

Conflits vasculo-nerveux dans l'angle ponto-cérébelleux. Pathogénie et traitement chirurgical

Vasculo-neural compression syndromes in the ponto-cerebellar angle. Surgical treatment

A Chays *, M Labrousse *, A Bazin *, L Pierot **, P Rousseaux *

* Pôle Tête et Cou CHU Reims / ** Service de Neuroradiologie CHU Reims

Mots clés

- ◆ Conflits vasculo-nerveux
- ◆ névralgie faciale
- ◆ spasme de l'hémiface
- ◆ vidéoendoscopie
- ◆ angle ponto
- ◆ cérébelleux

Résumé

Dandy, dès 1934 est le premier à décrire un conflit vasculo-nerveux dans l'angle ponto-cérébelleux à l'origine d'une névralgie faciale. Gardner puis, plus tard, Jannetta et Moller dans les années 70 ont largement répandu cette idée et développé la chirurgie de décompression.

Dans les années 80, Bremond, Garcin et Magnan décrivent et codifient la voie rétrosigmaïde, chirurgie minimale invasive de l'angle ponto-cérébelleux. Un peu plus tard, c'est à Magnan que l'on doit le développement de l'endoscopie de cette région chirurgicale permettant une chirurgie plus sûre et plus précise, en même temps que plus efficace.

Dans le même temps, nos collègues radiologues nous ont dotés d'images IRM de plus en plus précises permettant au chirurgien de décrire, en préopératoire, le lieu et le mécanisme du conflit, en même temps qu'il recherche une anomalie vasculaire loco-régionale.

Les pathologies les plus fréquemment rencontrées dues à un conflit vasculo-nerveux sont la névralgie trigéminal et le spasme de l'hémiface. Les auteurs rapportent ici les procédures chirurgicales permettant de les guérir.

Keywords

- ◆ Vasculo-neural conflicts
- ◆ trigeminal neuralgia
- ◆ hémifacial spasm
- ◆ videoendoscopy
- ◆ ponto
- ◆ cerebellar angle

Abstract

Vascular compression of the cranial nerves in the ponto-cerebellar angle was first described by Dandy in 1934. Gardner and, later, Jannetta and Moller in the 1970's popularized them. In the 1980's, Bremond, Garcin and Magnan refined the retrosigmoid approach allowing a direct, sure and safe way to the conflict area, largely enhanced by Magnan with the development of video-endoscopy in the 1980's.

For this time and regularly, our colleagues radiologists have been improving the quality of ponto-cerebellar explorations. Then, the mapping of the conflict area is so precise that the surgeon is able to describe the location and the mechanism and to find any abnormalities.

The two most commonly encountered vascular compression syndromes are responsible of trigeminal neuralgia and hemifacial spasm. The authors explain how to cure them by surgery through retrosigmoid approach.

Introduction

L'existence de conflits vasculo-nerveux dans l'angle ponto-cérébelleux capables de générer des syndromes de compression a été longtemps contestée et l'est encore parfois.

Les pionniers ont pour nom Dandy (1), Gardner (2) et d'autres encore (3), mais c'est indiscutablement Jannetta et Moller (4, 5, 6) à Pittsburgh qui ont codifié les grands principes de la chirurgie de décompression : indications, gestes de décompression, enregistrements électrophysiologiques. Leurs séries ont été largement publiées et font office de référence.

En France, Sindou (7) à Lyon a largement contribué à faire connaître et à développer ces techniques, surtout dans le cadre des névralgies du trijumeau. L'arrivée de l'IRM et le développement rapide de ses performances ont permis aux chirurgiens de disposer d'une cartographie telle qu'ils sont capables, maintenant, de situer précisément le lieu du conflit et d'en décrire les acteurs.

Dès le début des années 80, Magnan (8, 9, 10, 11) à Marseille a apporté à cette chirurgie ses lettres de noblesse en y ajoutant :

- la voie d'abord « a minima » de l'angle ponto-cérébelleux, par la minime voie rétrosigmaïde,
- les techniques endoscopiques peropératoires qui guident la main chirurgicale jusqu'au lieu du conflit pour le comprendre, qui permettent de décider des gestes seulement nécessaires et possibles, et qui assurent enfin le contrôle de l'efficacité de la levée du conflit (12).

