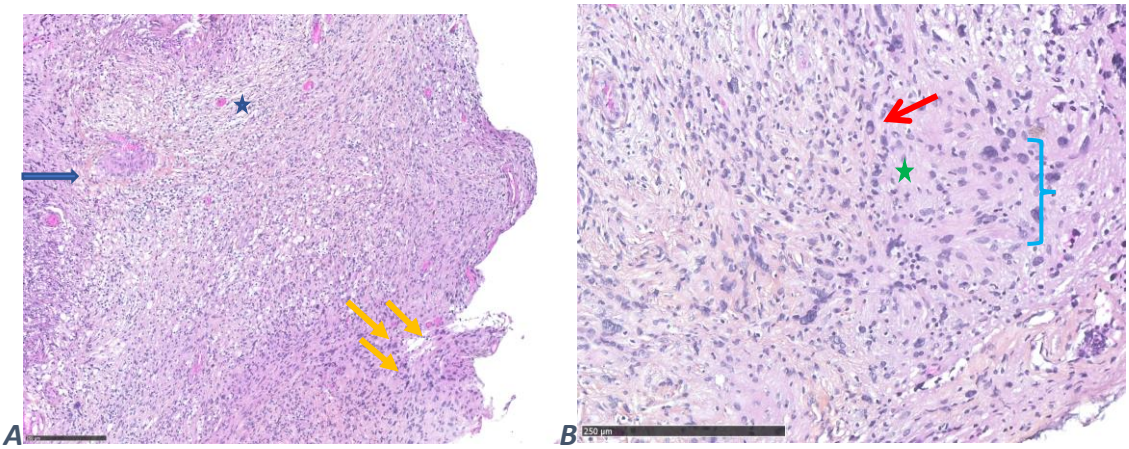


Figure 12 : coupes histologiques d'un schwannome vestibulaire après coloration standard au HES (Dr Guetta, Laboratoire d'anatomopathologie de l'hôpital de la Timone, Marseille).
***A :** grossissement au microscopie optique X10. Prolifération tumorale dense d'agencement storiforme « en courant » : type Antoni A avec de nombreux vaisseaux à paroi épaisse, hyalinisée (flèche bleue), des remaniements inflammatoires (macrophages spumeux) et œdémateux (étoile), un agencement palissadique « nodules de Verocay » (Flèches jaunes).*
***B** : grossissement au microscope optique X40. Cellules tumorales fusiformes (allongées) régulières, aux noyaux effilés, présentant des vacuoles claires intranucléaires (flèche). Formations d'enroulements cellulaires (accolade). Matériel hyalin d'aspect fibrillaire entre les cellules tumorales (étoile).*

2) Manifestations cliniques :

Le profil clinique des patients atteints d'un SV a bien évolué au cours des 50 dernières années. Entre 1966 et 1975, l'atteinte neurologique représentait 67% des symptômes au diagnostic tandis qu'une symptomatologie cochléo-vestibulaire isolée n'était retrouvée que dans 22% des cas et la découverte était fortuite dans seulement 1% des cas. Sur la période diagnostic de 2006 à 2016, la tendance s'est inversée avec seulement 4% d'atteinte neurologique pour 72% d'atteinte cochléo-vestibulaire isolée et 24% de découverte fortuite à l'IRM[2].

Les symptômes provoqués par le schwannome vestibulaire (SV) sont en lien avec l'effet de masse provoqué par la tumeur sur les structures adjacentes et non liés à une infiltration tumorale.

a) Surdité :

L'hypoacousie est le motif de consultation le plus fréquent dans le diagnostic des SV, retrouvé dans 69 à 84% des cas [24,25].

A l'audiométrie on constate une surdité généralement unilatérale ou asymétrique, neurosensorielle de type rétro-cochléaire responsable d'une distorsion auditive. L'audiométrie vocale est classiquement plus perturbée que l'audiométrie tonale[26].

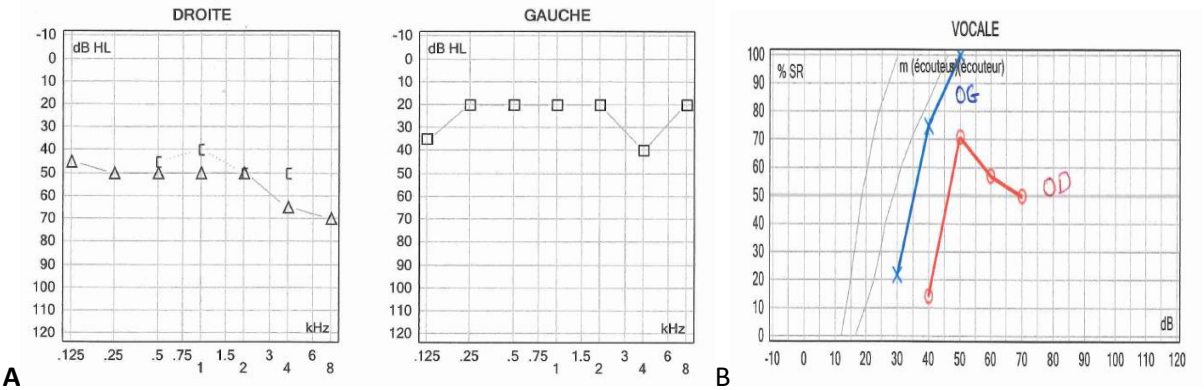


*Figure 13 : audiométrie tonale (**A**) et audiométrie vocale (**B**) réalisées chez un patient de 61 ans présentant un schwannome vestibulaire droit de stade 2 (examen réalisé à l'hôpital de Briançon, Haute Alpes France). On observe une surdité neurosensorielle en plateau du côté droit associée à une importante distorsion auditive sur l'audiométrie vocale (Seuil de discrimination à 70%). OD : oreille droite ; OG : oreille gauche.*

Une histoire de surdité brusque est retrouvée chez 10 à 26 % des patients ayant un SV. Une surdité brusque amène au diagnostic de SV dans 3% des cas [27,28].

La tympanométrie n'est pas affectée par le SV et le reflexe stapédien est le plus souvent aboli puisqu'il n'existe pas de phénomène de recrutement en cas d'atteinte rétro-cochléaire.

Plusieurs classifications sont utilisées pour évaluer l'audition des patients atteint d'un SV :

La Classification de l'American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Surgery (AA0-HNS)[26,29] :

Classe A :	PTA < 30 dB et SD >70%
Classe B :	PTA < 50dB et SD > 50%
Classe C :	PTA > 50dB et SD> 50%
Classe D :	SD < 50%

La Classification de GARDNER et ROBERTSON [30]:

Audition utile	Classe I (good):	PTA < 30 dB, SD > 70 %
	Classe II (serviciable) :	PTA entre 31 et 50 DB, SD entre 50 et 69 %
Audition inutile	Classe III :	PTA entre 50 et 90 dB, SD entre 5 et 49 %
	Classe IV :	PTA > 90 dB et SD entre 1 et 4 %
	Classe V :	SD nulle

La « word recognition classification » [1]:

Classe 1 :	SD de 100 à 70%
Classe 2 :	SD de 69 à 50%
Classe 3 :	SD de 49 à 1%
Classe 4 :	SD 0%

Le « **Pure Tone Average** » (PTA) correspond à la moyenne des seuils en audiométrie tonale à 500, 1000, 2000 et 4000 Hz.

Le « **Speech Discrimination** » (SD) correspond au meilleur taux de réponse (nombre de mots correctement répétés/nombre de mots total) en audiométrie vocale à l'intensité sonore la plus confortable pour le patient [26].

D'après l'étude de STANGERUP, en 2008, au moment du diagnostic, 57 % des patients avaient une audition fonctionnelle (SD>70 %)[1].

L'étude électrophysiologique du nerf cochléaire [31] a également sa place dans le dépistage et le bilan du schwannome vestibulaire. Elle fait appel aux potentiels évoqués auditifs précoces (PEAP). L'objectif est de recueillir le signal électrique du nerf cochléaire, du modiolus au tronc cérébral. Le test consiste à placer 4 électrodes sur le patient. Deux électrodes sur les mastoïdes vont correspondre aux électrodes négatives, une électrode sur le vertex constitue l'électrode positive et une électrode est placée sur le front correspondant à l'électrode de référence. La stimulation sonore est effectuée à l'aide d'un casque émettant des clicks à 2000 Hz à différentes intensités. On obtient un signal pouvant être décomposé en 5 ondes de I à V correspondant à l'activité électrique des 5 relais des voies auditives. L'onde I représente la partie distale du nerf cochléaire, l'onde II la partie proximale du nerf cochléaire, l'onde III le noyau cochléaire, l'onde IV le complexe olivaire supérieur controlatéral et l'onde V, le colliculus inférieur.

La présence d'une tumeur de l'APC entrainant une lésion sur le nerf cochléaire va avoir pour conséquence un ralentissement de la conduction nerveuse sur celui-ci, ce qui se traduira par une augmentation de la latence entre l'onde I et l'onde III, sans allongement de la latence entre l'onde III et l'onde V. Une différence de latence d'ondes I-V inter-aurale de plus de 0.30 ms est un critère diagnostic de lésion rétro cochléaire. Le SV peut aussi être responsable d'une désynchronisation des PEA.

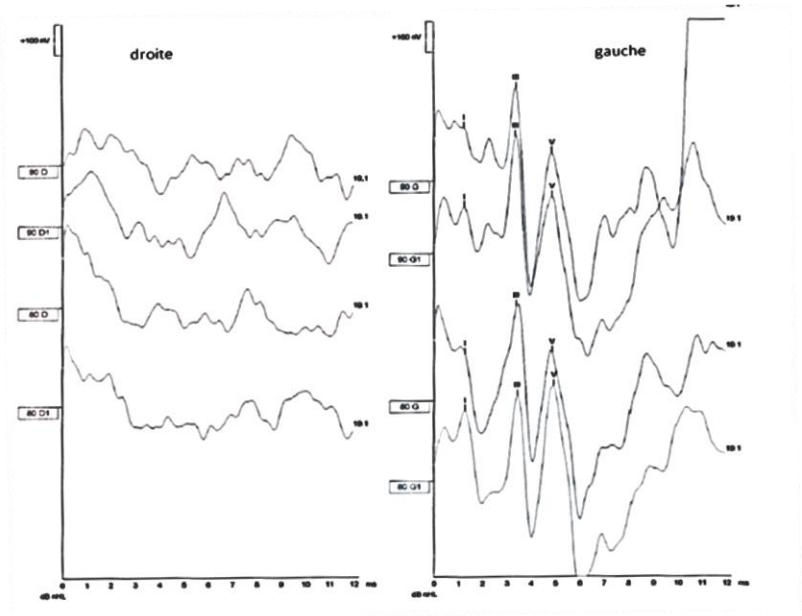


Figure 14 : Potentiels évoqués auditifs réalisés chez un patient présentant un schwannome vestibulaire droit de stade 3. L'audiométrie tonale était subnormale du côté droit en pré-opératoire (PTA à 30 dB). On remarque des PEA désynchronisés à 90 dB du côté droit. (Réalisé à l'hôpital de la Conception, Marseille).

Evolution naturelle de l'audition :

Deux tiers des patients ayant une audition utile au moment du diagnostic, s'ils sont surveillés vont conserver une audition utile [1,3]. D'après la méta-analyse de SUGHRUE et al. [32] ce taux de préservation auditive est de 54%.

b) Acouphènes :

Les acouphènes sont un motif fréquent de consultation amenant au diagnostic de SV. Ils sont retrouvés chez 19 à 83% patients présentant un SV [1,6,24,33]. Cependant, les acouphènes se présentent rarement comme un symptôme isolé pouvant être rattaché au SV.

L'acouphène peut être défini comme une perception sonore, ressenti au niveau du cortex auditif, non engendré par une vibration du monde extérieur et inaudible pour l'entourage.[34]

Le mécanisme de l'acouphène est complexe et implique le système auditif périphérique, quel que soit le mécanisme lésionnel, par exemple une tumeur rétro-cochléaire ou un traumatisme sonore aigue et le cortex auditif au niveau central. Deux principaux modèles tentent d'expliquer la physiopathologie de l'acouphène. Le modèle psychologique de HALLAM repose sur l'habituation naturelle du cortex cérébral aux acouphènes et amène à proposer une thérapie cognitivo-comportementale pour aider les patients gênés par leurs acouphènes. Le modèle neurophysiologique de JASTREBOFF implique une connexion forte entre le cerveau auditif inconscient et le système limbique, responsable d'une stimulation au niveau du système nerveux autonome qui va amplifier le ressenti négatif de l'acouphène. Le traitement repose sur un apport sonore régulier tel un masqueur d'acouphène ou un amplificateur sonore.[34]

L'évaluation du handicap engendré par l'acouphène peut être mesuré grâce au Tinnitus Handicap Inventory (THI) abordé dans le chapitre dédié à l'évaluation du handicap des patients.

c) Atteinte vestibulaire :

Bien que la tumeur se développe sur le nerf vestibulaire, la symptomatologie vestibulaire n'est pas toujours au premier plan. Les vertiges sont retrouvés dans 20 à 47% des cas et l'instabilité est retrouvée dans 44 à 55% des cas [24,25]. Ceci peut être expliqué par le fait que l'atteinte lésionnelle sur le nerf est progressive ce qui permet un phénomène de compensation centrale [35].

Le syndrome vestibulaire de type crise de grand vertige évoquant une névrite vestibulaire ou de vertiges positionnels de type pseudo-VPPB pourrait survenir en cas de croissance tumorale rapide, en cas de remaniement kystique ou en cas de saignement intra-tumorale [36]. En dehors de ces situations, il s'agit le plus souvent d'une instabilité. Un nystagmus induit par le **Head Shaking Test** (HST) ou le **test vibratoire osseux** (TVO) est presque constant [37]. La manœuvre d'HALMAGYI [38] ou **Head Impulse Test** (HIT) est anormale dans 50% des cas. Le **Video Head Impulse Test** (VHIT) retrouve une altération du gain du réflexe vestibulo-oculaire (VOR) dans 100% des cas d'après LIN Y. et al. [39].

Les épreuves caloriques au cours d'une **vidéo-nystagmographie** ont une valeur qualitative pour évaluer le fonctionnement du canal semi-circulaire latéral à basse fréquence. Une aréflectivité unilatérale bien compensée sur l'épreuve rotatoire, associée à une absence de symptomatologie vertigineuse est fortement évocatrice d'un schwannome vestibulaire.

Les potentiels évoqués otolithiques myogéniques (PEOM) permettent d'évaluer le fonctionnement du saccule [40]. Ces deux tests peuvent également permettre dans certains cas de déterminer la branche vestibulaire à l'origine du SV. Une hypo ou aréflectivité aux épreuves caloriques sans altération des PEOM signe une atteinte du nerf vestibulaire supérieur tandis que des ondes P1N1 absentes au PEOM sans altération de l'épreuve calorique orientent vers une atteinte du nerf vestibulaire inférieur.

La posturographie réalisée sur une plateforme de force est utile pour évaluer la posture du patient en situations statiques et dynamiques [41]. L'objectif est de mesurer le poids relatif des entrées sensorielles vestibulaires, visuelles et proprioceptives dans 6 situations différentes. ANDERSEN et al. ont montré une corrélation entre l'altération de la posturographie notamment à l'épreuve 5, yeux fermés lorsque la plateforme est instable et la taille du schwannome vestibulaire [42].

L'évaluation de la fonction vestibulaire, outre l'apport diagnostique, présente également un intérêt prédictif sur l'importance de la symptomatologie vertigineuse post-opératoire en cas d'exérèse chirurgicale, et permet d'anticiper la rééducation vestibulaire post-opératoire[43].

Plusieurs études s'accordent pour dire que le vertige et l'instabilité sont les deux symptômes ayant l'impact le plus négatif sur la qualité de vie des patients.[7,9]

d) Atteinte du nerf facial :

Le schwannome vestibulaire peut altérer le fonctionnement du nerf facial à son contact quel que soit son stade tumoral, qu'il soit extra-canalaire ou intra-canalaire. Cette atteinte du nerf facial peut se manifester par une parésie ou paralysie faciale périphérique ou par des hémi-spasmes du facial. Ces manifestations peuvent être inaugurales ou survenir après des symptômes cochléo-vestibulaires souvent négligés[11]. Pour évaluer la sévérité des paralysies faciales périphériques la classification de House and Brackmann est le plus souvent utilisée [44].

Grade	Description	Caractéristiques
I	Normal	Fonction faciale normale sur tous les territoires
II	Légère	Discrète faiblesse et asymétrie lors de la mimique, syncinésies possibles. Fermeture palpébrale complète sans effort
III	Modérée	Asymétrie évidente ne défigurant pas le sujet lors de la mimique. Syncinésies possibles. Fermeture palpébrale complète à l'effort. Faiblesse légère ou modérée labiale et frontale
IV	Modérément sévère	Asymétrie sévère défigurant le sujet lors de la mimique Fermeture palpébrale incomplète à l'effort. Spasmes et/ou syncinésies sévères Absence de mouvement au niveau front, asymétrie labiale
V	Sévère	Asymétrie au repos et mouvements à peine perceptibles
VI	Totale	Aucune contraction musculaire possible

Figure 15 : Classification de House and Brackmann.

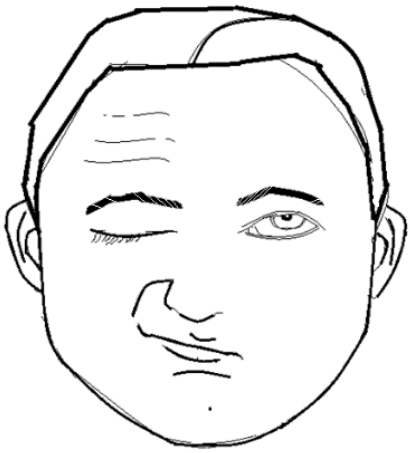


Figure 16 : dessin schématique d'une paralysie faciale périphérique gauche sévère. On observe une asymétrie franche avec une disparition des rides du front et un effacement du sillon nasogénien du côté gauche. Inocclusion palpébrale du côté gauche avec élévation du globe oculaire (signe de Charles Bell). Le bord libre de la paupière inférieure est plus marqué pouvant aller vers l'ectropion en cas de PFP ancienne. La commissure labiale est attirée du côté sain.

On considère une paralysie faciale périphérique (PFP) comme sévère au-delà du grade III, notamment à cause des complications en lien avec l'occlusion palpébrale incomplète.

L'atteinte du nerf facial est rare pour les tumeurs de petite et de moyenne taille. D'après l'étude de MARCHEL et al.[45] une PFP de grade II et III est retrouvée chez 15.9% des patients, tandis qu'une PFP sévère (grade IV et plus) n'est retrouvée que dans 2.3% des cas au moment du diagnostic.

En cas d'atteinte du nerf facial il est nécessaire de réaliser un bilan électrophysiologique du nerf facial. Le bilan comprend :

- **Une électromyographie de stimulation** : elle consiste à récupérer la réponse musculaire au niveau des différents territoires du nerf facial à l'aide d'électrodes transcutanées et après stimulation pré-tragienne du nerf facial. On obtient une mesure du seuil de détection, des latences (conduction nerveuse) et d'amplitude maximale de contraction musculaire (perte axonale). Ces résultats sont comparés au côté sain.
- **Une électromyographie de détection** : on enregistre à l'aide d'une aiguille l'activité d'une unité motrice d'un des muscles de la face au repos ou lors d'une contraction musculaire.
- **Une étude du réflexe de clignement** : après stimulation du nerf supra-orbitaire, on enregistre une double réponse R1 et R2 au niveau du muscle orbiculaire homolatéral et une simple réponse R2 dans le muscle orbiculaire controlatéral. Cet examen nous renseigne sur l'état des fibres trigéminales et faciales ainsi que sur l'état des circuits centraux du réflexe.[46]

D'après certains otologistes comme NORMAND et DAUBE[47] ces explorations devraient être systématiques puisque 50% des fibres du nerf facial peuvent être détruites sans qu'il n'y ait de retentissement sur la mobilité faciale. Une atteinte pré-opératoire du nerf facial sur le bilan serait un facteur prédictif de PFP post-opératoire.

e) Autres symptômes :

L'atteinte du trijumeau peut se manifester par une **hypoesthésie de l'hémiface**, notamment sur le territoire maxillaire, signe d'une volumineuse tumeur compressive. Le SV peut également être responsable d'une **névralgie faciale** qui peut être en lien avec un conflit neuro-vasculaire facilité par celui-ci, quelle que soit sa taille[11].

