

NEURINOME DU NERF FACIAL. A PROPOS D'UN CAS ET REVUE DE LA LITTÉRATURE.

R. ABADA, A. BELAMKADDEM, S. MOUJAHID, S. ROUADI, M. MAHTAR, M. ROUBAL,
A. JANAH, M. ESSAADI, F. KADIRI

SERVICE ORL ET CHIRURGIE CERVICO-FACIALE, HÔPITAL 20 AOUT, CASABLANCA, MAROC

RESUME

Introduction: Le neurinome du nerf facial est une tumeur bénigne rare qui peut intéresser n'importe quel segment du nerf facial et se révèle par une paralysie faciale soit isolée soit associée à des signes auditifs.

Observation : Nous rapportons le cas d'une patiente de 18 ans qui a présenté une paralysie faciale grade V d'aggravation progressive associée à une discrète surdité de transmission. L'imagerie (TDM et IRM) était très évocatrice d'un neurinome de la portion tympanique et mastoïdienne du nerf facial. Le traitement a consisté en une résection tumorale par voie transmastoiïdienne avec greffe nerveuse, sans détérioration de la fonction auditive avec bon résultat sur la fonction faciale.

Commentaires et conclusion : La symptomatologie du neurinome du nerf facial dépend essentiellement de sa localisation, elle est donc très variable allant de la surdité légère isolée au syndrome cochléo-vestibulaire avec paralysie faciale. A travers cette observation et une revue de la littérature, les auteurs rappellent les particularités cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutives de cette pathologie rare en insistant sur l'approche thérapeutique adaptée au stade d'extension tumorale et la fonction faciale préopératoire.

Mots clés : schwannome du nerf facial, paralysie faciale, résection nerveuse, greffe nerveuse

SUMMARY

Introduction: Facial nerve neuromas are rare, benign slow-growing tumors. They occur all along the nerve's course from the cerebellopontine angle to the parotid region. The presenting symptoms vary with the tumor location, and size.

Case report: We describe a case of a 18-year-old girl who presented to our institution with facial paralysis grade V associated with slight conductive hearing loss. Imaging is highly suggestive of a neuroma of the tympanic and mastoid portion of facial nerve.

An extended trans-mastoid approach was used to excise the tumor with nerve grafting (greater auricular nerve) without deterioration of auditory function and good result on the facial function.

Comments and conclusion: The symptoms of facial nerve neuroma depends primarily on its location, it is very variable ranging from isolated mild hearing loss to cochleovestibular syndrom with facial paralysis. Through this observation and a literature review, the authors review the clinical, paraclinical, therapeutic and evolution of this rare disease with an emphasis on the therapeutic approach adapted to the stage of tumor extension and preoperative facial function.

Key words : facial nerve schwannoma, facial paralysis, nerve grafting

INTRODUCTION

Le schwannome ou neurinome du nerf facial est une tumeur bénigne rare intéressant la gaine des cellules de Schwann. Il représente moins de 1% de toutes les tumeurs intra pétreuses [1] et peut atteindre n'importe quel segment du nerf depuis l'angle ponto cérébelleux jusqu'à la terminaison parotidienne avec le plus souvent une atteinte multi segmentaire, et une prédilection pour la portion labyrinthique (ganglion géniculé) et tympanique [1;2].

Le but de ce travail est de rappeler les caractéristiques anatomo-cliniques, les éléments diagnostiques, ainsi que la conduite thérapeutique de cette rare tumeur à travers une observation clinique et une revue de la littérature.

OBSERVATION

Il s'agit de Mlle A. N, âgée de 18 ans, sans antécédents

pathologiques particuliers, qui a présenté d'une façon progressive depuis un 1 an une asymétrie du sourire avec défaut de fermeture palpébrale droite, sans otorrhée, ni hypoacousie, ni signes vestibulaires, dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état général. L'évolution a été marquée par une aggravation progressive de la symptomatologie, avec apparition d'une discrète hypoacousie ce qui a poussé la patiente à consulter.

L'examen clinique révèle une paralysie faciale périphérique droite grade 5 de House- Brackmann (figure 1). L'otoscopie retrouve un tympan d'aspect normal sans masse rétro tympanique visible et l'examen vestibulaire est normal.