C'est ainsi que l'on peut maintenant affirmer que la névralgie du trijumeau a perdu son qualificatif « d'essentielle » et que l'on peut proposer aux malades invalidés par un spasme de l'hémiface résistant à la toxine botulique une guérison par levée chirurgicale du conflit sous-jacent. Même si théoriquement toutes les paires crâniennes peuvent être concernées, ce sont bien les V° et VII° paires crâniennes celles qui sont le plus souvent impliquées dans les conflits de l'angle.

Correspondance :

achays@chu-reims.fr

Cet article fait le point sur ces techniques rapportant, pour la démonstration, deux cas cliniques typiques.

Rappel anatomique

L'angle ponto-cérébelleux peut-être décrit selon trois grands espaces organisés autour des troncs nerveux dont les trajets sont toujours rectilignes (fig 1) :

- en bas, les nerfs mixtes, IX°, X° et XI° paire,
- au milieu, le paquet acoustico-facial, VII° et VIII° paire,
- en haut, le nerf trijumeau, V° paire.

Aussi tortueux que les nerfs sont rectilignes, y serpentent les vaisseaux artériels et veineux du système vertébro-basilaire, en particulier (fig 2) :

- le tronc basilaire, idéalement vertical et médian,
- l'artère cérébelleuse postéro-inférieure, branche de la vertébrale,
- l'artère cérébelleuse antéro-inférieure, première branche du tronc basilaire,
- l'artère cérébelleuse supérieure, deuxième branche du tronc basilaire,
- la grosse veine de Dandy rejoignant le sinus pétreux supérieur.

Physiopathogénie des conflits

Le système artériel vertébrobasilaire n'est jamais parfaitement symétrique : l'artère vertébrale unilatérale est d'autant plus volumineuse que son homologue controlatérale est hypoplasique. Le tronc basilaire peut être également très tortueux. Ainsi, ces gros troncs artériels ou leurs branches peuvent-ils venir au contact des différentes structures centrales de l'angle ponto-cérébelleux et y produire une agression mécanique à plusieurs niveaux :

- au niveau du nerf « périphérique », produisant alors, avec le temps, de véritables court-circuits électriques entre les fibres constituant le nerf : c'est la théorie dite « éphaptique »,
- au niveau des noyaux des nerfs crâniens, entraînant une hyperréactivité : c'est la théorie dite « nucléaire ».

Dans les deux cas, les « décharges électriques » ainsi produites sont responsables des diverses pathologies qui sont, par ordre de fréquence :

- la névralgie du trijumeau,
- le spasme de l'hémiface,
- la névralgie du glosso-pharyngien,
- certaines pathologies cochléo-vestibulaires, acouphènes et vertiges.

La névralgie du trijumeau affecte 4,7 patients pour 100 000 alors que le spasme de l'hémiface n'intéresse que 0,8 pour 100 000.

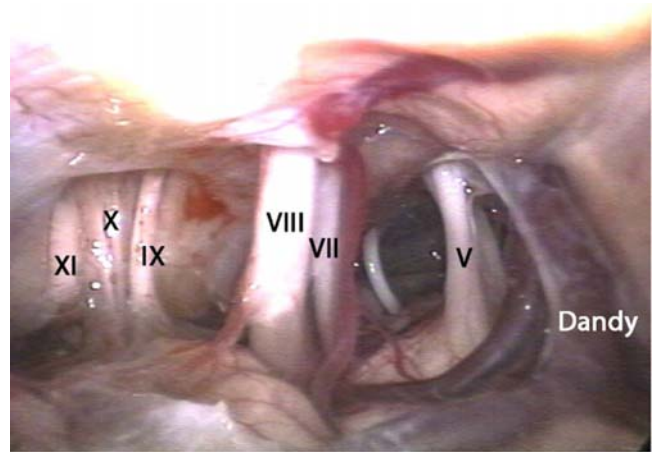


Figure 1 : Angle ponto-cérébelleux gauche - Voie rétrosigmaïde - Vue microscopique

L'imagerie des conflits

Elle est systématique devant toute suspicion de conflit vasculo-nerveux dans l'angle ponto-cérébelleux. Elle a le triple intérêt :

- d'éliminer une autre pathologie,
- de définir précisément « l'anatomie du conflit »,
- d'éliminer une anomalie congénitale de la région, drainage veineux en particulier.