Le SV peut être responsable de **céphalées** occipitales en lien ou non avec **une hypertension intracrânienne** (HTIC). Dans le cas de l'HTIC les céphalées peuvent être accompagnées **d'une baisse d'acuité visuelle** par œdème papillaire, **de troubles de la marche**, **de vomissements** ou enfin de **troubles sphinctériens**. On peut aussi retrouver de façon exceptionnelle des **troubles de la déglutition**. Ces derniers symptômes constituent des signes de gravité qui amènent généralement à une consultation neurologique ou neurochirurgicale et à des explorations radiologiques en urgence[11]. L'ensemble de ces manifestations sont retrouvées dans moins de 1% des cas sur la période diagnostic de 2006 à 2016[2].

3) Diagnostic et évaluation IRM des Schwannomes vestibulaires.

L'imagerie par résonnance magnétique (IRM) est la technique d'imagerie de choix pour le diagnostic et l'évaluation du schwannome vestibulaire[11]. La tomodensitométrie a de son côté un intérêt chirurgical en cas de voie d'abord trans-labyrinthique ou sus-pétreuse pour l'évaluation des structures osseuses.

En cas de contre-indication à l'IRM, la tomodensitométrie du rocher en coupe millimétrique peut montrer un élargissement du MAI et l'injection de produit de contraste permet la visualisation de lésions assez volumineuses.

Bases physiques de l'IRM :

L'IRM permet d'acquérir des séquences d'imageries dites « morphologiques » utiles pour l'analyse des structures nerveuses et des séquences dites « fonctionnelles » constituant une aide complémentaire dans le diagnostic étiologique[12,48]. Son principe est fondé sur l'étude du magnétisme des protons d'hydrogènes composant les tissus biologiques. Schématiquement on calcule la densité en protons d'hydrogènes des différentes structures en plaçant le patient dans un champ magnétique intense et en mesurant le temps de relaxation (le retour à l'équilibre) des protons en fonction du temps, à l'arrêt de l'impulsion[48,49]. Les structures liquidiennes vont être riches en protons tandis que les structures denses comme une corticale osseuse et les calcifications ou à l'inverse l'air, vont être pauvres en protons.

Séquences morphologiques :

Séquences classiques :

- Séquence pondérée T1. Recueil d'un signal de relaxation dans l'axe longitudinal après un temps de stimulation court (temps d'écho). C'est la séquence la plus anatomique puisque la substance grise apparait en signal intermédiaire (gris), la substance blanche en hypersignal (blanc) tandis que le liquide cérébro-rachidien (LCR) apparait en noir (asignal). Cette séquence peut être réalisée après **saturation de la graisse**, utile lorsque l'on souhaite analyser une tumeur graisseuse ou après comblement graisseux post-opératoire. On peut réaliser une injection de produit de contraste, le **gadolinium** ce qui permet d'évaluer la vascularisation d'une structure. Elle doit être quasiment systématique lorsque l'on recherche un schwannome vestibulaire[12].

- Séquence pondérée T2. Recueil d'un signal de relaxation dans l'axe transversal après un temps de stimulation plus long. Dans cette séquence le signal est inversé par rapport à la séquence T1 puisque le LCR apparait en hypersignal (blanc) tandis que la substance blanche apparait en hyposignal [12,13,50].

Acquisitions tridimensionnelles en hautes résolutions :

Ce sont des séquences pondérées en T2 comprenant la séquence [CISS] pour « constructive interference in steady state », [FIESTA] pour « fast imaging employing steatdy state acquisition » et [B FFE] pour « balanced fast field echo ». Elles permettent la réalisation de coupes millimétriques (inférieures à 0.8 mm) et offrent un excellent contraste entre les différentes structures de l'APC et du MAI donnant un effet «cisternographique» ce qui permet une visualisation optimale des structures nerveuses et vasculaires[12,13]. Plusieurs études ont montré que cette séquence présentait une sensibilité comparable aux séquences avec injection de gadolinium dans le suivi des schwannomes vestibulaires [51,52].

Séquences fonctionnelles :

La séquence de diffusion est la plus couramment utilisée. Elle consiste à mesurer le déplacement des molécules d'eau dans le tissu biologique et donc à calculer un coefficient de diffusion apparent (apparent diffusion coefficient ADC en mm^2/s) de l'eau. L'atténuation du signal va être proportionnelle à la mobilité des molécules d'eau, ainsi une restriction de la mobilité des molécules d'eau va se traduire par un hypersignal en diffusion. Cette séquence a son intérêt dans le diagnostic différentiel du SV, notamment pour rechercher un **kyste épidermoïde**, troisième tumeur la plus fréquente dans l'APC. Celle-ci présente un hypersignal net en diffusion[12,13].

Il existe d'autres séquences fonctionnelles moins fréquemment réalisées en routine dans le cadre du schwannome vestibulaire. On peut citer la séquence de perfusion utilisant l'injection de gadolinium en pondération T2* utile dans l'évaluation de l'hémodynamisme local, la séquence d'angiographie par résonance magnétique pour l'exploration de la vascularisation cérébrale ou la séquence de spectrophotométrie par résonance magnétique pour réaliser une caractérisation biochimique du tissu exploré[12,13].

Aspect IRM du schwannome vestibulaire.

Classiquement le schwannome vestibulaire se présente comme une masse bien délimitée, ronde ou ovalaire dans l'APC, plus fusiforme dans le MAI. En pondération T1, il est en iso-signal par rapport au cortex cérébral et en pondération T2 il est en iso-signal ou légèrement en hypersignal par rapport au cortex cérébral. Il se rehausse fortement après injection de gadolinium. En séquence [CISS] le SV est entouré par le LCR ce qui lui confère une silhouette nette. Il ne présente pas de calcification et peut parfois présenter un aspect kystique ou hémorragique notamment pour les SV volumineux[11,13].

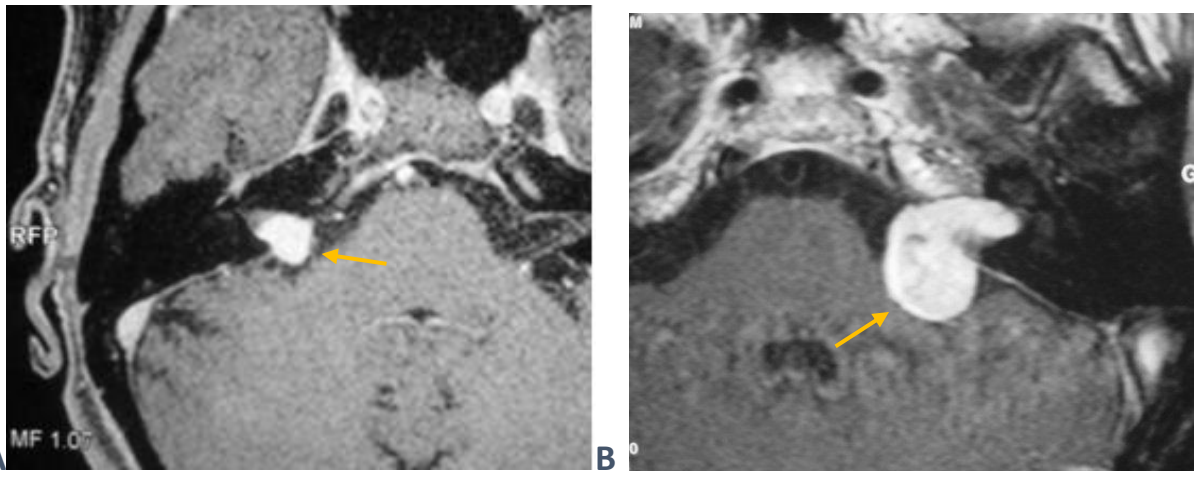


*Figure 17 : IRM en séquence T1 après injection de gadolinium. **A** : schwannome vestibulaire (SV) droit stade 2 de Koos. **B** : SV gauche stade 3 de Koos. (A. VAROQUAUX, hôpital de la Conception, Marseille)*

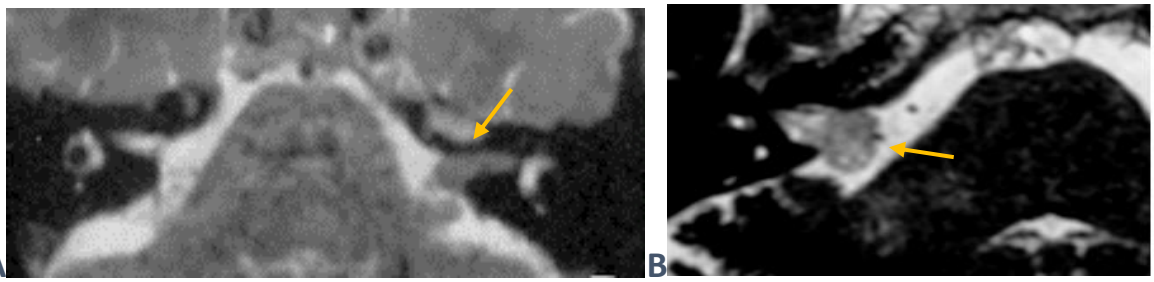


*Figure 18 : IRM en séquence [CISS]. **A** : Schwannome vestibulaire (SV) gauche stade 2. **B** : SV droit stade 2 (A. VAROQUAUX, hôpital de la Conception, Marseille).*

Diagnostics différentiels à l'IRM :

Le méningiome de l'APC est le principal diagnostic différentiel du schwannome vestibulaire. Il représente 8% des tumeurs de l'APC. Il présente les mêmes caractéristiques que le SV en pondération T1, T2 et après injection de gadolinium. A la différence du SV, le méningiome présente des calcifications, une base d'implantation sessile et à un angle de raccordement obtus avec les structures osseuses de l'APC. Les séquences de diffusions et la spectrophotométrie par résonnance magnétique apportent une aide diagnostique supplémentaire pour le différencier du schwannome vestibulaire[13].

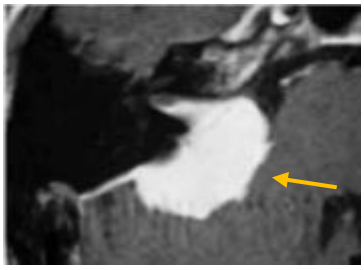


Figure 19 : IRM séquence T1 gadolinium. Méningiome de l'APC droit. (A. VAROQUAUX, hôpital de la Conception, Marseille)

Plus rarement, sont retrouvés les **schwannomes des autres paires crâniennes**. En première place vient le **schwannome du nerf facial**, très rare, pouvant intéresser toutes les portions du nerf. Lorsqu'il atteint l'APC ou comble le MAI, il est difficile à différencier d'un schwannome vestibulaire. Le **schwannome du nerf trijumeau** est le deuxième type de schwannome des paires crâniennes le plus fréquent. Il est aisé de le distinguer du SV d'un point de vu anatomique et clinique.

Les autres tumeurs de l'APC, notamment **les kystes épidermoïdes**, les **kystes arachnoïdiens** et les **lipomes**, présentent des caractéristiques IRM très différentes du SV permettant de les distinguer facilement.

Il peut s'agir exceptionnellement de **métastases lepto-méningées**, secondaire à une tumeur maligne primitive cérébrale, viscérale ou de mélanome. On décrit également des cas d'infiltration lymphomateuse.

Les erreurs diagnostiques classiques viennent aussi des **fausses images** de schwannome vestibulaire. Il peut s'agir d'un artéfact d'acquisition, d'une structure anatomique normale comme le flocculus, le plexus choroïde ou d'une structure vasculaire.

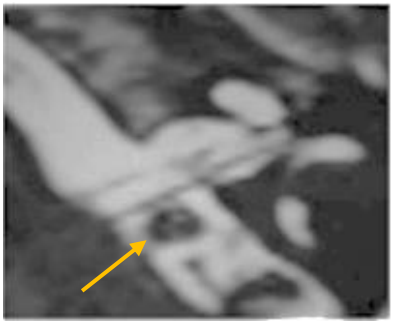


Figure 20 : IRM séquence [CISS] centrée sur l'APC gauche. Image de flocculus (flèche jaune) pouvant être interprété à tort comme un schwannome vestibulaire (A. VAROQUAUX, hôpital de la Conception, Marseille)

Classification IRM des schwannomes vestibulaires.

Afin d'homogénéiser au mieux les études concernant les schwannomes vestibulaires, le consensus de Kyoto[53] a regroupé les SV en six stades, le premier est intra-canalaire strict et les 5 autres stades sont extra-canalaires, classés en fonction de la taille du contingent extra-canalaire.

La mesure de la taille doit suivre plusieurs règles.

- Pour les SV intra-canalaire stricts, la taille est mesurée en millimètres en suivant l'axe du MAI et l'axe perpendiculaire à celui-ci.
- Pour les autres SV, il faut différencier le contingent extra-canalaire dont la taille est mesurée en millimètre sur son plus grand diamètre linéaire et le contingent intra-canalaire qu'il ne faut pas additionner au diamètre extra-canalaire.

Tumeur intra-canalaire		0 mm (extra-canalaire)
Tumeur extra-canalaire	Petite	1-10 mm
	Moyenne	11-20 mm
	Moyennement large	21-30 mm
	Large	31-40 mm
	Géante	> 40 mm
Préciser :	Si le fond du MAI est envahi S'il y a une composante kystique	

Figure 21 : classification des schwannomes vestibulaires d'après le consensus de Kyoto[53]

De plus en plus d'études récentes s'accordent à mesurer le volume tumoral des SV, plus précis pour le suivi notamment après radiothérapie ou chirurgie.[54–56]

De nombreuses études utilisent encore la classification établie par KOOS[57] et al. en 1976, regroupant les schwannomes vestibulaires en 4 stades.

Stade 1	Tumeur intra-canalaire stricte
Stade 2	Tumeur développée également dans l'angle, mais à distance du tronc cérébral
Stade 3	Tumeur remplissant l'angle ponto-cérébelleux, pouvant déformer le tronc, mais sans déplacement du 4e ventricule
Stade 4	Tumeur déplaçant le tronc cérébral et le 4e ventricule.

Figure 22 : classification des schwannomes vestibulaire d'après Koos.

L'envahissement du MAI peut être précisé en 3 stades. Un fundus libre est un facteur de bon pronostic de préservation auditive[13].

Intra-canalaire A	Tumeur occupant moins de la moitié de la longueur du méat
Intra-canalaire B	Tumeur occupant plus de la moitié de la longueur du méat, mais respectant son fond (*fundus*)
Intra-canalaire C	Tumeur remplissant la fossette cochléaire au fond du méat

Figure 23 : classification des schwannomes vestibulaires intra-canalaires selon l'envahissement du MAI.

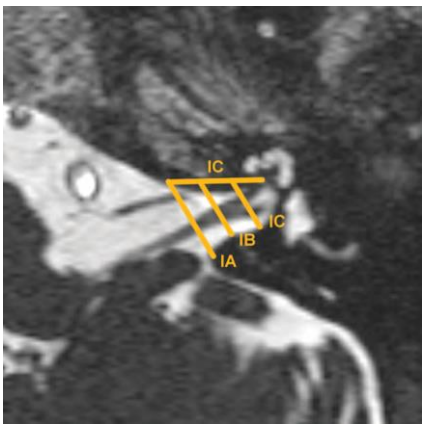


Figure 24 : Classification des schwannomes vestibulaires intra-canalaire (IC) selon l'envahissement du MAI. D'après l'article de E. YOUNES et J.P. LAVIEILLE[58]. Séquence CISS en IRM centrée sur le MAI et le nerf cochléo-vestibulaire gauche indemne de tumeur. IA : Tumeur occupant moins de la moitié de la longueur du méat ; IB : Tumeur occupant plus de la moitié de la longueur du méat, mais respectant son fond ; IC : Tumeur remplissant la fossette cochléaire au fond du méat

4) Prise en charge thérapeutique.

L'objectif actuel de la prise en charge des patients présentant un schwannome vestibulaire est de leur procurer la meilleure qualité de vie possible, avec un risque faible de mortalité et de morbidité et une meilleure préservation fonctionnelle. Il ne s'agit plus de la prise en charge du schwannome vestibulaire mais **du patient** atteint d'un schwannome vestibulaire.

Le choix de la meilleure stratégie de prise en charge reste délicat, dépend des habitudes des équipes médicales et du choix du patient.

Pour les tumeurs volumineuses (> 3 cm), entrainant une compression du tronc cérébral ou des symptômes neurologiques en rapport avec l'effet de masse, la chirurgie est le traitement recommandé.

Pour les tumeurs de petite et de moyenne taille, il est nécessaire de prendre en compte :

- les symptômes du patient notamment le caractère fonctionnel ou non de son audition et l'audition controlatérale. L'existence de vertiges invalidants persistants malgré les traitements peut indiquer une chirurgie d'exérèse.

- les aspects à l'imagerie. Les tumeurs kystiques ont montré un taux plus élevé de croissance tumorale. L'envahissement du *fundus* est de mauvais pronostic pour une conservation auditive post-opératoire.

- l'âge du patient, son état général ainsi que ses attentes[4,5].

Les trois modalités thérapeutiques des patients atteints d'un schwannome vestibulaire sont la chirurgie d'exérèse, la radiothérapie et la surveillance rapprochée.

A. Chirurgie d'exérèse

Avant l'avènement de la radiothérapie, la chirurgie d'exérèse était l'unique traitement de référence des schwannomes vestibulaires. Les trois principales voies d'abord sont la voie trans-labyrinthique, la voie rétro-sigmoïde et la voie sus-pétreuse (également appelée voie de la fosse cérébrale moyenne). Chacune de ces voies d'abord présente ses propres avantages et ses propres limites.

Quelle que soit la voie d'abord chirurgicale, un **monitoring peropératoire du nerf facial** est mis en place. La technique moderne fait appel à une électromyographie (EMG) du nerf facial réalisée à l'aide d'électrodes placées sur les muscles de la face et dont les réponses vont être transformées en signal sonore servant d'alerte. Le chirurgien tient à sa disposition un stimulateur permettant d'envoyer un signal électrique constant sur le nerf facial et ainsi tester sa réactivité sur l'EMG[59].

Selon les équipes, un **monitoring peropératoire de l'audition** peut être réalisé en cas d'abord rétro-sigmoïde en vue d'une conservation auditive. Elle peut faire appel aux enregistrements par **potentiels évoqués auditifs** (PEA) du nerf cochléaire qui ont pour inconvénients de ne pas être en temps réel du fait du délai d'acquisition. Il peut s'agit un enregistrement par **électro-cochléographie** en plaçant une électrode sur le promontoire, ce qui permet un enregistrement en temps réel de la partie distale du nerf cochléaire. Cependant un potentiel en électro-cochléographie peut être enregistré plusieurs minutes à plusieurs jours après une section du nerf auditif [60]. Enfin il peut faire appel à un enregistrement direct du **potentiel d'action du nerf auditif**. Cette technique introduite plus récemment consiste à enregistrer la réponse du nerf cochléaire, en plaçant une électrode sur sa partie proximale, après stimulation sonore par des clicks envoyés à une fréquence de 31 Hz à 110 dB dans le conduit auditif externe. Son avantage est qu'elle permet un monitoring précis et en temps réel du nerf cochléaire ce qui permet d'informer le chirurgien d'un geste dangereux ou agressif sur le nerf auditif. Son inconvénient est qu'il est parfois délicat de placer l'électrode sur le nerf cochléaire en cas de volumineux SV et de la maintenir en place au cours de l'intervention[11,59,61].

a) Voie trans-labyrinthique :

Décrite par PANSE en 1903, modifiée en 1962 par HOUSE et HITSELBERGER, la voie trans-labyrinthique a été introduite en France par STERKERS en 1966. L'apparition puis le perfectionnement de la chirurgie sous microscope ainsi que l'apparition des fraises chirurgicales adaptées à la base du crâne ont permis de populariser cette technique. Elle constitue une voie d'abord de routine pour la prise en charge des tumeurs du conduit auditif interne et de l'angle ponto-cérébelleux notamment pour les schwannomes vestibulaires.

Elle présente comme avantage de limiter le contact et la compression du cervelet, de limiter le risque de paralysie faciale périphérique et de limiter le risque de fuite de liquide céphalo-rachidien. Elle permet une exérèse complète de la tumeur dans la majorité des cas. Les structures osseuses sont fraisées avant de pénétrer dans l'APC ce qui évite la dissémination de poudre d'os et les céphalées post-opératoires.

Son principal inconvénient est qu'elle nécessite le sacrifice de l'audition. Elle est donc préférée pour les patients ayant une audition pré-opératoire jugée inutile ou lorsque la préservation auditive n'est pas envisageable.