Fig. 1 : paralysie faciale périphérique droite grade V

L'examen cervical ne retrouve pas de tuméfaction en regard de la région parotidienne, ni d'adénopathies. L'examen neurologique n'objective aucune atteinte des autres paires crâniennes et l'examen général ne révèle pas de signe en faveur d'une neurofibromatose. La tomodensitométrie des rochers note la présence d'une formation en boule de densité tissulaire au niveau du mésotympan qui s'étend vers le recessus facial et le recessus tympani avec élargissement important du canal de la 3ème portion du facial (figure 2).

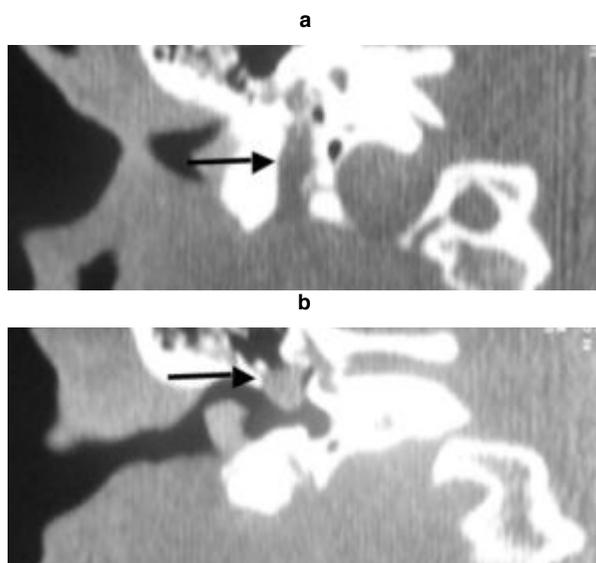


Fig. 2 : TDM du rocher coupe coronale : Elargissement important du canal facial au niveau de sa 3^{ème} portion (a) Formation tissulaire aux dépens de la 2^{ème} portion du nerf facial intratympanique (b)

L'imagerie par résonnance magnétique (IRM) des rochers révèle une lésion de la portion tympanique et mastoïdienne en hypersignal T1 après injection de Gadolinium (figure 3), et en hyposignal T2 en faveur d'un neurinome du nerf facial. Les conduits auditifs internes sont normaux.

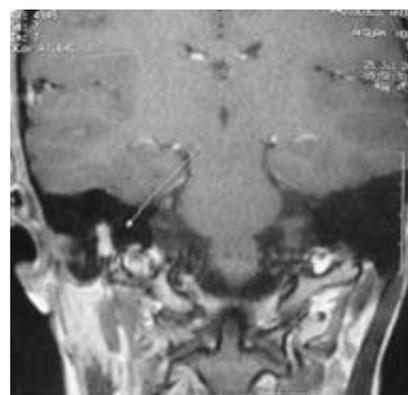


Fig. 3 : IRM du rocher en coupe coronale T1 avec injection: Processus en hyper-signal aux dépens de la 3ème portion du nerf facial

L'audiométrie tonale retrouve une légère surdité de transmission de 25dB avec Rinne de 15 dB. L'impédancemétrie note une absence du reflexe stapédien. Le test de Schirmer a montré une préservation de la sécrétion lacrymale du côté de la tumeur. Devant ce tableau, l'indication chirurgicale a été posée et a consisté en une résection du neurinome avec greffe nerveuse par voie trans-mastoïdienne et parotidienne. L'exploration chirurgicale a montré après mastoïdectomie, une tumeur centrée sur la portion mastoïdienne du nerf facial (figure 4) mais étendue en haut à toute la portion tympanique, et en bas au foramen stylo-mastoïdien qu'elle dépasse. La chaîne ossiculaire était partiellement englobée par la tumeur mais non lysée. Le contrôle de la tumeur a nécessité une conversion en technique ouverte pour bien contrôler le sinus tympani, avec dépose de l'enclume, et une voie parotidienne avec parotidectomie superficielle pour contrôler la portion du tronc nerveux qui était envahie. Aucune préservation nerveuse n'était possible vu que tout le nerf était envahi, on a donc procédé à la résection de la tumeur, emportant les portions nerveuses tympano-mastoïdiennes et une partie du tronc nerveux retroparotidien avant sa bifurcation.