Plusieurs séquences sont réalisées puis analysées :

- la séquence T2-CISS qui permet de voir sur une même coupes vaisseaux et nerfs,
- les coupes natives et les reconstructions 3D de l'angiIRM (3D TOF) qui permettent d'analyser mieux l'ensemble du circuit vasculaire de la région.
- Grâce à l'IRM 3 Tesla, le chirurgien est maintenant capable de visualiser et de situer au millimètre près le lieu du conflit. Les images enregistrées sur CD sont restituées sur l'écran de l'ordinateur et la lecture dynamique des coupes successives permet de comprendre parfaitement le trajet des vaisseaux et leur relation avec les axes nerveux (13, 14, 15).

Figure 3 : abord rétrosigmaïde a minima droit. La craniotomie est tangente en haut au sinus latéral et en avant au sinus sigmaïde qui lui fait suite. Un lambeau dural, à charnière antérieure, de surface 1,5 cm2 environ est constitué puis suspendu, ouvrant « la porte de l'angle ponto-cérébelleux. La face antérieure du cervelet est bien visible. On se dirige alors vers la citerne pré-pontique en suivant le bord postérieur du rocher.

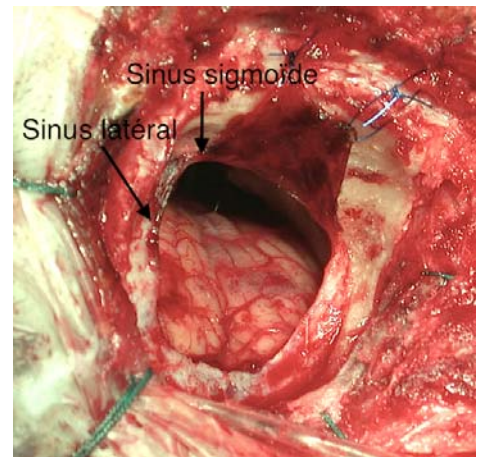


Figure 2 : le système artériel vertébrobasilaire plaqué sur le bulbe et la protubérance
 TB : tronc basilaire - AV : artère vertébrale - PICA : artère cérébelleuse postéro-inférieure - AICA : artère cérébelleuse antéro-inférieure - ACS : artère cérébelleuse supérieure

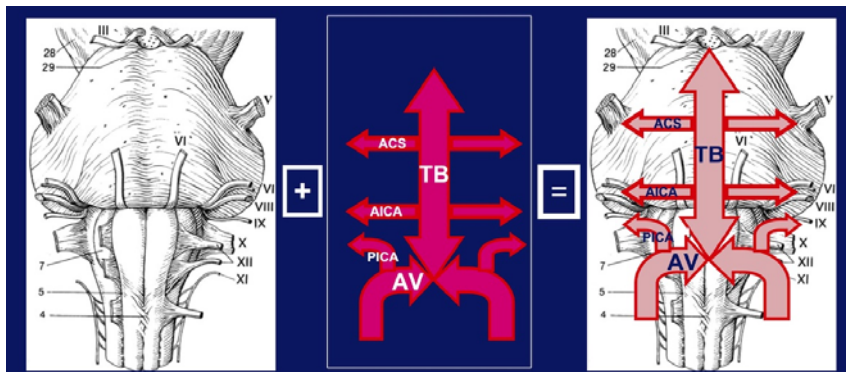




Figure 4 : IRM - T2Drive - Coupes axiales - Les deux nerfs trijumeaux sont bien visibles. A droite, le nerf est déformé et aminci par l'artère cérébelleuse supérieure encastrée en dedans de lui.