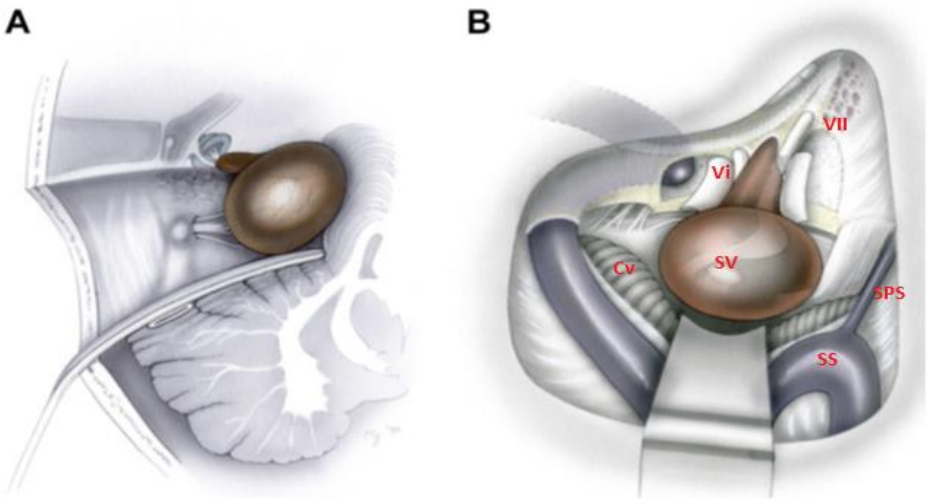


*Figure 25 : dessin schématisant la voie trans-labyrinthique. D'après Christine Gralapp. Copyright © Chris Gralapp (article de Carlson et al.[4]). **A** : vue axiale. **B** : vue chirurgicale d'un schwannome vestibulaire intra et extra-canalaire du côté droit. Un rétracteur chirurgical est positionné sur le cervelet pour mieux exposer l'APC. SV : schwannome vestibulaire ; Cv : cervelet ; SS : sinus sigmoïde ; SPS : sinus pétreux supérieur ; VII : nerf facial (genou représenté en projection) ; Vi : nerf vestibulaire inférieur*

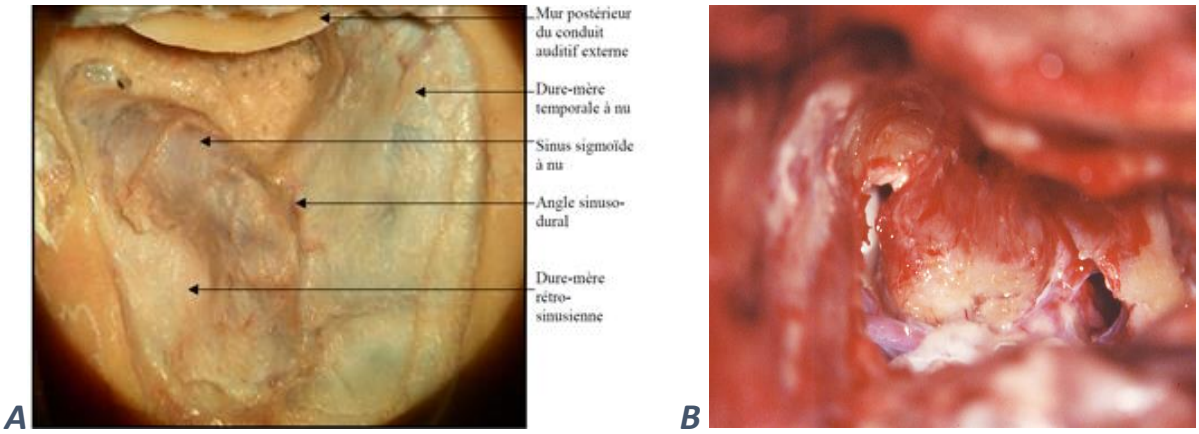


Figure 26 : voie d'abord trans-labrynthique (VTL).
***A** : mastoidectomie élargie (VTL gauche) (thèse Tardivet, 2003). **B** : après labyrintectomie postérieure et ouverture de la dure-mère du méat acoustique interne, on visualise le schwannome vestibulaire de stade 2 (J.P. LAVIEILLE, CHU Conception, Marseille).*

La technique chirurgicale consiste en une voie rétro-auriculaire avec réalisation du vaste mastoïdectomie en squelettisant le sinus sigmoïde en arrière, la méninge temporale en haut, la troisième portion du nerf facial et le golf jugulaire en avant (figure 26 A). Commence ensuite la labyrinthectomie en fraisant le vestibule ce qui permet d'accéder à la partie distale du méat acoustique interne. Après ouverture de la dure-mère méatique on peut accéder à l'angle ponto-cérébelleux et procéder à l'exérèse de la tumeur (figure 26 B). Pour limiter les fuites de LCR, l'antre est comblée par du tissus musculo-aponévrotique et la mastoïdectomie est comblée par de la graisse prélevée dans la région péri-ombilicale[4,11,62].

b) Voie rétro-sigmoïde :

Initialement décrite par DANDY au début du 20ème siècle et apparentée à la voie sous-occipitale, la voie rétro-sigmoïde a été introduite en France par MAGNAN et BREMONT pour l'abord de l'angle ponto-cérébelleux. Elle est utilisée en pathologie fonctionnelle pour la réalisation d'une neurotomie vestibulaire dans la maladie de Ménière ou pour pratiquer une décompression nerveuse en cas de conflit neuro-vasculaire. Elle a de nos jours une place majeure pour l'exérèse des tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux.

Les avantages de cette voie sont l'accès direct à l'APC sans fraisage du rocher ce qui permet de préserver l'audition. Elle est préférée en cas d'audition pré-opératoire jugée utile.

Les inconvénients de cette voie sont les risques liés à la compression du cervelet et à l'ouverture de la grande citerne, à savoir le risque d'œdème cérébelleux avec engagement, d'hématome de la fosse postérieure et de méningite. La voie rétro-sigmoïde entraine plus de céphalée post-opératoire que la voie trans-labyrinthique. Le risque de paralysie faciale périphérique post-opératoire est similaire à celui par voie trans-labyrinthique.

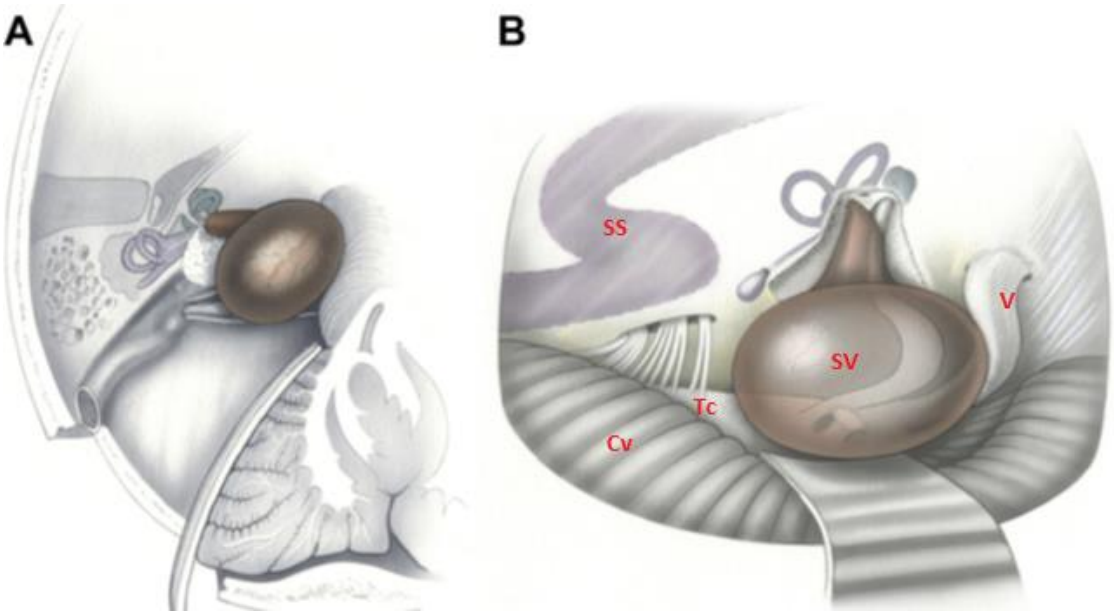


Figure 27 : dessin schématisant la voie rétro-sigmoïde. D'après Christine Gralapp. Copyright © Chris Gralapp (article de Carlson et al.[4]). A : vue supérieure. B : vue chirurgicale d'un schwannome vestibulaire intra et extra-canalaire du côté gauche. Un rétracteur chirurgical est positionné sur le cervelet pour mieux exposer l'APC. SV : schwannome vestibulaire ; Cv : cervelet ; SS : sinus sigmoïde ; SPS : sinus pétreux supérieur ; Tc : tronc cérébral ; V : nerf trijumeau.

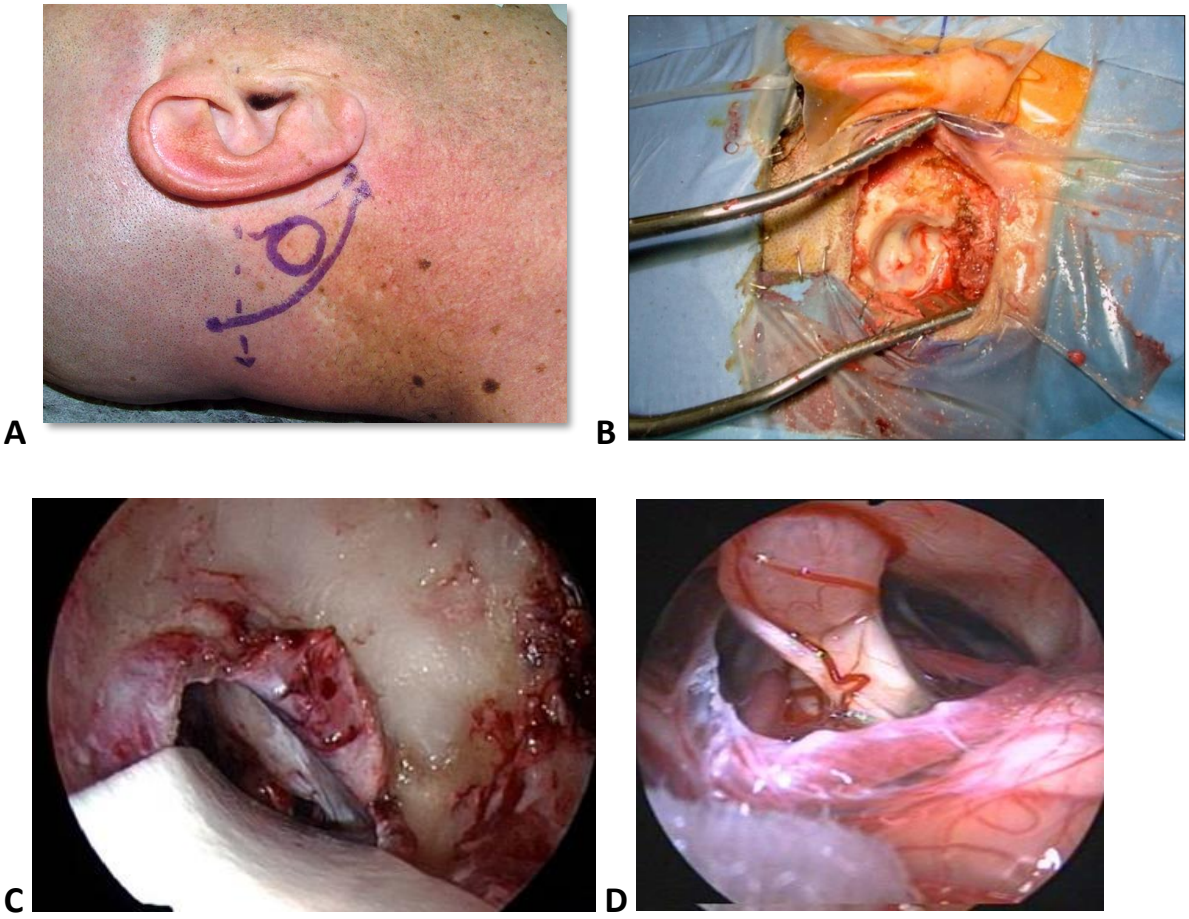


Figure 28 : voie rétro-sigmoïde (VRS). J.P. LAVEILLE, CHU Conception, Marseille. ***A*** *: Installation du patient et incision pour une VRS droite.* ***B*** *: Craniotomie occipitale en squelettisant le bord postérieur du sinus sigmoïde.* ***C*** *: Ouverture de la méninge occipitale en arrière du sinus sigmoïde permettant l'accès à l'APC.* ***D*** *: Après ouverture de la citerne ponto-cérébelleuse on visualise le paquet acoustico-facial et le schwannome vestibulaire de stade 2.*

La technique opératoire consiste en une craniotomie occipitale à os perdu en regard des veines émissaires en restant au contact du bord postérieur du sinus sigmoïde (figure 28 B). L'ouverture de la dure mère puis de la citerne ponto-cérébelleuse permet l'affaissement du cervelet ce qui assure un large accès à l'angle ponto-cérébelleux et au MAI (figure 28 C). Le paquet acoustico-facial apparait au premier plan, que l'on voit s'engager dans le *porus* du MAI (figure 28 D). En arrière-plan sont visualisés le nerf trijumeau et le nerf abducens. Un fraisage du bord latéral du MAI peut être réalisé pour l'exérèse des tumeurs ayant une extension intra-canalaire.

La fermeture doit être méticuleuse pour limiter les risques de fuite de LCR, associant un colmatage des cellules pré-méatiques à la cire d'HORSLEY, la mise en place d'un patch d'ethisorb® sur la dure-mère et le comblement de la craniotomie par un mélange de poudre d'os et de colle biologique[4,11,62].

c) Voie sus-pétreuse (fosse cérébrale moyenne) :

Principalement utilisée pour l'abord du MAI par son toit, permettant ainsi la décompression du nerf facial, la fermeture de brèche ostéoméningée ou de déhiscence du canal semi-circulaire supérieur, elle peut aussi être utilisée pour l'exérèse de petit schwannome vestibulaire ne dépassant que faiblement le *porus* du MAI et avec une audition pré-opératoire conservée.

Elle consiste en une craniotomie au niveau de l'écaille de l'os temporal suivi du décollement de la dure-mère temporale en réclinant le lobe temporal, ce qui permet l'accès à la face supérieure du rocher. Les principaux repères du MAI sont l'*eminencia arcuata* et les nerfs pétreux. Ces repères sont imparfaits ce qui rend l'abord du MAI complexe par cette voie.

Les avantages de cette voie sont qu'elle permet l'accès au MAI sans léser le labyrinthe tout en restant à distance des structures vitales de la fosse postérieure.

Son principal désavantage est qu'elle expose en premier le nerf facial ce qui entraine un risque plus important de paralysie faciale post-opératoire. La rétraction du lobe temporal entraine également un risque de crise convulsive et d'aphasie[4,11,62].

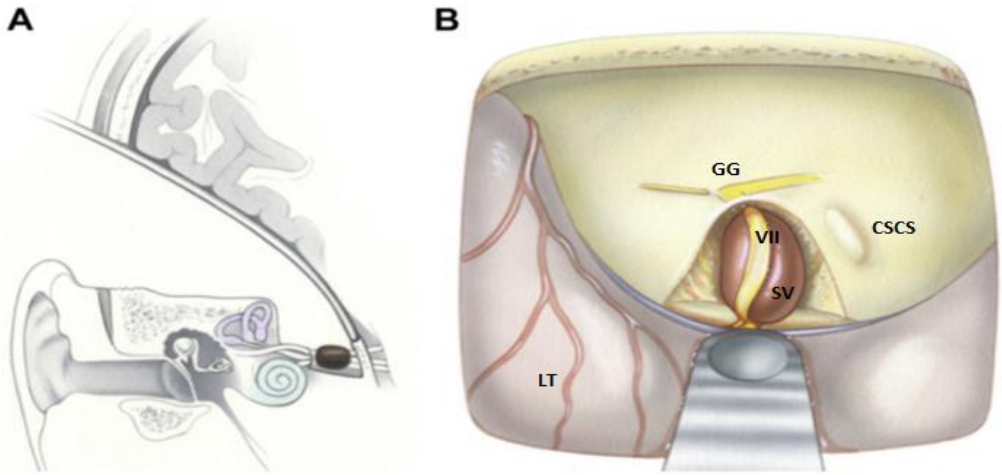


Figure 29 : dessin schématisant la voie sus-pétreuse. D'après Christine Gralapp. Copyright © Chris Gralapp (article de Carlson et al.[4]). A : vue coronale. B : vue chirurgicale d'un schwannome vestibulaire intra-canalaire du côté droit. Un rétracteur chirurgical est positionné sur le lobe temporal pour exposer le toit du MAI. LT : lobe temporal ; SV : schwannome vestibulaire ; VII : nerf facial ; GG : Ganglion géniculé ; CSCS : relief du canal semi-circulaire supérieur.

d) Les complications de la chirurgie et leurs prises en charges.

-**Paralysie faciale périphérique**.

Le risque de paralysie faciale périphérique (PFP) est très faible dans les voies d'abord trans-labyrinthique et rétro-sigmoïde (0 à 5% de PFP sévère post-opératoire[63–65]), il est plus élevé lors de la voie sus-pétreuse (4,5% dans l'étude de GINZKEY et al.[66])

En cas de section du nerf facial, une réparation nerveuse précoce dans le même temps chirurgical peut être réalisée par une anastomose termino-terminale, avec ou sans interposition d'une greffe nerveuse selon les situations[11,67].

En cas de PFP installée, plusieurs traitements « palliatif » sont possibles. La réparation nerveuse peut consister en une anastomose hypoglosso-faciale[64,67]. La réhabilitation tardive de la face paralysée peut également faire appel à une myoplastie d'allongement du muscle temporal décrite par Labbé[67,68] en 1997. Elle consiste à désinsérer le tendon du muscle temporal de son insertion sur l'apophyse coroné de la mandibule et de fixer celui-ci au niveau de la lèvre supérieure de l'hémiface paralysée, de commissure labiale à l'aile narinaire. Pour optimiser l'occlusion palpébrale, la paupière supérieure peut être alourdie par une plaque d'or. En cas d'ectropion, la paupière inférieure peut être renforcée par du cartilage de conque. La symétrie du visage peut être améliorée par l'injection de toxine botulique du côté sain[11,67].

Dans tous les cas une rééducation orthophonique et kinésithérapique ainsi que des soins oculaires sont nécessaires.

- Cophose et réhabilitation de l'audition.

D'après ZHANG et STERKERS, la chirurgie par voie rétro-sigmoïde ou sus-pétreuse permet une conservation auditive chez 61.6 % des patients ayant une audition utile préopératoire[65]. Dans la méta-analyse de MANIAKAS et al. ce taux de préservation auditive est de 49.4% par voie rétro-sigmoïde et de 51.3% par voie sus-pétreuse[63]. Une cophose unilatérale associée à une audition controlatérale normale peut être améliorée par la mise en place d'un implant auditif à ancrage osseux type BAHA©, permettant ainsi l'obtention d'une pseudo-stéréophonie[69].

-Trouble de l'équilibre et rééducation vestibulaire.

Les troubles de l'équilibres sont présents chez plus d'un patient sur deux en pré-opératoire. D'après l'étude de DARROUZET et al. 70% des patients opérés vont décrire une amélioration ou une stabilité de leur symptomatologie vestibulaire[70]. Cette amélioration est liée à une compensation vestibulaire s'installant dans les suites de la désafférentation vestibulaire post-chirurgicale. Une étude réalisée par l'équipe du professeur LAVIEILLE a permis de montrer qu'une rééducation vestibulaire intensive et précoce dans un centre spécialisé (UGECAM Rhône-Azur, Briançon, dans le cadre de cette étude) entrainait une meilleure compensation vestibulaire (mesurée par une posturographie dynamique) que lorsqu'une rééducation conventionnelle à domicile était réalisée[43].

-Autres complications.

La chirurgie du schwannome vestibulaire est une chirurgie invasive parfois longue pouvant entrainer des complications endocrâniennes et générales rares mais graves.

Les complications endocrâniennes sont la **fuite de liquide cérébro-rachidien** dans 9% des cas et responsable d'une **méningite** dans 1.2% des cas, **l'hématome de l'APC** retrouvé dans 0.2 à 0.7 % des cas, **l'hémorragie sous-arachnoïdienne** retrouvée dans 0.2% des cas, **l'œdème cérébelleux** dans 0.2% des cas, une **thrombose du sinus latéral** dans 0.3% des cas et une **atteintes des nerfs mixtes** 0.1% des cas[65].

Les complications générales sont la **thrombose veineuse profonde** dans 0.9% des cas **et l'embolie pulmonaire** dans 0.2% des cas[65]. Le taux de **mortalité** toute cause confondue est de 0.3%.

Une **récidive tumorale** est constatée dans 1.2% des cas.

B. Radiothérapie

La radiothérapie est indiquée pour les schwannomes vestibulaires de petite et de moyenne taille, de stade II et III d'après la classification de Koos, de taille inférieure à 2.5 cm ou en cas d'évolution au cours du suivi d'un SV de stade I.[4,5]

1) Radiochirurgie stéréotaxique dite « Gamma Knife® ».