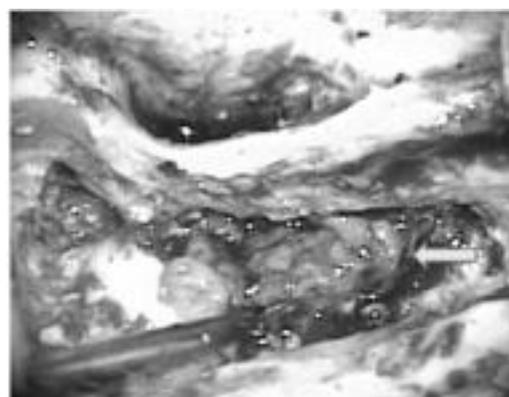


Fig. 4 : Aspect per-opératoire de la tumeur au niveau de la 3ème portion du nerf facial après



On a utilisé le nerf grand auriculaire pour la greffe nerveuse termino-terminale qui a été déposée sur le canal facial osseux. La continuité du bout proximal a été assurée par un manchon d'aponévrose temporale enroulé sur les deux bouts nerveux tandis que celle du bout distal l'a été par une suture nerveuse par quatre points au fil Prolène 8/0.

La réhabilitation de la caisse a été réalisée par du cartilage avec transposition de l'enclume (type II).

L'étude histologique de la pièce opératoire a confirmé le diagnostic du schwannome, avec présence d'une prolifération tumorale fusiforme sans atypie cellulaire. Les recoupes réalisées sur les deux bouts distal et proximal étaient non tumorales.

L'évolution postopératoire ne note pas de complications chirurgicales.

Une kinésithérapie faciale a été instaurée pendant 12 mois.

La lagophthalmie a été jugulée par une tarsorrhaphie pendant les 6 premiers mois.

L'évolution à 12 mois était très favorable et a montré une amélioration de la paralysie faciale qui est passée du grade V au grade II (Figure 5), avec un Rinne audiométrique résiduel de 20dB. La cavité était stable et bien épidermée avec un recul de 18 mois



Fig. 5 : Recul de 12 mois : Paralysie faciale grade II

DISCUSSION

Les tumeurs du nerf facial rares et sont dominées par le neurinome du facial qui est intraneurale et l'hémangiome qui est extraneurale [3]. Décrit pour la première fois par Schmild en 1931, seul 650 cas ont été recensés dans la littérature mondiale [2].

Le sex-ratio est de 1. L'âge moyen est généralement dans la 4ème décennie avec des extrêmes rapportés de 7 et 81 ans [2]. Cette pathologie est très rare chez l'enfant [4].

Le mode d'installation est généralement progressif, rarement brutal ou récurrent avec un délai moyen de diagnostic de 3 ans [2].

La localisation bilatérale n'a jamais été déclarée et une

association avec la neurofibromatose est rare [2].

La symptomatologie dépend essentiellement du siège de la tumeur, ainsi lorsque la localisation est proximale, intéressant l'angle ponto-cérébelleux, le méat auditif interne et la portion labyrinthique du facial, les symptômes vestibulaires associés à une surdité de perception dominant et pose un problème de diagnostic différentiel avec un schwannome vestibulaire où on note par contre une paralysie faciale volontiers moins fréquente.

Lorsque la localisation est distale atteignant le ganglion géniculé, portions tympanique et mastoïdienne du facial, les signes de compression du nerf peuvent être associés à une surdité de transmission [5].

Néanmoins, la fonction faciale peut rester longtemps normale malgré la présence de tumeur, des cas simulant une otospongiose ont été rapportés (surdité de transmission avec tympan normal) avec découverte fortuite de la tumeur en per-opératoire [3].

La tomodensitométrie est un examen complémentaire à l'IRM qui permet d'étudier l'extension tumorale en cas de lyse osseuse, ou d'extension vers la capsule otique, et permet de différencier la tumeur d'un fibrome chondromyxoïde de la mastoïde [6].

L'IRM a une sensibilité élevée pour la détection des lésions de petite taille, et une spécificité élevée pour la différenciation d'un schwannome du facial d'un schwannome vestibulaire [7].