Le principe de la radiochirurgie Gamma a été inventé en 1951 par LEKSELL[71] et sa première utilisation sur un patient présentant un schwannome vestibulaire date de 1969. Contrairement à la chirurgie dont le but est l'exérèse tumorale la plus complète, celui du Gamma Knife est le contrôle tumoral, c'est-à-dire l'absence de croissance tumorale à moyen et long terme. Le traitement par GKS est pratiqué en une seule séance.

Plusieurs modèles existent. Le système de Gamma Knife Surgery® (GKS) comprend :

-une **unité de radiation** constituée d'une sphère supportant de 192 à 201 sources de cobalt 60 délivrant chacune un faible rayonnement Gamma (3 curies) inoffensif pour le tissu cérébral traversé. Le point de rencontre présente quant à lui une énergie suffisante pour traiter une lésion qui s'y trouve (environ 6600 curies, 4.7 grays par minute)[4,33].

-un **cadre stéréotaxique** fixé par quatre points d'encrages sur le crâne du patient, habituellement sous anesthésie locale. Il sert de référence spatiale après réalisation d'une nouvelle série d'imagerie par IRM et TDM. Il permet également une immobilité parfaite de la tête du patient au cours de la radiochirurgie ce qui permet de traiter des lésions intracrâniennes de moins de 5 millimètres.

-un **système informatique** permettant de délimiter une zone spatiale à traiter en calculant les isodoses. Une console de contrôle permet de déclencher le déplacement de la table et l'ouverture de la sphère irradiante[11].

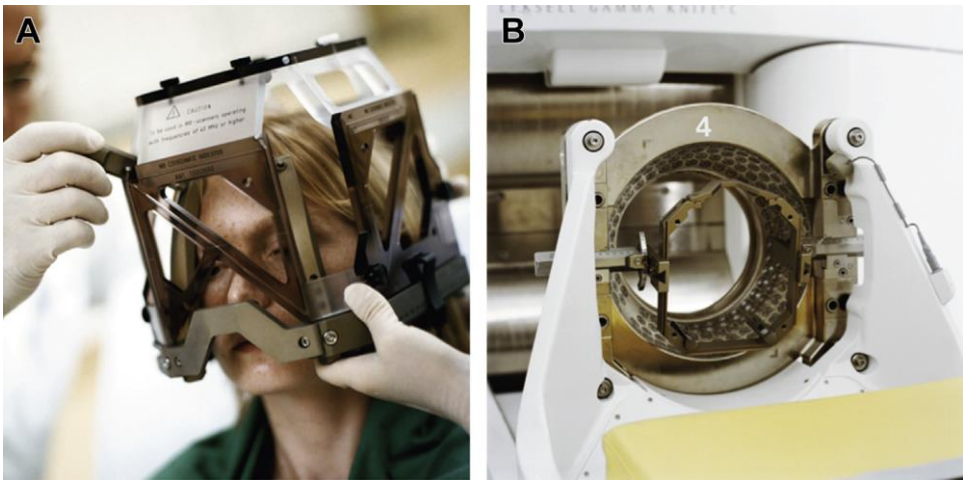


*Figure 30. **A** : cadre stéréotaxique Leksell titanium. **B** : GammaKnife LEKSELL Model 4C comportant 201 sources de cobalt 60 pour le traitement par GammaKnife Surgery® d'un schwannome vestibulaire (Stockholm, Suède, d'après l'article de Carlson et al.[4])*

Avant le traitement par GKS, un bilan est réalisé comprenant un examen clinique du nerf facial, une audiométrie tonale et vocale, des PEA et une vidéo-nystagmographie.

Au commencement de la radiochirurgie, le protocole de GKS consistait à délivrer une dose de 16 Gy permettant un contrôle tumoral presque total (> 98% des patients) mais était responsable d'un taux élevé de paralysie faciale, d'atteinte du trijumeau et de perte auditive. Le protocole actuel délivre une dose de 11 à 14 Gy selon le seuil auditif avant le traitement. Cette dose permet un meilleur taux de préservation auditive, un risque de paralysie faciale périphérique très faible tout en permettant un contrôle tumoral satisfaisant [4].

D'après REGIS et al. le taux de contrôle tumoral est de 97,5%, le taux de PFP est de 0,5% et le taux de préservation auditive est de 63% après traitement par GKS[33]. Dans la méta-analyse de MANIAKAS et al.[63] le taux de paralysie faciale varie de 0 à 1,8% et le taux de préservation auditive est de 70,2%. Ce taux de préservation auditive est plus faible, de 49% dans la série de BOARI et al.[72]

Il existe un risque très faible mais non inexistant de transformation maligne du schwannome vestibulaire après radiothérapie. Il est estimé à 1 cas pour 1000 schwannomes irradiés[73,74].

2) Radiothérapie fractionnée.

Initialement conçue pour les tumeurs plus volumineuses intracrâniennes ou de la sphère ORL, la radiothérapie fractionnée a maintenant sa place dans la prise en charge des schwannomes vestibulaires[11] y compris ceux de taille supérieure à 2,5 cm en cas de contre-indication chirurgicale.

Son avantage vient des doses plus faibles délivrées à chaque séance, limitant la toxicité sur les structures nerveuses adjacentes. De plus, ce système est compatible avec tous types de rayonnements et non exclusivement ceux issus du cobalt 60, de moins en moins utilisé[11,75].

Cette technique permettrait un contrôle tumoral dans 85 à 97% des cas et une préservation auditive dans 53 à 98% des cas. Le taux de paralysie faciale sévère persistante est estimé entre 0 et 4%[75]. La radiothérapie fractionnée induit un risque carcinogène estimé à 0,05%.

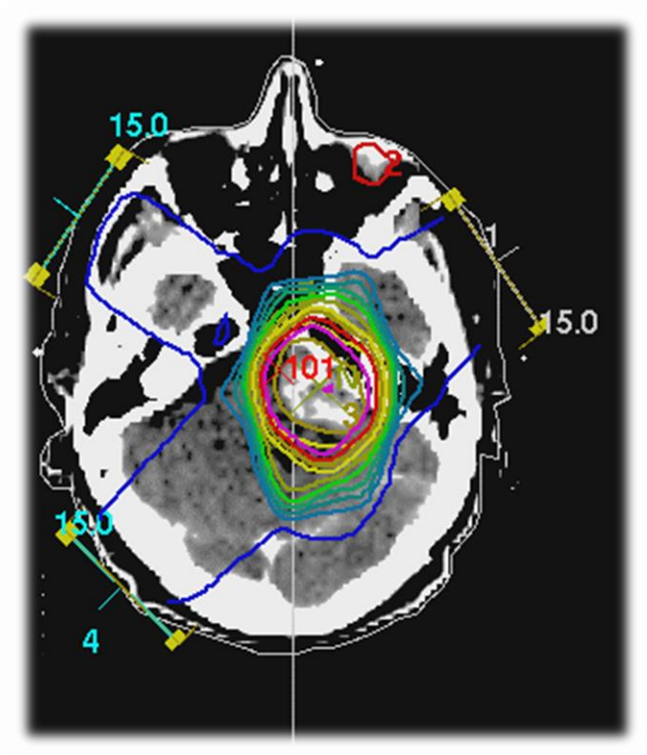


Figure 31 : calcul des isodoses en radiothérapie fractionnée conformationnelle dans le cadre d'une tumeur de l'angle ponto-cérébelleux gauche.

C. Surveillance : « Wait-and-Scan »

Une des plus grandes avancées concernant la prise en charge des schwannomes vestibulaires est l'apparition de la stratégie de surveillance active par IRM régulière, encore dénommée « Wait-and-Scan ».

La compréhension, grâce à de nombreuses études récentes[1,3,25,32,58] de l'évolution naturelle du schwannome vestibulaire sur le plan de sa croissance tumorale et d'évolution de l'audition a permis d'adopter cette stratégie.

En effet, on a pu observer que plus d'une tumeur sur deux n'évolue pas sur le plan IRM, et qu'un très faible pourcentage d'entre elles régressent. La croissance tumorale, si elle survient, est généralement lente de 1 à 2 mm par an, ainsi la décision de surveillance présente un risque extrêmement faible pour le patient.

Sur le plan de l'audition, on a pu observer qu'une audition de bonne qualité au moment du diagnostic était un facteur de bon pronostic pour une conservation auditive à long terme. Parmi les patients ayant une audition utile au diagnostic, deux tiers d'en eux vont conserver une audition utile au cours du suivi [1,3]. D'après la méta-analyse de SUGHRUE et al.[32] ce taux de préservation auditive est de 54%.

Dans notre centre d'oto-neurochirurgie à l'hôpital de la Conception, Marseille, le protocole de surveillance consiste à réaliser une IRM de contrôle à 6 mois de la première IRM. En cas de stabilité tumorale, une troisième IRM est réalisée à 6 mois (soit à un an de la première IRM). Si la tumeur est restée stable à la troisième IRM, une nouvelle imagerie est réalisée tous les ans pendant 5 ans. Un examen clinique complet et une audiométrie tonale et vocale sont réalisés à chaque consultation de contrôle.

5) Comment évaluer la qualité de vie des patients :

A. Auto-évaluation par des questionnaires génériques de qualité de vie.

Questionnaire SF-36 :

Le questionnaire Short Form-36 items (SF-36) a été introduit par J.E WARE et C.A. McHORNEY[76] en 1994 puis traduit et validé en français par A. LEPLEGE[77] en 1998. Il permet d'évaluer la qualité de vie globale de la population générale et peut être adapté à n'importe quelle pathologie.

Les 36 questions sont regroupées en 8 sous-domaines et un domaine « health compare to last year » qui ne comporte qu'une seule question.

-*Physical functionning* (activité physique) : question 3, de « a à j »

-*Role limitations* (limitations liées à la forme physique) : questions 4,

-*Bodily pain* (douleur physique) : questions 7 et 8

-*Social functioning* (bien-être social) : questions 6 et 10

-*General mental health* (santé mentale) : questions 9b, 9c, 9d, 9f et 9h

-*Role limitations due to emotional* (limitation liée à la santé mentale) : questions 5a, 5b, 5c

-*Vitality* (énergie/ fatigue) : question 9a, 9e, 9g et 9i

-*General health perceptions* (santé générale) : questions 1 et 11

-*Health compare to last year* (modification de l'état de santé perçue par rapport à l'année précédente) : question 2

Deux scores composites peuvent être calculé : le Physical component score (**PCS**) qui dépend des sous domaines « physical functionning », « Role limitation », « Bodily pain et « General health perception » pondérés positivement tandis que les sous domaines « Social functionning », « General mental health », « Role limitation due to emotional » et « Vitality » sont pondérés négativement. Le Mental component score (**MCS**) qui suit la règle inverse.

Un score de 100 correspond à la meilleure qualité de vie :

1.- En général, diriez-vous que votre santé est : (cocher ce que vous ressentez)

excellente : très bonne : bonne : satisfaisante : mauvaise :

2.- Par comparaison avec** il y a un an**, que diriez-vous sur votre santé aujourd'hui ?

Bien meilleure qu'il y a un an __ Un peu meilleure qu'il y a un an __ A peu près comme il y a un an __
Un peu moins bonne qu'il y a un an __ Pire qu'il y a un an __

3.- vous pourriez vous livrer aux activités suivantes le même jour. Est-ce que votre état de santé vous impose des limites dans ces activités ? Si oui, dans quelle mesure ? (entourez la flèche).

a. Activités intenses : courir, soulever des objets lourds, faire du sport.
Oui, très limité — oui, plutôt limité — pas limité du tout

b. Activités modérées : déplacer une table, passer l'aspirateur.
Oui, très limité — oui, plutôt limité — pas limité du tout

c. Soulever et transporter les achats d'alimentation.
Oui, très limité — oui, plutôt limité — pas limité du tout

d. Monter plusieurs étages à la suite.
Oui, très limité — oui, plutôt limité — pas limité du tout

e. Monter un seul étage.
Oui, très limité — oui, plutôt limité — pas limité du tout

f. Vous agenouiller, vous accroupir ou vous pencher très bas.
Oui, très limité — oui, plutôt limité — pas limité du tout

g. Marcher plus d'un kilomètre et demi.
Oui, très limité — oui, plutôt limité — pas limité du tout

h. Marcher plus de 500 mètres
Oui, très limité — oui, plutôt limité — pas limité du tout

i. Marcher seulement 100 mètres.
Oui, très limité — oui, plutôt limité — pas limité du tout

j.Prendre un bain, une douche ou vous habiller.
Oui, très limité — oui, plutôt limité — pas limité du tout

4.- Au cours des 4 dernières semaines, avez-vous eu l'une des difficultés suivantes au travail ou lors des activités courantes, du fait de votre santé ? (réponse : oui ou non à chaque ligne)

Limiter le temps passé au travail, ou à d'autres activités ?	*oui*	*non*
Faire moins de choses que vous ne l'espériez ?	*oui*	*non*
Trouver des limites au type de travail ou d'activités possibles ?	*oui*	*non*
Arriver à tout faire, mais au prix d'un effort	*oui*	*non*

5.- Au cours des 4 dernières semaines, avez-vous eu des difficultés suivantes au travail ou lors des activités courantes parce que vous étiez déprimé ou anxieux ? (réponse : oui ou non à chaque ligne).

Limiter le temps passé au travail, ou à d'autres activités ?	*oui*	*non*
Faire moins de choses que vous n'espériez ?	*oui*	*non*
Ces activités n'ont pas été accomplies aussi soigneusement que d'habitude ?	*oui*	*non*

6.- Au cours des 4 dernières semaines, dans quelle mesure est-ce que votre état physique ou mental ont perturbé vos relations avec la famille, les amis, les voisins ou d'autres groupes ?

__↓_____↓_____↓_____↓____
Pas du tout très peu assez fortement énormément

7.- Avez-vous enduré des souffrances physiques au cours des 4 dernières semaines ?

____↓_____↓_____↓_____↓____
Pas du tout très peu assez fortement énormément

8.- Au cours des 4 dernières semaines la douleur a-t-elle gêné votre travail ou vos activités usuelles ?

____↓_____↓_____↓_____↓_____↓_____
Pas du tout un peu modérément assez fortement énormément

9.- Ces 9 questions concernent ce qui s'est passé au cours de ces dernières 4 semaines. Pour chaque question, donnez la réponse qui se rapproche le plus de ce que vous avez ressenti. Comment vous sentiez-vous au cours de ces 4 semaines :

a. vous sentiez-vous très enthousiaste ?
____↓_____↓_____↓_____↓_____↓___
Tout le temps très souvent parfois peu souvent jamais

b. étiez-vous très nerveux ?
____↓_____↓_____↓_____↓_____↓___
Tout le temps très souvent parfois peu souvent jamais

c. étiez-vous si triste que rien ne pouvait vous égayer ?
____↓_____↓_____↓_____↓_____↓___
Tout le temps très souvent parfois peu souvent jamais

d. vous sentiez-vous au calme, en paix ?
____↓_____↓_____↓_____↓_____↓___
Tout le temps très souvent parfois peu souvent jamais

e. aviez-vous beaucoup d'énergie ?
____↓_____↓_____↓_____↓_____↓___
Tout le temps très souvent parfois peu souvent jamais

f. étiez-vous triste et maussade ?
____↓_____↓_____↓_____↓_____↓___
Tout le temps très souvent parfois peu souvent jamais

g. aviez-vous l'impression d'être épuisé(e) ?
____↓_____↓_____↓_____↓_____↓___
Tout le temps très souvent parfois peu souvent jamais

h. étiez-vous quelqu'un d'heureux ?
____↓_____↓_____↓_____↓_____↓___
Tout le temps très souvent parfois peu souvent jamais

i. vous êtes-vous senti fatigué(e) ?
____↓_____↓_____↓_____↓_____↓___
Tout le temps très souvent parfois peu souvent jamais

10.- Au cours des 4 dernières semaines, votre état physique ou mental a-t-il gêné vos activités sociales comme des visites aux amis, à la famille, etc ?

Tout le temps | très souvent | parfois | peu souvent | jamais

11.- Ces affirmations sont-elles vraies ou fausses dans votre cas ?

a. il me semble que je tombe malade plus facilement que d'autres.

Tout à fait vrai | assez vrai | ne sais pas | plutôt faux | faux

b. ma santé est aussi bonne que celle des gens que je connais.

Tout à fait vrai | assez vrai | ne sais pas | plutôt faux | faux

c. je m'attends à ce que mon état de santé s'aggrave.

Tout à fait vrai | assez vrai | ne sais pas | plutôt faux | faux

d. mon état de santé est excellent.

Tout à fait vrai | assez vrai | ne sais pas | plutôt faux | faux

PROMIS-10 :

Introduit en 2004, le questionnaire 10-items Patient-Reported Outcomes Measurement Information System (PROMIS-10) comprends 10 questions dont les scores sont reportés en 2 domaines, le domaine « Global Physical Health » et le domaine « Global Mental Health »

Ce questionnaire a été utilisé dans l'étude de Carlson et al.[78] pour comparer les 3 modalités thérapeutiques du SV. Il n'a pas été retrouvé de différence significative entre les patients témoins (sans tumeur) et les patients présentant un SV. Il ne s'agit donc pas d'un questionnaire suffisamment précis pour évaluer le handicap causé par le schwannome vestibulaire.

B. Auto-évaluation du handicap spécifique à un symptôme.

Dizziness Handicap Inventory (DHI).

Le questionnaire Dizziness Handicap inventory (DHI) dans sa version courte contenant 13 questions a été validé par TESIO and al.[79]en 1999. Il permet de classer le handicap causé par la symptomatologie vestibulaire en 3 domaines : composante physique (5 items), composante émotionnelle (2 items) et composante fonctionnelle (6 items).

DIZZINESS HANDICAP INVENTORY – Short Form	OUI	NON
1. Est-ce que votre problème s'aggrave quand vous regardez vers le haut ?		
2. À cause de votre problème, limitez-vous vos voyages pour votre travail ou vos vacances ?		
3. À cause de votre problème, avez-vous de la difficulté à vous coucher ou à vous relever du lit ?		
4. À cause de votre problème, avez-vous de la difficulté à lire ?		
5. Est-ce que votre problème s'aggrave quand vous bougez rapidement la tête?		
6. Évitez-vous les hauteurs à cause de votre problème ?		
7. Est-ce que votre problème s'aggrave quand vous vous tournez dans votre lit?		
8. À cause de votre problème, trouvez-vous difficile d'aller faire une marche seul(e)?		
9. Est-ce que votre problème s'aggrave quand vous marchez sur le trottoir ?		
10. À cause de votre problème, avez-vous de la difficulté à marcher dans la maison dans l'obscurité ?		
11. À cause de votre problème, avez-vous peur de rester seul(e) à la maison ?		
12. Êtes-vous déprimé(e) à cause de votre problème ?		
13. Est-ce que votre problème s'aggrave quand vous vous penchez ?		

Figure 32 : DHI short form questionnaire, validée en français.

Le DHI est calculé de cette manière : une réponse OUI est noté 0 point et une réponse NON est noté 1 point. Le score maximum est de 13 points, correspondant à la meilleure qualité de vie.

L'étude de DEBERGE[7] et al. en 2018 n'a pas retrouvé de différence significative en utilisant l'échelle DHI pour comparer les 3 modalités de prise en charge du SV.

POLLOCK et al. retrouvait un score DHI plus élevé pour la chirurgie comparé à la radiothérapie stéréotaxique[80] ainsi qu'une amélioration du score post-opératoire.

Tinnitus Handicap Inventory (THI).

Tinnitus Handicap Inventory	Oui	Parfois	Non
1. Avez-vous des problèmes de concentration à cause de vos acouphènes ?			
2. La puissance de vos acouphènes rend-elle la compréhension d'autres personnes difficile ?			
3. Vos acouphènes vous rendent-ils agressif/ve ?			
4. Vos acouphènes sont-ils source de confusion ?			
5. Vous sentez-vous désespéré(e) à cause de vos acouphènes ?			
6. Vous plaignez-vous souvent de vos acouphènes ?			
7. Le soir, avez-vous du mal à trouver le sommeil à cause de vos acouphènes ?			
8. Avez-vous la sensation de ne pas pouvoir « échapper » à vos acouphènes ?			
9. Vos acouphènes vous empêchent-ils de profiter de vos sorties (au restaurant, au cinéma, etc.) ?			
10. Vos acouphènes sont-ils source de frustration ?			
11. Vos acouphènes vous donnent-ils l'impression d'être gravement malade ?			
12. Vos acouphènes vous donnent-ils l'impression de vous empêcher de profiter de la vie ?			
13. Vos acouphènes pèsent-ils sur vos responsabilités professionnelles ou personnelles ?			
14. Êtes-vous souvent irritable à cause de vos acouphènes ?			
15. Avez-vous du mal à lire à cause de vos acouphènes ?			
16. Vos acouphènes vous contrarient-ils ?			
17. Pensez-vous que vos acouphènes ont introduit du stress dans vos relations familiales ou amicales ?			
18. Avez-vous du mal à vous concentrer sur autre chose que vos acouphènes ?			
19. Avez-vous l'impression d'être impuissant(e) face à vos acouphènes ?			
20. Vous sentez-vous souvent fatigué(e) à cause de vos acouphènes ?			
21. Vous sentez-vous déprimé(e) à cause de vos acouphènes ?			
22. Vos acouphènes vous rendent-ils anxieux/se ?			
23. Ressentez-vous un sentiment de lassitude face à vos acouphènes ?			
24. Vos acouphènes s'aggravent-ils lorsque vous êtes stressé(e) ?			
25. Vos acouphènes vous rendent-ils peu sûr(e) de vous ?			

Figure 33 : questionnaire THI validé en français.

Le THI est un questionnaire permettant d'évaluer le handicap causé par les acouphènes. Il a été validé en français par BOLDUC et al.[81] en 2014. Il comprend 25 questions permettant de classer le handicap en 5 catégories, de l'absence de handicap (0) à un handicap catastrophique (100). Une réponse « Oui » est noté 4 points, une réponse « Parfois » 2 points et une réponse « Non » est noté 0 point. Le score maximum est 100 et correspond au handicap le plus élevé.

D'après DEBERGE et al. il n'y a pas de différence significative en utilisant le questionnaire THI entre la chirurgie, la radiothérapie et la surveillance[7].

D'après LEE et al. la chirurgie par voie trans-labyrinthique permet une amélioration des acouphènes dans 52% des cas et une aggravation dans 11% des cas, tandis que la radiothérapie entraine une aggravation des acouphènes dans 74% des cas.[6]

Hearing Handicap Inventory (HHI)

Le HHI est un questionnaire permettant d'évaluer le handicap engendré par la perte d'audition. Il comprend 10 questions qui permettent de calculer un score total, un score émotionnel et un score social.[82]

L'étude de DEBERGE et al.[7] ne retrouvait pas de différence significative entre les 3 modalités de traitement pour le score HHI total et les sous domaines handicap émotionnel et handicap social.

L'étude de PARK et al. ne retrouvait pas de modification des scores du HHI après radiothérapie.[83]

C. Evaluation globale et spécifique des patients présentant un SV.

Questionnaire Penn Acoustic Neuroma Quality Of Life (PANQOL) :

L'échelle PANQOL introduite par SHAFFER et al.[8] en 2010 est une échelle de qualité de vie spécifique aux patients atteints d'un schwannome vestibulaire.

Elle a été traduite en français et validée par ODDON et al.[9] en 2017. Elle comprend 7 sous-domaines : *hearing* pour l'audition (4 questions), *balance* pour l'équilibre (6 questions), *facial* pour la motricité du visage (3 questions), *pain* pour la douleur physique (1 question), *anxiety pour l'anxiété* (4 questions), *energy* (6 questions) et *general health* pour la santé générale (2 questions). Chaque sous-domaine est calculé selon un score allant de 0 à 100, de la moins bonne à la meilleure qualité de vie. Le score total (PANQOL) correspondant à la moyenne des sous-domaines.[84]

Elle a montré une bonne corrélation entre les symptômes des patients et la baisse du score des domaines *Hearing, Balance, Anxiety* et *Energy* (Cronbach's alpha > 0,6). La corrélation avec le sous-domaine *Facial* était moins bonne (Cronbach's alpha = 0,46), ce qui peut être expliqué par une mauvaise interprétation du terme « expression faciale » dans la langue française. Le domaine *Pain* ne contenant qu'une seule question, le coefficient de corrélation ne pouvait pas être évalué.

Questionnaire PANQOL

	Pas du tout d'accord	Pas d'accord	Indifférent	D'accord	Tout à fait d'accord
1. Ma surdité a affecté mes relations personnelles.	1	2	3	4	5
2. J'ai des difficultés à suivre une conversation à cause de ma surdité.	1	2	3	4	5
3. J'ai des difficultés de concentration à cause de sifflements, de bourdonnements, ou d'autres bruits dans mes oreilles.	1	2	3	4	5
4. J'ai des difficultés sérieuses à cause de mon instabilité.	1	2	3	4	5
5. Je me sens instable ou déséquilibré.	1	2	3	4	5
6. Je me sens tourner ou tomber quand je me lève ou quand je marche.	1	2	3	4	5
7. J'ai des difficultés à changer de direction quand je marche à cause de mon instabilité.	1	2	3	4	5
8. J'ai des difficultés à me déplacer dans le noir.	1	2	3	4	5
9. A cause de mes problèmes d'équilibre, j'ai peur que l'on me croit drogué ou saoul.	1	2	3	4	5
10. Je me comporte différemment avec les gens à cause de mes problèmes d'expression faciale.	1	2	3	4	5
11. Je ressens une gène, des démangeaisons ou un larmoiement à l'un de mes yeux.	1	2	3	4	5
12. J'ai du mal à parler car mon visage est déformé.	1	2	3	4	5
13. Le diagnostic de neurinome de l'acoustique a modifié mes activités quotidiennes.	1	2	3	4	5
14. Je ressens des maux de tête du coté de mon neurinome de l'acoustique.	1	2	3	4	5
15. Je ressens un sentiment d'inquiétude comme si quelque chose de grave allait arriver.	1	2	3	4	5
16. Je suis angoissé.	1	2	3	4	5
17. J'ai l'impression de vivre au ralenti.	1	2	3	4	5
18. J'ai le sentiment d'avoir l'estomac noué.	1	2	3	4	5
19. J'ai des attaques de panique.	1	2	3	4	5
20. Je me sens isolé à cause de mon diagnostic de neurinome de l'acoustique.	1	2	3	4	5
21. J'ai du mal à rester concentré sur une tâche (lire le journal, regarder la télévision).	1	2	3	4	5
22. Je suis devenu plus impatient.	1	2	3	4	5
23. Je me sens épuisé.	1	2	3	4	5
24. J'ai des pertes de mémoires.	1	2	3	4	5
25. Ma santé est excellente.	1	2	3	4	5
26. Je m'attends à ce que ma santé se détériore dans l'année à venir.	1	2	3	4	5

Figure 34 : questionnaire PANQOL traduit en français (ODDON et al.[9]). Sous domaine Hearing (H) : questions 1,2,3,20 ; Balance (B) : questions 4,5,6,7,8,9 ; Facial (F) : questions 10,11,12 ; Pain (P) : question 14 ; Anxiety : questions 15,16,18,19 ; Vitality (V) : questions 13,17,21,22,23,24 ; General Health (GH) : questions 25,26. Chaque question est notée selon un score de 0 à 100 (5=0, 4=25, 3=50, 2=75, 1=100) sauf la question 25 qui est calculée de manière inversée. Chaque sous domaine est calculé selon un score de 100, en calculant la moyenne des questions correspondantes. Le score composite PANQOLc correspond à la somme de tous les sous-domaines divisés par 7. Un score de 100 correspond à la meilleure qualité de vie.

D. Evaluation de la qualité de vie post-interventionnelle. Glasgow Benefit Inventory (GBI) :

Le Glasgow Benefit Inventory (GBI) est un questionnaire générique de qualité de vie post thérapeutique introduite en 1996 par ROBINSON[85], initialement pour la chirurgie oto-rhino-laryngologique. Il comprend 18 questions permettant d'évaluer les changements liés à une procédure chirurgicale. Chaque question est notée selon 5 réponses de la plus grande détérioration à la plus grande amélioration post-thérapeutique. Le score total varie de -100 pour le plus mauvais résultat, 0 pour l'absence de changement, à + 100 pour le meilleur résultat. Le GBI peut être divisé en 3 domaines, social, physique et général.

Le GBI a été utilisé par MYRSETH et al. en 2005 pour comparer la chirurgie et la radiochirurgie dans le traitement du SV, retrouvant un score significativement plus faible pour la chirurgie.[86]. D'après CARLSON et al. en 2015, la chirurgie était associée à un score GBI total, physique et social significativement plus faible que pour les patients traités par radiothérapie ou surveillance.[78]

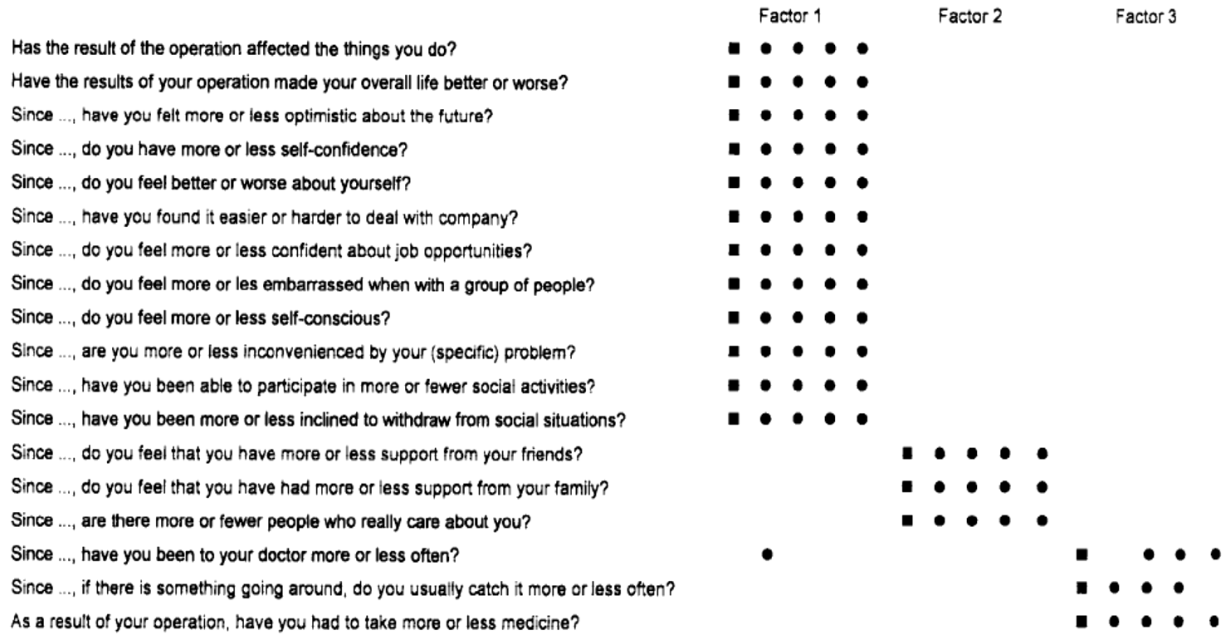


Figure 35 : questionnaire GBI en anglais, d'après Robinson (1996). Les 12 questions attachées au facteur 1 correspondent aux changements de l'état général, les 3 questions attachées au facteur 2 correspondent aux changements du statut social et les 3 questions attachées au facteur 3 correspondent aux changements de santé physique.

NOTRE ETUDE

Evolution des schwannomes vestibulaires et qualité de vie en fonction de la prise en charge des patients

Marion Montava [1,6], Sami Wajsbrot [1], Julien Mancini [2,3], Lucas Troude [4], Arthur Varoquaux [5], Jean-Pierre Lavieille [1,6].

1: Department of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery, Conception Hospital, Aix-Marseille University, Marseille, France

2: Department of Biostatistics, Timone Hospital, Aix-Marseille University, Marseille, France

3: Aix Marseille Université, INSERM, IRD, UMR912 SESSTIM, F-13385, Marseille, France

4: Department of Neurosurgery, North Hospital, Aix-Marseille University, Marseille, France

5: Department of Radiology, Conception Hospital, Aix-Marseille University, Marseille, France

6: Aix Marseille University, IFSSTAR, LBA, UMR-T 24, Marseille, France

Article soumis à Acta otorhinolaryngologica Italica, le 19 septembre 2018

Résumé :

Introduction : le schwannome vestibulaire (SV) est une tumeur bégnine et de croissance lente dont la prise en charge thérapeutique est controversée. Le but de cette étude était de comparer la qualité de vie (QdV) selon les 3 modalités thérapeutiques des SV de petites à moyennes tailles, qui sont la surveillance, la radiothérapie et la chirurgie. Matériel et méthode : notre étude rétrospective a inclus 239 patients présentant un SV sporadique unilatéral de petite à moyenne taille. Les caractéristiques tumorales et des patients ainsi que les modalités thérapeutiques étaient recueillies. La QdV était mesurée à l'aide du questionnaire Short Form-36 (SF-36) et du questionnaire Penn Acoustic Neuroma Quality Of Life (PANQOL) en versions françaises. Résultats : sur 6 mois, la qualité de vie a été évaluée chez 138 patients. Une meilleure QdV a été constatée pour les patients surveillés par rapport aux patients opérés pour les score PANQOL et les sous domaines Hearing, Facial, Balance et Energy. Pour les patients de moins de 65 ans, une différence était retrouvée entre surveillance et chirurgie pour les sous domaines Hearing et Balance seulement, tandis que les patients de plus de 65 ans présentaient une moins bonne qualité de vie après la chirurgie pour les scores PANQOL et tous les sous domaines excepté pour les domaines Anxiety et General Health. L'histoire naturelle du SV retrouvait 54 % de stabilité tumorale sur l'IRM et 68 % de conservation auditive après 5 ans de suivi. Conclusion : La surveillance s'est révélée être une excellente stratégie de prise en charge initiale des SV de petite et de moyenne taille, avec une meilleur QdV, un taux élevé de conservation auditive et une faible probabilité de croissance tumorale. Les patients de plus de 65 ans semblaient récupérer plus difficilement de leur chirurgie que les patients plus jeunes. Une étude prospective comparant les scores PANQOL avant et après un traitement actif devrait aider au choix d'un traitement actif lorsque celui-ci est nécessaire.

Introduction :

Le schwannome vestibulaire (SV) est une tumeur bégnine qui représente 6% des tumeurs cérébrales et 85% des tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux. L'incidence de diagnostic des SV croit et approche les 20 cas par million d'habitants, [1,2,87] grâce au progrès de l'IRM et de son accessibilité dans le dépistage des pathologies rétro-cochléaires. Le délai entre l'apparition des premiers symptômes et le diagnostic se raccourci et la découverte est fortuite dans près d'un cas sur 4 SV [2]. De multiples études ont montré que les schwannomes vestibulaires avaient une croissance lente de 1 à 2 millimètres par an [1,3,33] et pouvaient rester stables dans plus de deux cas sur trois [3]. La chirurgie est le traitement de référence pour les SV de grande taille. Cependant la prise en charge des SV de petites et moyennes tailles reste très controversée et mal codifiée avec comme option la surveillance rapprochée (wait-and-scan), la chirurgie d'exérèse ou la radiothérapie (RT)[4,5]. Ces modalités thérapeutiques peuvent avoir des conséquences variables sur la qualité de vie des patients du fait de comorbidités propres et variables dans le temps. L'évaluation de la qualité de vie est au premier plan dans le choix de la prise en charge des SV de petite à moyenne taille. De nombreuses études publiées comparent les différentes modalités thérapeutiques en utilisant des scores de qualité de vie génériques comme le questionnaire Short Form 36 item (SF-36) ou au contraires des échelles spécifiques à un symptôme comme le Tinnitus Handicap Inventory (THI), le Dizziness Handicap Inventory (DHI) [6,7,83,88] ou une évaluation post-opératoire grâce à l'échelle Glasgow Benefit Inventory (GBI) [89]. Récemment, Shaffer et al.[8] ont élaboré un questionnaire de qualité de vie globale et spécifique au SV, l'échelle Penn Acoustic Neuroma Quality Of Life (PANQOL) traduite et validée en français[9]. Ce questionnaire a montré une bonne corrélation entre la détérioration de la qualité de vie et les symptômes correspondants [8,90]. L'échelle PANQOL été utilisée dans plusieurs études [78,84,84,91–93] pour comparer les différents traitements, qui ont montré pour certaines une absence de différence significative de qualité de vie entre les trois modalités thérapeutiques tandis que d'autres ont montré une meilleure qualité de vie lorsque la surveillance ou la radiothérapie était choisie [78,84,91–93]. En se basant sur notre expérience et la revue de la littérature, cette étude s'est concentrée sur les stratégies thérapeutiques et la qualité de vie des patients présentant un SV de petite à moyenne taille. L'objectif principal était de comparer la qualité de vie des patients atteints d'un schwannome vestibulaire en

fonction des 3 modalités thérapeutiques, surveillance, chirurgie et radiothérapie, en utilisant les questionnaires PANQOL et SF-36. L'objectif secondaire de cet article était d'analyser l'histoire naturelle de la croissance tumorale et de l'audition qui suivait le diagnostic d'un SV.

Matériel et méthode :

Population

Cette étude rétrospective a inclus les patients diagnostiqués pour un SV unilatéral et vus pour une consultation de suivi dans notre centre de référence de décembre 2017 à mai 2018. Seuls les patients surveillés depuis au moins 6 mois ont été inclus dans notre étude. Les critères d'exclusions étaient les patients ayant une neurofibromatose de type 2, les patients de moins de 18 ans, les patients avec un SV de grande taille (les SV de stade 4 et ceux avec des complications neurologiques, puisqu'ils relèvent toujours d'une prise en charge chirurgicale) les patients ayant une autre pathologie de la base du crâne, ceux ayant eu plusieurs modalités de prise en charge (radiothérapie et chirurgie), ou ayant eu plusieurs interventions et enfin ceux incapables de répondre aux questionnaires.

Considération éthique

Le comité d'éthique médical de notre institution a approuvé notre protocole avant le début de l'étude (n°CIL2018-16). Tous les patients ont donné leur consentement pour l'utilisation des données personnelles rendues anonymes extraites de leur dossier médical dans un but de recherche scientifique.

Données épidémiologiques

L'âge, le sexe, les symptômes au moment du diagnostic ainsi que l'audiométrie et l'IRM initiale ont été prises en comptes. L'audition a été classée selon la classification de Gardner-Robertson [30] en audition utile (grade 1 et 2) et audition inutile (grade 3 à 5). La conservation auditive était évaluée pour les patients ayant une audition utile au moment du diagnostic et chez qui nous avions au moins une audiométrie de contrôle au cours du suivi. Le passage à une audition inutile au cours du suivi était considéré comme une absence de conservation auditive. Les tumeurs ont été classées selon la classification de Koos [57,94] en stade 1 intra-canalaire (1A, 1B, 1C), en stade 2 et en stade 3 [78,84,91,92] (Ont été exclus les stades 4). Une

augmentation de taille de plus de 2 mm ou le passage à un stade supérieur sur la classification de Koos [1,3,58] étaient considérés comme une croissance tumorale. Les questionnaires de qualité de vie PANQOL et SF-36 ont été donnés aux patients pendant la consultation, complétés et rendus le même jour, accompagnés d'un consentement écrit et signé par le patient.

Stratégie thérapeutique

Les patients qui avaient un SV de stade 1 et de stade 2 de taille inférieure à 15 mm ont le plus souvent été surveillés initialement. En cas de croissance tumorale supérieure à 2 mm sur l'IRM de suivi ou en cas d'aggravation de leur symptomatologie, les patients étaient soit opérés soit traités par radiothérapie (GammaKnife Surgery® (GKS)). Les tumeurs de stades 3 ou de stade 2 de taille supérieure à 15 mm étaient traitées immédiatement soit par RT soit par chirurgie.

Qualité de vie

Le questionnaire *Short Form-36* (SF-36) est une échelle générique de qualité de vie, qui comprend 9 sous-domaines : *« physical function », « role limitation », « bodily pain », « social function », « general mental health », « role limitation due to emotion », « vitality », « general health perception » et « health compare to last year ».* Chaque sous-domaine a été calculé selon un score allant de 0 à 100, de la moins bonne à la meilleure qualité de vie. Ont également été calculés le Physical component score (PCS) et le Mental component score (MCS).

Le questionnaire *Penn Acoustic Neuroma Quality Of Life* (PANQOL) est une échelle de qualité de vie globale et spécifique aux patients atteints d'un schwannome vestibulaire comprenant 7 sous-domaines : *hearing* (4 questions), *balance* (6 questions), *facial* (3 questions), *pain* (1 question), *anxiety* (4 questions), *energy* (6 questions) et *general health* (2 questions). Le score du PANQOL varie de 0 à 100, de la moins bonne à la meilleure qualité de vie.