La tumeur est hypo intense en séquence T1, iso ou hyper-intense en T2, avec rehaussement hétérogène après injection de gadolinium [8].

Le traitement est essentiellement chirurgical mais pose le problème du timing de l'intervention. En effet, concernant les neurinomes avec fonction faciale normale ou parésie minime, l'abstention avec surveillance rapprochée est préconisée. Cependant, il a été prouvé qu'un retard important de la chirurgie altère les résultats de la fonction faciale post-opératoire. Des auteurs s'aident ainsi de l'électromyographie pour décider de l'intervention quand on arrive à plus de 50% de dénervation [3].

Selon la localisation de la tumeur et son extension, plusieurs voies d'abord chirurgicales peuvent être utilisées: La voie trans-mastoïdienne pour les atteintes des portions tympanique et mastoïdienne, la voie sus-pétreuse pour l'atteinte du géniculé et portion labyrinthique, et la voie trans-labyrinthique pour l'atteinte du conduit auditif interne.

Le traitement chirurgical consiste en l'exérèse de la tumeur avec greffe nerveuse immédiate. Il est indiqué en première intention pour les paralysies faciales sévères (House-Brackmann 4) [2].

La greffe nerveuse après résection est assurée essentiellement par le nerf grand auriculaire, qui a l'avantage de pouvoir être prélevé à proximité.

L'abstention avec surveillance est une option pour les petites tumeurs asymptomatiques [2;9].



La radiothérapie stéréotaxique GAMMA-KNIFE est recommandée en deuxième intention en cas de récurrence tumorale ou chez les patients âgés inopérables [9].

Une longue durée doit être accordée pour apprécier la repousse nerveuse : 6 mois pour une lésion distale du segment mastoïdien, et 12 à 24 mois pour une lésion à proximité du tronc cérébral [2].

Les résultats postopératoires sont bons, avec 80% de grade III ou IV après un an de la greffe nerveuse, mais dépendent du degré d'atteinte préopératoire, de la localisation tumorale et de l'étendue de la résection [3].

CONCLUSION

Le schwannome du nerf facial est une tumeur rare qui a bénéficié des progrès de l'imagerie et des techniques de microchirurgie.

La présentation clinique dépend de la localisation et l'extension tumorale, la manifestation la plus fréquente est une paralysie faciale d'aggravation progressive.

L'imagerie par résonance magnétique est l'examen de choix.

Le traitement dépend du stade de la paralysie faciale et la voie d'abord chirurgical dépend de la topographie de la tumeur.

REFERENCES

- 1/ Cornelius. JF, Sauvaget E, Tran Ba Huy P, George B. Surgical Treatment of Facial Nerve Schwannomas. Prog Neurol Surg. Basel, Karger. 2008; 21: 119-30
- 2/ Shelton C, Warren FM. Facial Nerve Tumors; Otolologic Surgery 3rd edition chapter 30
- 3/ Thompson L A, Aviv R I, Chen J M, Medzelski J M. MRI of Facial Nerve Schwannoma; Laryngoscope. 2009; 119:
- 4/ Marzo S J, Zender C A, Leonetti J P. Facial nerve schwannoma; Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg 2009; 17:346-50
- 5/ Presutti L, Grammatica A, Alicandri-Ciufelli M, Marchioni D, Cunsolo E M. Imaging Case of the Month: Facial Nerve Schwannoma, Otolology & Neurotology 2009;30:683-5
- 6/ Thompson A L, Bharatha A, Aviv R I, Nedzelski J. Chondromyxoid Fibroma of the Mastoid Facial Nerve Canal Mimicking a Facial Nerve Schwannoma. Laryngoscope 2009; 119:

- 7/ Montagu M, El jamel MS, Hussain M. Facial nerve schwannoma presenting as conductive hearing loss. Otolaryngology- Head and Neck Surgery 2005; 132:509-10.
- 8/Madhok R, Kondziolka D, Flickinger J C, Lunsford LD. Gamma knife Radiosurgery for facial schwannomas. Neurosurgery 2009; 64:1102-5
- 9/ Cushing SL, Fluss J, Cooper P, Vasjar J, Shroff M, Papsin B. Late discovery of infantile facial nerve schwannoma in a 10-year-old girl. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology Extra. 2006 1, 72-5