Analyse statistique

Les durées de suivis étaient calculées en mois, de la date du diagnostic pour les patients surveillés, de la date de l'intervention pour les deux autres groupes, à la date de réponse aux questionnaires. Des tests de Student ont été utilisés pour comparer les scores de qualité de vie ente les différents groupes, 2 à 2. La méthode de Kaplan-Meier a été utilisée pour estimer les probabilités d'évolution à l'IRM et de conserver une audition utile au cours du suivi. Toutes

les analyses ont été réalisées à l'aide du logiciel IBM SPSS Statistics 20.0 (IBM Inc., New York, USA). Une valeur de p <0,05 était considérée comme statistiquement significative.

Résultats :

Données épidémiologiques

Pendant 6 mois, 239 patients ont été suivis pour un SV unilatéral, diagnostiqués d'octobre 1999 à novembre 2017. Parmi eux, 135 femmes et 104 hommes (44%), soit un sex ratio de 0,76. L'âge moyen à la consultation de suivi était de 60 ans (de 18 à 85 ans). Les caractéristiques des patients et des tumeurs sont reportées dans le tableau 1. La modalité thérapeutique a été la surveillance pour 146 patients (61%), la chirurgie pour 75 patients (31%) et la radiothérapie pour 18 patients (8%). Parmi les patients opérés, 35 patients avaient été initialement surveillés puis ont été opérés devant une évolution sur l'IRM de contrôle ou devant une aggravation clinique. Parmi les patients traités par RT, 8 patients avaient été initialement surveillés puis ont été traités devant une évolution IRM ou clinique.

Qualité de vie

Sur les 239 patients inclus, 138 patients ont répondu aux questionnaires (58% de réponses) comprenant 86 patients surveillés (59% de réponses) 42 patients opérés (55% de réponses) et 10 patients traités par RT (55% de réponses). Les caractéristiques des patients et de leur tumeur sont résumées dans le tableau 1. Il n'existait pas de différence significative concernant l'âge des différents groupes (p=0,136). Les patients traités par RT avaient un délai de suivi plus long (72.5 mois) que les groupes chirurgie (28,2 mois) et surveillance (46,5 mois) (p<0.001).

Les scores PANQOL sont reportés dans le tableau 2 et la figure 1. Les patients surveillés ont montré des scores PANQOL significativement plus élevés que les patients opérés (p=0.006). Il n'existait pas de différence significative entre la chirurgie et la RT, ni entre la surveillance et la RT. Concernant les sous-domaines, il existait une différence significative en faveur de la surveillance lorsqu'elle était comparée à la chirurgie pour les scores Hearing (p=0.001), Balance (p<0,001), Facial (p=0,009) et Energy (p=0,044).

Les scores SF-36 sont reportés dans le tableau 2 et la figure 1 : Une meilleure QdV était retrouvée avec le score MCS pour les patients surveillés par rapport au groupe chirurgie (p=0.012). Concernant les sous-domaines, les patients surveillés ont montré des scores significativement plus élevés dans les sous domaines « *Social function* » (p= 0,011) et « *General mental health* » (p=0,025) comparés aux patients opérés. Au contraire il existait une différence significative en faveur de la chirurgie concernant le sous-domaine « *Health compare to last year* » (p=0,011) comparée à la surveillance. Aucune différence significative n'était retrouvée entre la Chirurgie et la RT ou entre la RT et la surveillance.

Les scores PANQOL en fonction de l'âge du patient (plus de 65 ans ou moins de 65 ans) et du traitement sont illustrés dans le tableau 3 et la figure 2. Les patients traités par RT n'ont pas été inclus devant leurs faibles effectifs. Parmi les patients de moins de 65 ans, nous avions 43 patients surveillés et 28 patients opérés. Il existait une différence significative en faveur de la surveillance pour les sous-domaines Hearing (p=0,016) et Balance (p<0,001). Il n'existait plus de différence significative pour les sous domaines Facial et Energy ni pour le score PANQOL total comparativement aux résultats non ajustés sur l'âge. Parmi les patients de plus de 65 ans nous avions 43 patients surveillés et 14 patients opérés. Il existait une différence significative en faveur de la surveillance pour les scores PANQOL total (p=0,004) et les sous-domaines Hearing (p=0,006), Balance (p=0,019), Facial (p=0,010), Pain (p=0,007) et Energy (p=0,007) par rapport aux patients opérés.

Les scores PANQOL en fonction de la durée de suivi divisée en 2 groupes (supérieure ou inférieure à 24 mois) et du traitement ont été analysés. Les patients traités par RT n'ont pas été inclus devant leurs faibles effectifs. Pour les patients suivis depuis moins de 24 mois, il existait une différence significative en faveur de la surveillance pour les sous domaines Hearing et Balance (p=0,041). Pour les patients surveillés depuis plus de 24 mois il existait une différence significative en faveur de la surveillance pour les sous-domaines Hearing (p=0,003), Balance (p<0.001), Facial (p=0,016) et Energy (p=0,028).

Histoire naturelle de la croissance tumorale suivant le diagnostic des SV

Sur les 239 patients inclus, 174 patients avaient eu au minimum une IRM de contrôle à 6 mois de l'IRM initiale, parmi lesquels 47 patients ont montré une évolution de leur SV sur l'IRM de

suivi (figure 3). La croissance tumorale était survenue au cours des deux premières années de surveillance dans 79% des cas. L'étude de survie utilisant la méthode de Kaplan-Meier a montré que la probabilité que le SV reste stable à 6 mois était de 93%, de 80% à 12 mois, de 72% à 24 mois, de 60% à 3 ans et de 54% à 5 ans. (Figure 3 et 4)

Histoire naturelle de la perte auditive suivant le diagnostic des SV

Sur les 239 patients inclus, 159 patients (67%) avaient une audition utile au diagnostic et parmi eux, 109 patients ont été pris en charge par surveillance initiale.
A la fin de la surveillance, 15 de ces patients étaient passés d'une audition utile à une audition inutile.
L'étude de survie en utilisant la méthode de Kaplan-Meier a montré que la probabilité de conserver une audition utile était de 95.4% à 6 mois, de 89.3% à 1 an, de 85.3% à 2 ans, de 82.2% à 3 ans, de 78.1% à 4 ans et de 68% à 5 ans. (Figure 3 et 4)

Discussion :

Le schwannome vestibulaire bien qu'étant une tumeur rare, reste une maladie de découverte de plus en plus fréquente compte tenu des progrès de l'imagerie médicale et le dépistage de plus en plus répandu devant des symptômes otologiques tels que des acouphènes, une instabilité ou une surdité neurosensorielle asymétrique. Le choix de la stratégie thérapeutique dépend souvent de la taille de latumeur, sa croissance, l'audition et l'âge du patient. La chirurgie reste le traitement de choix pour les tumeurs volumineuses. Cependant la prise en charge des SV de petite et de moyenne taille, n'ayant pas de retentissement neurologique ou n'engageant pas le pronostic vital à court ou moyen terme, reste très controversée et mal codifiée. Pour ces tumeurs, Il est difficilement envisageable d'avoir recours à une thérapeutique dont les conséquences sur la qualité de vie seraient plus négatives que la pathologie elle-même.

Qualité de vie

Les résultats des précédentes études de qualité de vie utilisant le score PANQOL sont résumés dans le tableau 4. Notre étude, utilisant le questionnaire PANQOL, montre tout comme les autres études que le SV a un impact sur la qualité de vie. Même les patients qui sont pris en charge de façon conservatrice montrent une détérioration de leur score PANQOL.

Une meilleure qualité de vie a été trouvée pour les patients surveillés en comparaison avec les patients opérés avec le questionnaire PANQOL (PANQOL global, sous domaines Hearing, Balance, Facial et Energy) et avec le questionnaire SF-36 (MCS et sous-domaines social function et general mental health). Au contraire, les patients opérés avaient une meilleure perception de leur santé par rapport à l'année précédente que les patients surveillés (p=0.011). Ce résultat suggère que la chirurgie peut améliorer la qualité de vie des patients qui ont une mauvaise qualité de vie initiale. Cette supposition doit toutefois être prouvée par une étude prospective comparant la qualité de vie pré et post-opératoire.

Aucune différence significative n'a été retrouvée entre la RT et la surveillance ni entre la RT et la chirurgie. Ceci peut être expliqué par un manque de puissance lié au faible effectif de nos patients traités par RT. Lorsque l'on compare les moyennes, on observe une tendance à une meilleure qualité de vie pour les patients traités par RT aussi bien avec le score PANQOL que SF-36 par rapport à la chirurgie.

Après ajustement sur l'âge des patients, les patients de moins de 65 ans n'ont plus montré de différence significative entre la surveillance et la chirurgie pour le score PANQOL total et les sous-domaines Facial et Energy mais une différence seulement pour les sous domaines Hearing et Balance. Pour les patients de plus de 65 ans, la chirurgie était associée à une moins bonne qualité de vie sur tous les domaines exceptés les domaines General Health et anxiety. Ces résultats peuvent s'expliquer par le fait que les patients jeunes récupèrent plus rapidement de ce type de chirurgie et que les patients actifs professionnellement, lorsqu'ils sont surveillés, sont plus rapidement invalidés par les symptômes ayant un impact sur leur vitalité et leur énergie. En cas d'indécision entre chirurgie et surveillance, il serait préférable d'opérer les patients de moins de 65 ans et de surveiller les patients de plus de 65 ans. De plus, en cas de nécessité d'un traitement actif, il serait préférable de proposer une radiothérapie aux patients de plus de 65 ans. Mais cette hypothèse nécessite d'être

confirmée par une analyse entre des groupes plus importants de patients traités par RT et chirurgie.

Histoire naturelle des schwannomes vestibulaires :

Notre analyse sur l'évolution naturelle des schwannomes vestibulaires montre qu'à 5 ans de suivi, 54% des patients n'auront pas montré d'évolution de leur SV à l'IRM. En cas de croissance tumorale, celle-ci survenait dans 79% des cas au cours des deux premières années. Ces résultats sont concordants avec ceux de Stangerup et al.[3] qui retrouvent une stabilité tumorale dans 83% des cas pour les tumeurs intra-canalaires et dans 70% des cas pour les tumeurs extra-canalaires. Dans les deux cas, la croissance survenait au cours des deux premières années de surveillance dans 88% des cas. Aucun cas de croissance tumorale n'était rapporté après la quatrième année de surveillance. Dans une étude récente [58], les tumeurs intra-canalaires restaient stables dans 73% des cas et la croissance survenait au cours de la première année dans 76% des cas.

Dans notre étude, 68% des patients surveillés avec une audition utile au diagnostic ont conservé une audition utile à 5 ans. Ce résultat est similaire à l'étude de Stangerup [3] qui retrouve une conservation auditive chez 73 % des patients ayant une audition de grade A au diagnostic.

Ainsi, une surveillance rapprochée n'est pas une décision risquée aussi bien sur le plan de la croissance tumorale que sur le plan de la conservation auditive.

L'étude de Régis et al. [33] montre que la radiothérapie permet une conservation auditive dans 65% des cas à 3 ans. Ce taux de préservation est de 49 % selon l'étude de Boari et al. [72] ,de 35% selon Watanabe et al [95],et de 70.2% dans la méta-analyse de Maniakas et al. [63]. Dans notre étude sur les patients surveillés, le taux de conservation auditive est de 68% à 5 ans. L'utilisation de la RT systématique pour tous les schwannomes de petites et moyennes tailles dans le but de préserver l'audition ne semble pas justifiée compte tenu de ces résultats, en absence d'amélioration objective de l'audition après RT et devant des évènements indésirables rares mais existants.

L'évaluation des facteurs pronostiques de la perte auditive est une aide supplémentaire dans le choix de la meilleure stratégie thérapeutique. Rick van Langenberg et al.[96] ont remarqué que la perte de signal T2 du labyrinthe en IRM était fortement corrélée avec une dégradation de l'audiométrie tonale. Aucune corrélation entre les symptômes au diagnostic, le stade radiologique, la croissance tumorale et la perte d'audition n'était retrouvée. Selon Van Linge et al.[97] une dégradation auditive est corrélée avec la croissance tumorale dans le cas des tumeurs intra-canalaires.

Conclusion :

Le choix de la meilleure stratégie de prise en charge des schwannomes vestibulaires de petites et de moyennes tailles reste difficile et doit être discuté avec le patient. Cette étude montre cependant que la qualité de vie des patients reste meilleure en cas de surveillance qu'en cas de prise en charge non conservatrice (RT et chirurgie). L'étude de suivi des patients a confirmé une probabilité de croissance tumorale faible et un taux de conservation auditive élevé. La surveillance semble ainsi être une excellente stratégie de prise en charge initiale des schwannomes vestibulaires de petites et de moyennes tailles. L'âge est apparu être un critère discriminant dans le choix du traitement. En effet, les patients de plus de 65 ans ont montré une moins bonne qualité de vie après une chirurgie, comparés aux patients surveillés (différence moins prononcée pour les patients plus jeunes). Il semble donc nécessaire de mesurer la qualité de vie de tous les patients diagnostiqués pour un SV. Une étude prospective comparant la qualité de vie avant et après un traitement actif devrait être débutée pour mieux affiner les critères de choix d'un traitement actif lorsque celui-ci est nécessaire.

Tableaux

Tableau 1 : récapitulatif des données des patients selon les 3 modalités thérapeutiques. RT : radiothérapie, OBS : surveillance ; PTA : pure tone average.

	Population totale (n=239)				**Population de l'étude de Qualité de vie (n=138)**		
	Tous les patients N (%)	**Chirurgie N (%)**	**RT N (%)**	**OBS N (%)**	**Chirurgie N (%)**	**RT N (%)**	**OBS N (%)**
Données épidémiologiques							
Nombres de patients	239	75	18	146	42	10	86
Age, moyenne (années)	60	57	55	62	57.9	56.1	62.2
Hommes	104 (44)	29 (39)	10 (55)	65 (45)	11 (26)	4 (40)	42 (47)
Femmes	135 (66)	46 (61)	8 (45)	81 (55)	31 (74)	6 (60)	46 (53)
Durée de suivi	42 [6-175]	41 [6-152]	77 [24-175]	44 [6-156]	28 [6-103]	72 [13-175]	46 [10-159]
Symptômes au diagnosic							
vertige	68 (28)	20 (26)	4 (22)	44 (30)	10 (25)	3 (30)	21 (25)
Instabilité	78 (33)	25 (33)	6 (33)	47 (32)	15 (35)	2 (20)	26 (30)
surdité	149 (62)	57 (76)	9 (50)	83 (57)	34 (82)	4 (40)	55 (64)
acouphènes	132 (55)	45 (60)	8 (44)	79 (54)	25 (61)	4 (40)	53 (62)
Donnée audiometrique							
PTA, moyenne (dB)	42.9	51	38	39.4	47.5	40.4	38.8
Audition utile	159 (67)	41 (55)	12 (67)	106 (73)	25 (60)	7 (70)	65 (76)
Taille tumoral au diagnostic							
Stade 1	137 (57)	18 (24)	10 (56)	109 (75)	6 (15)	4 (40)	65 (75)
Stade 2	63 (26)	28 (37)	7 ((38)	28 (19)	17 (40)	5 (50)	16 (19)
Stade 3	30 (13)	27 (36)	1 (6)	2 (1)	18 (42)	1 (10)	2 (2)
Intra-labyrinthique	9 (4)	2 (3)	0 (0)	7 (5)	1 (3)	0 (0)	3 (4)

Tableau 2 : Scores PANQOL et SF-36 en fonction des 3 modalités thérapeutiques.

MC: microchirurgie, RT: radiothérapie, OBS: surveillance.

	Moyennes des scores			**valeur de p (significativité)**			
	MC (n=42)	**RT (n=10)**	**OBS (n=86)**	**Comparaison globale**	**OBS vs MC**	**OBS vs RT**	**MC vs RT**
PANQOL	64.9	67.4	75.7	**0.016**	**0.006**	0.521	1.000
Hearing	49.0	61.9	65.1	**0.002**	**0.001**	1.000	0.342
Balance	54.1	65.0	76.0	**<0.001**	**< 0.001**	0.603	0.683
Facial	77.6	87.5	88.5	**0.014**	**0.009**	1.000	0.424
Pain	71.5	72.5	79.5	0.591	0.547	1.000	1.000
Anxiety	74.1	59.1	79.2	0.64	0.876	0.097	0.417
Energy	64.2	72.1	79.2	**0.032**	**0.044**	1.000	1.000
General Health	63.7	52.5	66.2	0.552	1.000	0.320	0.625
SF-36							
Physical component score	50.7	51.6	47.7	0.065	0.107	0.491	1.000
Mental component score	44.6	50.7	51.3	**0.014**	**0.012**	1.000	0.501
Physical function	85.0	90.6	86.2	0.682	1.000	1.000	1.000
Role limitation	58.9	75.0	66.8	0.389	0.826	1.000	0.744
Bodily pain	85.0	93.6	80.2	0.134	0.825	0.317	0.969
Social Function	75.7	84.6	87.7	**0.016**	**0.011**	1.000	0.783
General mental health	67.0	72.0	76.0	**0.049**	**0.025**	1.000	1.000
Role limitation due to emotion	70.6	88.9	85.1	0.082	0.076	1.000	0.428
Vitality	56.9	65.0	61.3	0.388	0.849	1.000	0.914
General health perception	68.8	63.3	64.0	0.472	0.693	1.000	1.000
Health compare to last year	59.6	44.4	47.6	**0.008**	**0.011**	1.000	0.171

Tableau 3 : scores PANQOL selon l'âge (avant et après 65 ans) et le traitement.

OBS : Surveillance

Age des patients	**Avant 65 ans**			**Après 65 ans**		
	OBS (n=43)	Chirurgie (n=28)	p	OBS (n=43)	Chirurgie (n=14)	p
PANQOL	75.8	67.7	0.064	75.5	59.3	**0.004**
Hearing	64.8	50.0	**0.016**	65.2	46.8	**0.006**
Balance	79.2	55.1	**0.001**	72.7	52.1	**0.019**
Facial	88.9	79.7	0.071	87.9	73.2	**0.010**
Pain	78.1	80.5	0.742	80.8	53.6	**0.007**
Anxiety	78.9	77.6	0.822	79.4	66.9	0.120
Energy	73.9	67.2	0.276	77.1	58.3	**0.007**
General health	65.4	64.2	0.568	65.4	64.3	0.883

Tableau 4 : Comparaison des résultats des différentes études utilisant le score PANQOL pour comparer les 3 modalités thérapeutiques. MC=microchirurgie ;

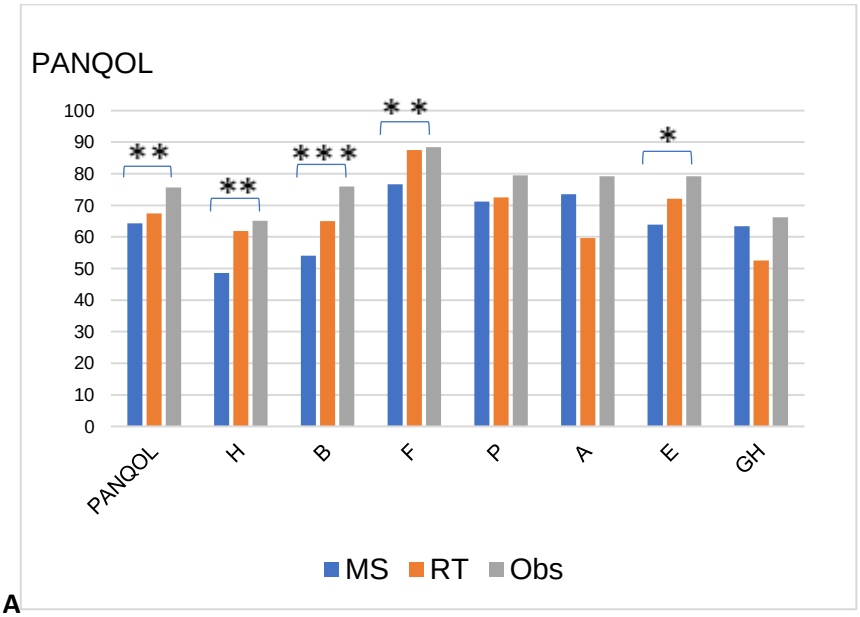
RT= Radiothérapie ; OBS = Observation ; Combo = RT + MC

Etudes de qualité de vie	Echelles utilisées	Patients	PANQOL scores	Conclusions
McLaughlin et al.[98] (2014)	PANQOL	MC 39 RT 49 OBS 98	MC 64 RT 67 OBS 72	Pas d'analyse statistique OBS > RT et OBS > MC
Robinett et al.[91] (2014)	PANQOL	MC 157 RT 43 OBS 79	MC 73 RT 82 OBS 71	RT > MC RT > OBS Pas de différence après 5 ans de suivi QdV plus faible après 5 et de suivi pour la RT comparé à avant 5 ans.
Carlson et al.[78] (2015)	PANQOL SF-36 PROMIS-10 GBI	MC 144 RT 247 OBS 148 Control 103	MC 65 RT 70 OBS 72 Control 83	RT > MC (p=0.004) OBS > MS (p=0.023) Pas de différence significative entre RT et OBS
Soulier et al.[92] (2017)	PANQOL	MC : 257 RT : 81 Obs : 469	No detailed data	Ajustement sur la taille tumorale T<10 mm : Obs > MC et Obs > RT (p=0.034) pour les sous domaines Hearing, Balance, Face, Energy
Lodder et al.[84] (2018)	PANQOL	MC 185 RT 94 OBS 63 Combo 17	MC 58 RT 56 OBS 54 Combo 49	Facial domain: RT > MC (p=0.015) et Obs> MS (p=0.019) Balance domain: OBS > MC (p=0.046) Pas de différence significative entre les 3 groupes pour le PANQOL
Notre étude	PANQOL SF-36	MC 42 RT 10 OBS 86	MC 65 RT 67 OBS 75	Obs > MC (p=0.006) Hearing domain OBS > MC (p=0.001) Balance domain OBS > MC (p<0.001) Facial domain OBS > MC (p=0.009) Energy domain OBS > MC (p=0.044) Patients < 65 ans: pas de différence pour les sous domaines Facial et Energy, et pour le PANQOL.

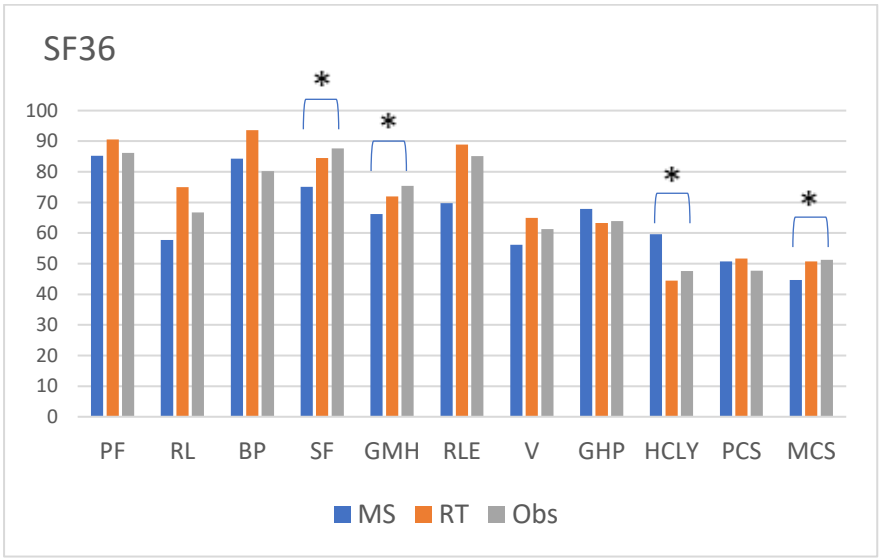
Figures

Figure 1:

Le questionnaire Penn Acoustic Neuroma Quality of Life (PANQOL) (**A**) et le questionnaire Short Form-36 (SF-36) (**B**) en fonction du traitement. MS: chirurgie; OBS: surveillance; RT: radiothérapie. H: Hearing; B: Balance; F: Facial; P: Pain; A: Anxiety; E: Energy; GH: General Health, PF: Physical Function; RL: Role Limitation; BP: Bodily Pain; SF: Social Function; GMH: General Mental Health; ERL: Role Limitation due to Emotion; V: Vitality; GHP: General Health Perception; HCLY: Health Compare to Last Year; PCS: Physical component score; MCS: Mental component score



A



B

Figure 2 :

Scores PANQOL en fonction de l'âge des patients (de plus ou de moins de 65 ans) et le traitement. H : Hearing ; B :balance ; F :facial ; P :Pain ; A : Anxiety ; E : Energy ; GH : General Health. MS : chirurgie ; Obs : Surveillance.

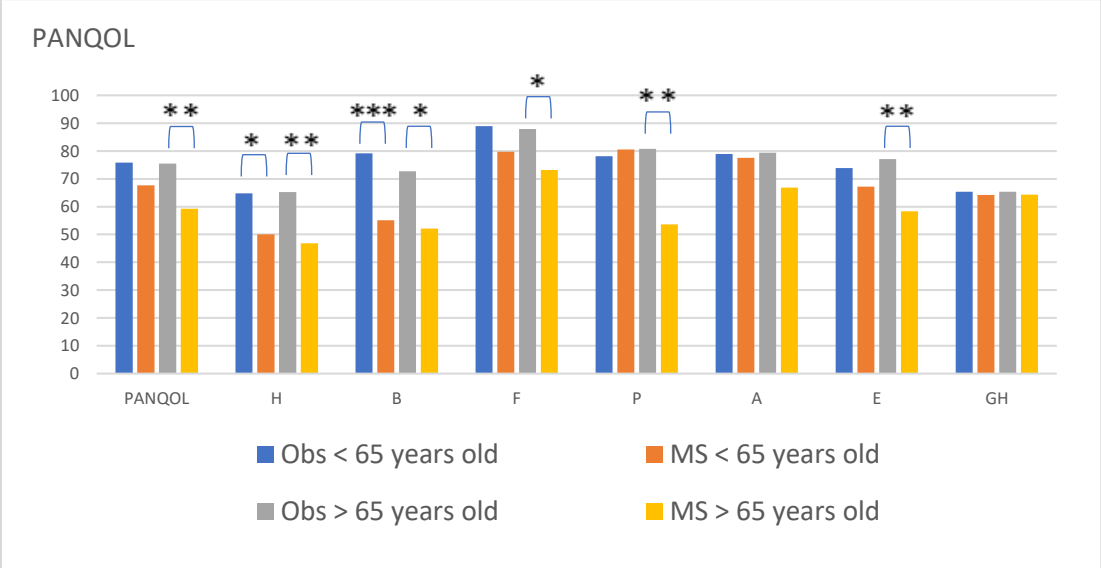
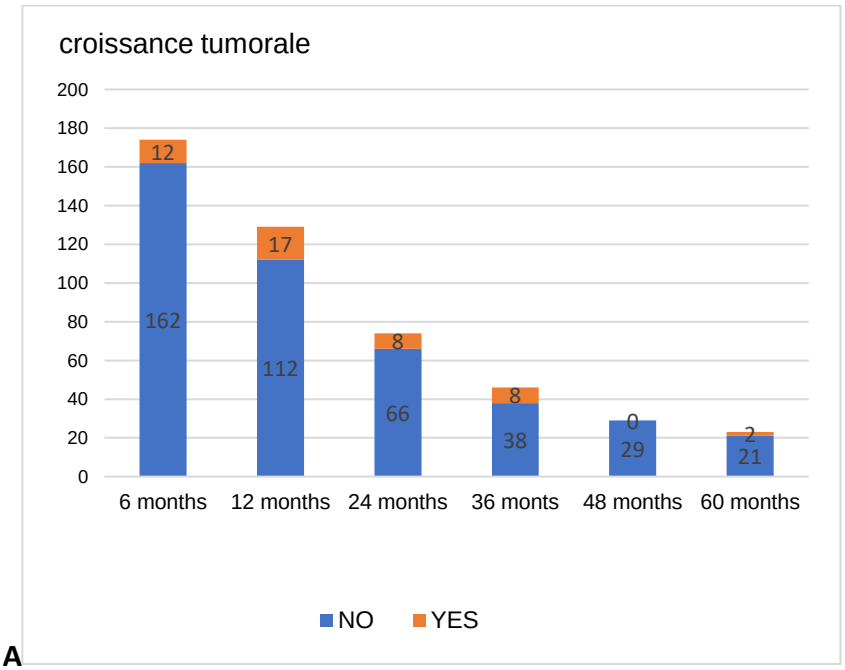
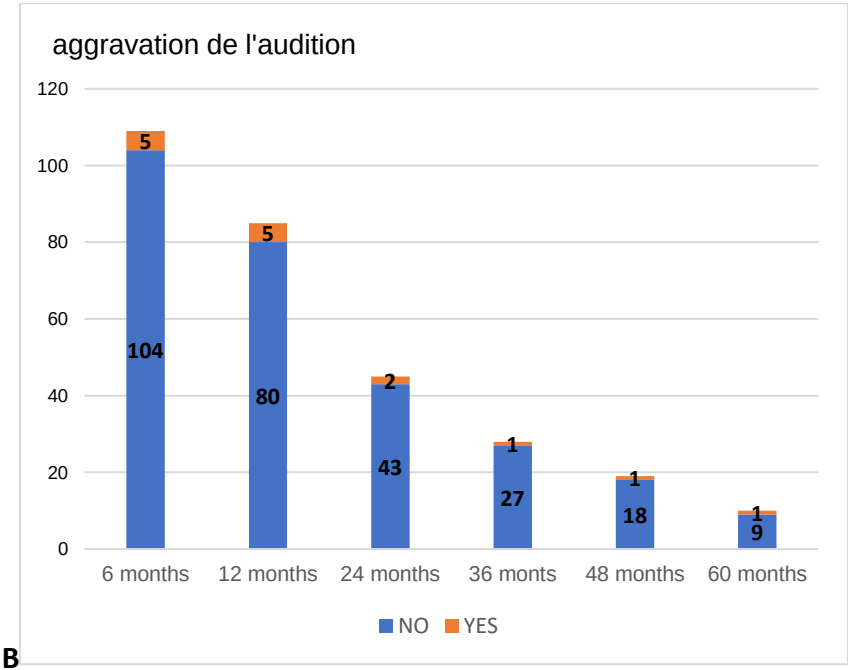


Figure 3:

Nombre de patients suivis pour un SV ayant présenté une croissance tumorale sur l'IRM (A) et une aggravation auditive (B)

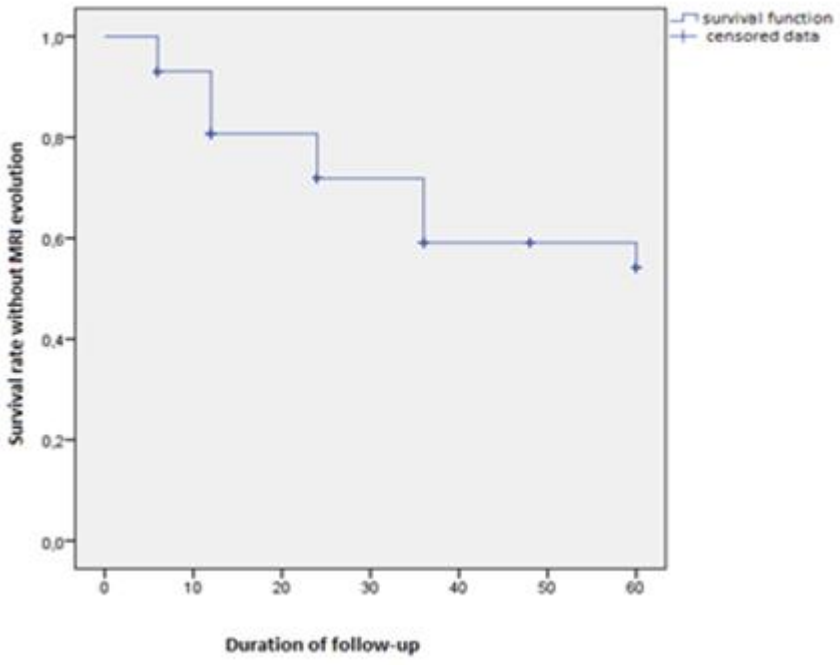


A

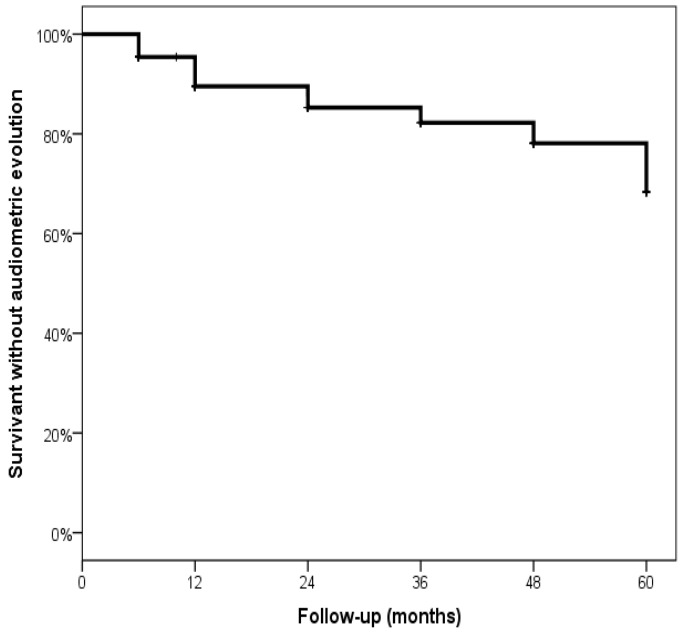


B

Figure 4 : Courbes de Kaplan-Meier montrant la croissance tumorale à l'IRM (**A**) et l'aggravation de l'audition (**B**) en fonction du temps de suivi des patients ayant un SV.



A



B

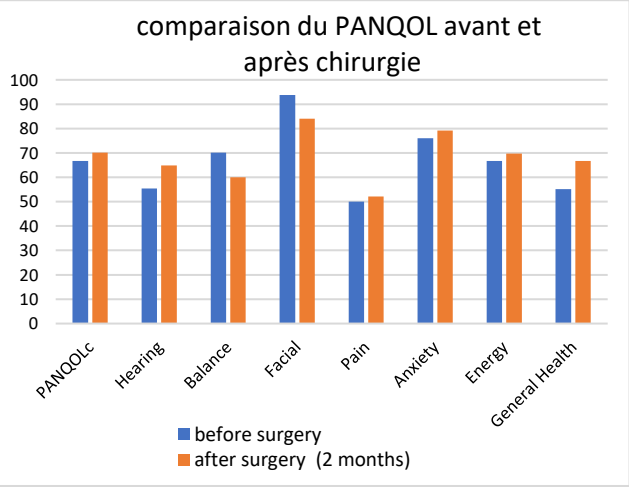
ETUDE PROSPECTIVE PRELIMINAIRE

Comparaison des qualités de vie préopératoires et postopératoires.

Notre étude nous a permis de constater que la surveillance était une excellente stratégie pour la prise en charge initiale des schwannomes vestibulaires (SV) de petites et de moyennes tailles. Cependant qu'en est-il de la prise en charge à adopter lorsqu'un traitement actif devient absolument nécessaire ? Pour aider le médecin et le patient dans ce choix, il semble intéressant de comparer la qualité de vie à l'aide d'une échelle spécifique au SV avant puis après un traitement actif par radiothérapie ou chirurgie. Une étude est donc en cours de réalisation dans le service d'oto-neurochirurgie du CHU Conception, dont l'objectif principal est de comparer la qualité de vie pré-opératoire et post-opératoire à l'aide du questionnaire PANQOL.

Résultats préliminaires :

Nous avons inclus de façon prospective 12 cas de patients opérés pour un SV unilatéral de décembre 2017 à mai 2018 auxquels nous avons fait remplir un questionnaire PANQOL la veille de l'opération puis un nouveau questionnaire à 2 mois de l'intervention. Aucun de ces 12 patients n'avait eu de traitement antérieur pour ce SV. Le faible nombre de patients inclus ne nous a pas permis une analyse statistique.



A

	Avant chirurgie	Après chirurgie (2 mois)	p
PANQOLc	66.7	70.1	nc
Hearing	55.4	64.9	nc
Balance	70.1	60.1	nc
Facial	93.8	84.0	nc
Pain	50.0	52.1	nc
Anxiety	76.0	79.2	nc
Energy	66.7	69.8	nc
General Health	55.2	66.8	nc

B

*Figure 1: score du PANQOL la veille et 2 mois après la chirurgie (**A**) histogramme comparatif (**B**) tableau comparatif.*

Nous constatons une tendance à une amélioration de la qualité de vie à 2 mois post-opératoire par rapport à la qualité de vie pré-opératoire sur la majorité des sous domaines exceptés le domaine Balance et le domaine Facial.

De façon surprenante, les patients semblaient moins gênés sur le plan auditif en post-opératoire précoce qu'en préopératoire puisque les scores du sous-domaine Hearing étaient en moyenne plus élevés à 2 mois postopératoire. Ceci peut être expliqué par l'effet bénéfique de la chirurgie sur les acouphènes [6]. Nous avons remarqué que les scores PANQOL avant la chirurgie étaient en moyenne plus bas que les scores PANQOL calculés dans le groupe surveillance lors de notre précédente étude. Ceci suggère que nous avons opéré préférentiellement les patients dont la qualité de vie était fortement altérée par leur SV.

CONCLUSION

Devant l'augmentation apparente de l'incidence des schwannomes vestibulaires liée en grande partie à un meilleur diagnostic par IRM, le choix de la meilleure stratégie de prise en charge des tumeurs de petite et moyenne taille reste difficile. Il doit être discuté avec le patient en fonction de critères multiples, comme l'évolutivité et les conséquences fonctionnelles de la lésion. Cette prise en charge reste controversée et la qualité de vie du patient apparaît de plus en plus comme un élément important de la décision. Les objectifs de ce travail étaient d'évaluer la qualité de vie des patients atteints d'un schwannome vestibulaire unilatéral, et d'en analyser l'évolution naturelle. Cette étude montre que la qualité de vie des patients surveillés est supérieure à celle des patients pris en charge par chirurgie ou radiothérapie. L'étude de suivi des patients a confirmé une probabilité de croissance tumorale faible et un taux de conservation auditive élevé. La surveillance est donc une excellente stratégie initiale pour la prise en charge initiale des schwannomes vestibulaires de petite et de moyenne taille. Lorsqu'un traitement invasif est nécessaire, la chirurgie semble améliorer la qualité de vie postopératoire précoce des patients. L'âge apparaît être un critère discriminant dans le choix du traitement, car la différence de qualité de vie entre la chirurgie et la surveillance est plus importante après chirurgie chez les patients de plus de 65 ans, par rapport aux patients plus jeunes.

La mesure de la qualité de vie des patients porteurs d'un schwannome vestibulaire unilatéral est donc importante pour le choix de leur prise en charge. Les patients ayant une excellente qualité de vie initiale seront préférentiellement surveillés tandis que les patients ayant une mauvaise qualité de vie liée aux symptômes provoqués par leur tumeur seraient plutôt candidats à un traitement actif, notamment chirurgical, pour améliorer leur qualité de vie. Une étude plus importante comparant la qualité de vie pré-opératoire et post-opératoire devra toutefois confirmer cette hypothèse.

BIBLIOGRAPHIE

1. Stangerup, S.-E. & Caye-Thomasen, P. Epidemiology and Natural History of Vestibular Schwannomas. *Otolaryngol. Clin. North Am.* **45,** 257–268 (2012).
2. Marinelli, J. P., Lohse, C. M. & Carlson, M. L. Incidence of Vestibular Schwannoma over the Past Half-Century: A Population-Based Study of Olmsted County, Minnesota. *Otolaryngol.-Head Neck Surg.* (2018).
3. Stangerup, S.-E., Caye-Thomasen, P., Tos, M. & Thomsen, J. The Natural History of Vestibular Schwannoma. **27,** 6 (2006).
4. Carlson, M. L., Link, M. J., Wanna, G. B. & Driscoll, C. L. W. Management of Sporadic Vestibular Schwannoma. *Otolaryngol. Clin. North Am.* **48,** 407–422 (2015).
5. Wu, H. *et al.* Summary and consensus in 7th International Conference on acoustic neuroma: An update for the management of sporadic acoustic neuromas. *World J. Otorhinolaryngol. - Head Neck Surg.* **2,** 234–239 (2016).
6. Park, S. H. *et al.* Change in Tinnitus after Treatment of Vestibular Schwannoma: Microsurgery vs. Gamma Knife Radiosurgery. *Yonsei Med. J.* **55,** 19 (2014).
7. Deberge, S. *et al.* Quality of life in the management of small vestibular schwannomas: observation, radiotherapy and microsurgery. *Clin. Otolaryngol.* (2018).
8. Shaffer, B. T., Cohen, M. S., Bigelow, D. C. & Ruckenstein, M. J. Validation of a disease-specific quality-of-life instrument for acoustic neuroma: the Penn Acoustic Neuroma Quality-of-Life Scale. *The Laryngoscope* **120,** 1646–1654 (2010).
9. ODDON, P. A. *et al.* Conservative treatment of vestibular schwannoma: growth and Penn Acoustic Neuroma Quality of Life scale in French language. acta otorhinolaryngologica italica 2017;37:320-327
10. Rouvière H & Delmas A. Anatomie humaine descriptive topographique et fonctionnelle. **Tome 1,** 458–459 (2002).
11. STERKERS, O. le neurinome de l'acoustique, diagnostic, traitement et suivi. **société Française d'Oto-rhino-laryngologie et chirurgie de la face et du cou,** (2001).

12. Chapon, F., Pineau, S., Barberet, M., Placko, G. & Girard, N. Imagerie de l'angle pontocérébelleux et du conduit auditif interne normaux et pathologiques. 17
13. Placko-Parola, G., Lavieille, J.-P., Deveze, A., Magnan, J. & Girard, N. Imagerie de l'angle pontocérébelleux et du méat auditif interne normale et pathologique. *EMC - Oto-Rhino-Laryngol.* **4,** 1–24 (2009).
14. Lescanne, E., François, P. & Velut, S. Cerebellopontine Cistern: Microanatomy Applied to Vestibular Schwannomas. in *Progress in Neurological Surgery* (eds. Régis, J. & Roche, P.-H.) **21,** 43–53 (KARGER, 2008).
15. Yaşargil, M. G. The internal acoustic meatus. *J. Neurosurg.* **97,** 1014–1017 (2002).
16. Portmann, M. Surgery of the Internal Auditory Canal. *ORL* **35,** 272–277 (1973).
17. Evans, D. G. R. Neurofibromatosis type 2. in *Handbook of Clinical Neurology* **132,** 87–96 (Elsevier, 2015).
18. Slattery, W. H. Neurofibromatosis Type 2. *Otolaryngol. Clin. North Am.* **48,** 443–460 (2015).
19. Hardell, L., Carlberg, M., Söderqvist, F. & Mild, K. H. Pooled analysis of case-control studies on acoustic neuroma diagnosed 1997-2003 and 2007-2009 and use of mobile and cordless phones. *Int. J. Oncol.* **43,** 1036–1044 (2013).
20. Khurana, V. G., Teo, C., Kundi, M., Hardell, L. & Carlberg, M. Cell phones and brain tumors: a review including the long-term epidemiologic data. *Surg. Neurol.* **72,** 205–214 (2009).
21. Mornet, E., Kania, R., Sauvaget, E., Herman, P. & Tran Ba Huy, P. Vestibular schwannoma and cell-phones. Results, limits and perspectives of clinical studies. *Eur. Ann. Otorhinolaryngol. Head Neck Dis.* **130,** 275–282 (2013).
22. Roosli, C., Linthicum, Jr., F. H., Cureoglu, S. & Merchant, S. N. What Is the Site of Origin of Cochleovestibular Schwannomas? *Audiol. Neurotol.* **17,** 121–125 (2012).
23. Tallan, E. M., Harner, S. G., Beatty, C. W., Scheithauer, B. W. & Parisi, J. E. Does the distribution of Schwann cells correlate with the observed occurrence of acoustic neuromas? *Am. J. Otol.* **14,** 131–134 (1993).

24. Gudmundsson, T. H. & Petersen, H. [Acoustic neuroma in Iceland for 30 years (1979-2009)]. *Laeknabladid* **99,** 289–292 (2013).
25. Lees, K. A. *et al.* Natural History of Sporadic Vestibular Schwannoma: A Volumetric Study of Tumor Growth. *Otolaryngol. Neck Surg.* (2018).
26. Vincent, C., Renard, C., Blond, S. & Lejeune, J.-P. Mesure de l'audition dans la prise en charge du neurinome de l'acoustique. *Neurochirurgie* **58,** 282–286 (2012).
27. Suzuki, M., Hashimoto, S., Kano, S. & Okitsu, T. Prevalence of acoustic neuroma associated with each configuration of pure tone audiogram in patients with asymmetric sensorineural hearing loss. *Ann. Otol. Rhinol. Laryngol.* **119,** 615–618 (2010).
28. Fujita, T. *et al.* The prevalence of vestibular schwannoma among patients treated as sudden sensorineural hearing loss. *Auris. Nasus. Larynx* (2018).
29. Committee on Hearing and Equilibrium guidelines for the evaluation of hearing preservation in acoustic neuroma (vestibular schwannoma). American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Surgery Foundation, INC. *Otolaryngol.-Head Neck Surg.* **113,** 179–180 (1995).
30. Gardner, G. & Robertson, J. H. Hearing preservation in unilateral acoustic neuroma surgery. *Ann. Otol. Rhinol. Laryngol.* **97,** 55–66 (1988).
31. Bakhos, D. *et al.* Exploration électrophysiologique de l'audition. *Ann. Fr. Oto-Rhino-Laryngol. Pathol. Cervico-Faciale* **134,** 313–319 (2017).
32. Sughrue, M. E. *et al.* The natural history of untreated sporadic vestibular schwannomas: a comprehensive review of hearing outcomes. *J. Neurosurg.* **112,** 163–167 (2010).
33. Régis, J. *et al.* Radiosurgery for Vestibular Schwannomas. *Neurosurg. Clin. N. Am.* **24,** 521–530 (2013).
34. Dauman, R. & Laffargue, M. Acouphènes subjectifs : modèles physiopathologiques et recherche clinique. *EMC - Oto-Rhino-Laryngol.* **2,** 1–10 (2007).
35. Devèze, A. *et al.* Les modalités de la compensation vestibulaire après neurotomie vestibulaire. *Ann. Fr. Oto-Rhino-Laryngol. Pathol. Cervico-Faciale* **132,** 184–190 (2015).

36. Sugimoto, T. *et al.* Relationship between cystic change and rotatory vertigo in patients with acoustic neuroma. *Acta Oto-Laryngol. Suppl.* **542,** 9–12 (2000).
37. Dumas, G., Perrin, P., Ouedraogo, E. & Schmerber, S. Comment réaliser le test de vibration osseux vestibulaire (TVOV). *Ann. Fr. Oto-Rhino-Laryngol. Pathol. Cervico-Faciale* **133,** 310–316 (2016).
38. Halmagyi, G. M. & Curthoys, I. S. A clinical sign of canal paresis. *Arch. Neurol.* **45,** 737–739 (1988).
39. Lin, Y. *et al.* [Video head impulse test in peripheral vestibular diseases]. *Zhonghua Er Bi Yan Hou Tou Jing Wai Ke Za Zhi* **50,** 724–728 (2015).
40. Chiarovano, E., Darlington, C., Vidal, P.-P., Lamas, G. & de Waele, C. The Role of Cervical and Ocular Vestibular Evoked Myogenic Potentials in the Assessment of Patients with Vestibular Schwannomas. *PLoS ONE* **9,** e105026 (2014).
41. Bouccara, D., Sterkers, O. & Sémont, A. Rééducation vestibulaire. *EMC - Oto-Rhino-Laryngol.* **1,** 1–7 (2006).
42. Andersen, J. F. *et al.* Predictors of Vertigo in Patients With Untreated Vestibular Schwannoma: *Otol. Neurotol.* **36,** 647–652 (2015).
43. ROSSI, Vincent & LAVIEILLE, jean P. étude clinique sur l'intérêt d'une rééducation vestibulaire intensive précoce après désafférentation vestibulaire chirurgicale: analyse posturographique et qualité de vie. *Thèse* (2016).
44. House, J. W. & Brackmann, D. E. Facial nerve grading system. *Otolaryngol.--Head Neck Surg.* **93,** 146–147 (1985).
45. Kunert, P. *et al.* Surgery for sporadic vestibular schwannoma. Part III: Facial and auditory nerve function. *Neurol. Neurochir. Pol.* **49,** 373–380 (2015).
46. Benaim, J. L., Amar, O., Alliez, A. & Bertrand, B. Apport de l'électroneuromyographie dans les paralysies faciales périphériques. *Ann. Chir. Plast. Esthét.* **60,** 374–376 (2015).

47. Normand, M. M. & Daube, J. R. Cranial nerve conduction and needle electromyography in patients with acoustic neuromas: A model of compression neuropathy. *Muscle Nerve* **17,** 1401–1406 (1994).
48. Placko-Parola, G., Lavieille, J.-P., Deveze, A., Magnan, J. & Girard, N. Imagerie de l'angle pontocérébelleux et du méat auditif interne normale et pathologique. *EMC - Oto-Rhino-Laryngol.* **4,** 1–24 (2009).
49. Desgrez A, Bittoun J, & Idy-Peretti I. Bases physiques de l'IRM. (1989).
50. Felizardo, R., Bidange, G. & Boyer, B. Imagerie par résonance magnétique : bases physiques et contrastes.
51. Buch, K., Juliano, A., Stankovic, K. M., Curtin, H. D. & Cunnane, M. B. Noncontrast vestibular schwannoma surveillance imaging including an MR cisternographic sequence: is there a need for postcontrast imaging? *J. Neurosurg.* 1–6 (2018).
52. Forgues, M. *et al.* Non-contrast magnetic resonance imaging for monitoring patients with acoustic neuroma. *J. Laryngol. Otol.* 1–6 (2018).
53. Kanzaki, J. *et al.* New and modified reporting systems from the consensus meeting on systems for reporting results in vestibular schwannoma. *Otol. Neurotol.* **24,** 642–648 (2003).
54. Li, D., Tsimpas, A. & Germanwala, A. V. Analysis of vestibular schwannoma size: A literature review on consistency with measurement techniques. *Clin. Neurol. Neurosurg.* **138,** 72–77 (2015).
55. Tang, S. *et al.* Surveillance after resection of vestibular schwannoma: measurement techniques and predictors of growth. *Otol. Neurotol.* **35,** 1271–1276 (2014).
56. Troude, L. *et al.* Adjunctive Gamma Knife Surgery or Wait and Scan Policy After Optimal Resection of Large Vestibular Schwannomas: Clinical and Radiologic Outcomes. *World Neurosurg.* (2018). doi:10.1016/j.wneu.2018.07.093
57. Koos, W. T., Day, J. D., Matula, C. & Levy, D. I. Neurotopographic considerations in the microsurgical treatment of small acoustic neurinomas. *J. Neurosurg.* **88,** 506–512 (1998).

58. Younes, E. *et al.* Intracanalicular Vestibular Schwannomas: Initial Clinical Manifestation, Imaging Classification, and Risk Stratification for Management Proposal. *Otol. Neurotol.* **38,** 1345–1350 (2017).

59. Møller, A. R. Monitoring auditory function during operations to remove acoustic tumors. *Am. J. Otol.* **17,** 452–460 (1996).

60. Silverstein, H., McDaniel, A., Norrell, H. & Haberkamp, T. Hearing preservation after acoustic neuroma surgery with intraoperative direct eighth cranial nerve monitoring: Part II. A classification of results. *Otolaryngol.-Head Neck Surg.* **95,** 285–291 (1986).

61. Hummel, M. *et al.* Auditory Monitoring in Vestibular Schwannoma Surgery: Intraoperative Development and Outcome. *World Neurosurg.* **96,** 444–453 (2016).

62. Darrouzet, V., Franco-Vidal, V., Lavieille, J.-P. & Liguoro, D. Chirurgie du méat auditif interne. *EMC - Tech. Chir. - Tête Cou* **2,** 1–15 (2007).

63. Maniakas, A. & Saliba, I. Microsurgery Versus Stereotactic Radiation for Small Vestibular Schwannomas: A Meta-Analysis of Patients With More Than 5 Years' Follow-up. **33,** 10 (2012).

64. Betka, J. *et al.* Complications of Microsurgery of Vestibular Schwannoma. *BioMed Res. Int.* **2014,** 1–10 (2014).

65. ZHANG, Z. *et al.* Surgical treatment of sporadic vestibular schwannoma in a series of 1006 patients.

66. Ginzkey, C. *et al.* Outcome on hearing and facial nerve function in microsurgical treatment of small vestibular schwannoma via the middle cranial fossa approach. *Eur. Arch. Oto-Rhino-Laryngol.* **270,** 1209–1216 (2013).

67. Labbé, D., Bardot, J. & Bénateau, H. Chirurgie de la paralysie faciale périphérique et séquelles. 19

68. Labbé, D. [Lengthening of temporalis myoplasty and reanimation of lips. Technical notes]. *Ann. Chir. Plast. Esthet.* **42,** 44–47 (1997).

69. Vaneecloo, F. M. *et al.* [The monaural pseudo-stereophonic hearing aid (BAHA) in unilateral total deafness: a study of 29 patients]. *Rev. Laryngol. - Otol. - Rhinol.* **122,** 343–350 (2001).

70. Thomeer, H. *et al.* Prognostic Factors of Balance Quality After Transpetrosal Vestibular Schwannoma Microsurgery: An Instrumentally and DHI-based Prospective Cohort Study of 48 Patients. **36,** 6 (2015).
71. Leksell, L. Stereotactic radiosurgery. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry* **46,** 797–803 (1983).
72. Boari, N., Franzin, A. & Bolognesi, A. Gamma Knife radiosurgery for vestibular schwannoma: clinical results at long-term follow-up in a series of 379 patients. *J Neurosurg* **121,** 20 (2014).
73. Schmitt, W. R., Carlson, M. L., Giannini, C., Driscoll, C. L. W. & Link, M. J. Radiation-induced sarcoma in a large vestibular schwannoma following stereotactic radiosurgery: case report. *Neurosurgery* **68,** E840-846; (2011).
74. Se, Y.-B., Kim, D. G., Park, S.-H. & Chung, H.-T. Radiation-induced osteosarcoma after Gamma Knife surgery for vestibular schwannoma: a case report and literature review. *Acta Neurochir. (Wien)* **159,** 385–391 (2017).
75. Jian, B. J. *et al.* Fractionated radiation therapy for vestibular schwannoma. *J. Clin. Neurosci.* **21,** 1083–1088 (2014).
76. Haley, S. M., McHorney, C. A. & Ware, J. E. Evaluation of the MOS SF-36 physical functioning scale (PF-10): I. Unidimensionality and reproducibility of the Rasch item scale. *J. Clin. Epidemiol.* **47,** 671–684 (1994).
77. Leplège, A., Ecosse, E., Verdier, A. & Perneger, T. V. The French SF-36 Health Survey: translation, cultural adaptation and preliminary psychometric evaluation. *J. Clin. Epidemiol.* **51,** 1013–1023 (1998).
78. Carlson, M. L. *et al.* Long-term quality of life in patients with vestibular schwannoma: an international multicenter cross-sectional study comparing microsurgery, stereotactic radiosurgery, observation, and nontumor controls. *J. Neurosurg.* **122,** 833–842 (2015).
79. Tesio, L., Alpini, D., Cesarani, A. & Perucca, L. Short form of the Dizziness Handicap Inventory: construction and validation through Rasch analysis. *Am. J. Phys. Med. Rehabil.* **78,** 233–241 (1999).

80. Pollock, B. E. *et al.* Patient Outcomes After Vestibular Schwannoma Management: a Prospective Comparison of Microsurgical Resection and Stereotactic Radiosurgery. *Neurosurgery* **59,** 77–85 (2006).

81. Bolduc, D., Désilets, F., Tardif, M. & Leroux, T. Validation of a French (Québec) version of the Tinnitus Handicap Inventory. *Int. J. Audiol.* **53,** 903–909 (2014).

82. John, A. B., Kreisman, B. M. & Pallett, S. Validity of hearing impairment calculation methods for prediction of self-reported hearing handicap. *Noise Health* **14,** 13–20 (2012).

83. Park, S. S. *et al.* Longitudinal assessment of quality of life and audiometric test outcomes in vestibular schwannoma patients treated with gamma knife surgery. *Otol. Neurotol. Off. Publ. Am. Otol. Soc. Am. Neurotol. Soc. Eur. Acad. Otol. Neurotol.* **32,** 676–679 (2011).

84. Lodder, W. L., van der Laan, B. F. A. M., Lesser, T. H. & Leong, S. C. The impact of acoustic neuroma on long-term quality-of-life outcomes in the United Kingdom. *Eur. Arch. Otorhinolaryngol.* **275,** 709–717 (2018).

85. Robinson, K., Gatehouse, S. & Browning, G. G. Measuring patient benefit from otorhinolaryngological surgery and therapy. *Ann. Otol. Rhinol. Laryngol.* **105,** 415–422 (1996).

86. Myrseth, E. *et al.* Vestibular schwannomas: clinical results and quality of life after microsurgery or gamma knife radiosurgery. *Neurosurgery* **56,** 927–935 (2005).

87. Nikolopoulos, T. P., Fortnum, H., O'Donoghue, G. & Baguley, D. Acoustic neuroma growth: a systematic review of the evidence. *Otol. Neurotol.* **31,** 478–485 (2010).

88. Humphriss, R. L., Baguley, D. M., Axon, P. R. & Moffat, D. A. Preoperative audiovestibular handicap in patients with vestibular schwannoma. *Skull Base* **16,** 193–199 (2006).

89. Turel, M. K., Thakar, S. & Rajshekhar, V. Quality of life following surgery for large and giant vestibular schwannomas: a prospective study. *J. Neurosurg.* **122,** 303–311 (2015).

90. van Leeuwen, B. M. *et al.* Validating the Penn Acoustic Neuroma Quality of Life Scale in a Sample of Dutch Patients Recently Diagnosed With Vestibular Schwannoma: *Otol. Neurotol.* **34,** 952–957 (2013).

91. Robinett, Z. N., Walz, P. C., Miles-Markley, B., Moberly, A. C. & Welling, D. B. Comparison of Long-term Quality-of-Life Outcomes in Vestibular Schwannoma Patients. *Otolaryngol.-Head Neck Surg.* **150,** 1024–1032 (2014).
92. Soulier, G. *et al.* Quality of Life in 807 Patients with Vestibular Schwannoma: Comparing Treatment Modalities. *Otolaryngol.-Head Neck Surg.* **157,** 92–98 (2017).
93. van Leeuwen, B. M., Herruer, J. M., Putter, H., van der Mey, A. G. L. & Kaptein, A. A. The art of perception: Patients drawing their vestibular schwannoma: Patients Drawing Their Vestibular Schwannoma. *The Laryngoscope* **125,** 2660–2667 (2015).
94. Mindermann, T. & Schlegel, I. Grading of vestibular schwannomas and corresponding tumor volumes: ramifications for radiosurgery. *Acta Neurochir. (Wien)* **155,** 71–74; discussion 74 (2013).
95. Watanabe, S. *et al.* Stereotactic radiosurgery for vestibular schwannomas: average 10-year follow-up results focusing on long-term hearing preservation. *J. Neurosurg.* **125,** 64–72 (2016).
96. van de Langenberg, R. *et al.* Predictors of Volumetric Growth and Auditory Deterioration in Vestibular Schwannomas Followed in a Wait and Scan Policy: *Otol. Neurotol.* **32,** 338–344 (2011).
97. van Linge, A., Borsboom, G. J. J. M., Wieringa, M. H. & Goedegebure, A. Hearing Loss Progresses Faster in Patients With Growing Intracanalicular Vestibular Schwannomas: *Otol. Neurotol.* **37,** 1442–1448 (2016).
98. McLaughlin, E. J., Bigelow, D. C., Lee, J. Y. K. & Ruckenstein, M. J. Quality of Life in Acoustic Neuroma Patients: *Otol. Neurotol.* **36,** 653–656 (2015).

SERMENT D'HIPPOCRATE

Au moment d'être admis(e) à exercer la médecine, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité.

Mon premier souci sera de rétablir, de préserver ou de promouvoir la santé dans tous ses éléments, physiques et mentaux, individuels et sociaux.

Je respecterai toutes les personnes, leur autonomie et leur volonté, sans aucune discrimination selon leur état ou leurs convictions. J'interviendrai pour les protéger si elles sont affaiblies, vulnérables ou menacées dans leur intégrité ou leur dignité. Même sous la contrainte, je ne ferai pas usage de mes connaissances contre les lois de l'humanité.

J'informerai les patients des décisions envisagées, de leurs raisons et de leurs conséquences.

Je ne tromperai jamais leur confiance et n'exploiterai pas le pouvoir hérité des circonstances pour forcer les consciences.

Je donnerai mes soins à l'indigent et à quiconque me les demandera. Je ne me laisserai pas influencer par la soif du gain ou la recherche de la gloire.

Admis(e) dans l'intimité des personnes, je tairai les secrets qui me seront confiés. Reçu(e) à l'intérieur des maisons, je respecterai les secrets des foyers et ma conduite ne servira pas à corrompre les moeurs.

Je ferai tout pour soulager les souffrances. Je ne prolongerai pas abusivement les agonies. Je ne provoquerai jamais la mort délibérément.

Je préserverai l'indépendance nécessaire à l'accomplissement de ma mission. Je n'entreprendrai rien qui dépasse mes compétences. Je les entretiendrai et les perfectionnerai pour assurer au mieux les services qui me seront demandés.

J'apporterai mon aide à mes confrères ainsi qu'à leurs familles dans l'adversité.

Que les hommes et mes confrères m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses ; que je sois déshonoré(e) et méprisé(e) si j'y manque.

ORDRE NATIONAL DES MÉDECINS
Conseil National de l'Ordre