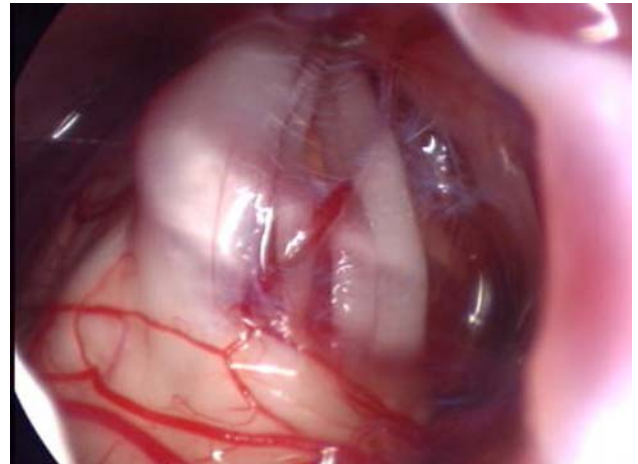


Figure 5 : Endoscopie première Le nerf V est étalé, écartelé en plusieurs faisceaux par deux branches de l'artère cérébelleuse supérieure que l'on devine au travers de lui, réalisant une courbure à concavité supérieure.

La chirurgie de décompression

Elle est maintenant bien codifiée et nécessite plusieurs temps :

- abord rétrosigmoïde a minima (Figure 3),
- ouverture de l'angle et dissection première au microscope,
- endoscopie permettant de confirmer le lieu du conflit et d'en expliquer le mécanisme,
- reprise de la dissection microscopique permettant de séparer et de maintenir éloigné le nerf des vaisseaux qui l'ont agressé,
- vérification endoscopique, s'assurant de l'efficacité de la décompression.

Ces différents temps seront détaillés à propos des deux pathologies rapportées plus bas : névralgie de Trousseau et spasme de l'hémiface.

La névralgie de Trousseau

Clinique et traitements

Encore appelée « tic douloureux de la face », la névralgie trigéminal est facilement reconnue par la seule clinique : toujours unilatérale, elle se résume en la survenue très brutale, de décharges électriques dans l'un ou plusieurs des territoires du nerf trijumeau. La douleur, d'emblée à son maximum, est atroce, cède en quelques secondes ou minutes pour laisser place à une zone sensible. Cette décharge électrique est souvent déclenchée par une stimulation périphérique du trijumeau, « zone gâchette ou trigger zone des anglosaxons », comme l'effleurement de la joue, les mouvements de la langue, la déglutition, ou encore l'élocution... Cette description clinique typique perd souvent de sa pureté avec le temps, mais il suffit au clinicien de revenir à la description des premières crises pour ne pas s'égarer.

L'examen physique, évitant la stimulation mécanique de la zone gâchette est en règle normal.

L'IRM est systématique, mettant le plus souvent en évidence une boucle aux dépens de l'artère cérébelleuse supérieure, beaucoup plus rarement une pathologie tumorale ou inflammatoire sur le trajet du nerf trijumeau.

Devant une suspicion de conflit, le traitement est univoque. Il consiste en la prescription de carbamazépine (Tégretol®) dont le maniement doit être patiemment expliqué au malade sous peine de perdre sa remarquable et habituelle efficacité

Figure 6 : Dissection au microscope et levée du conflit en faisant passer la totalité du V sous le complexe artériel. L'artère cérébelleuse supérieure se dédouble sous le nerf en deux branches terminales. Celles-ci sont mobilisées vers le haut, alors que le nerf l'est vers le bas. Cette manœuvre permet alors au système artériel de passer en dehors du nerf le libérant d'une très forte contrainte mécanique.

initiale. Il est cependant logique, qu'avec le temps, cette efficacité s'amenuise puisque le nerf continue à subir les assauts vasculaires : on constate donc, le plus souvent, qu'après quelques années d'évolution, le malade devient contraint d'augmenter la dose de carbamazépine à un point tel qu'il n'en supporte plus les effets secondaires, dont la somnolence en particulier.

La pathologie évolue alors par crises de plus en plus rapprochées, crises devenant subintrantes, le syndrome est devenu invalidant, l'indication de levée chirurgicale de la compression est logiquement proposée.

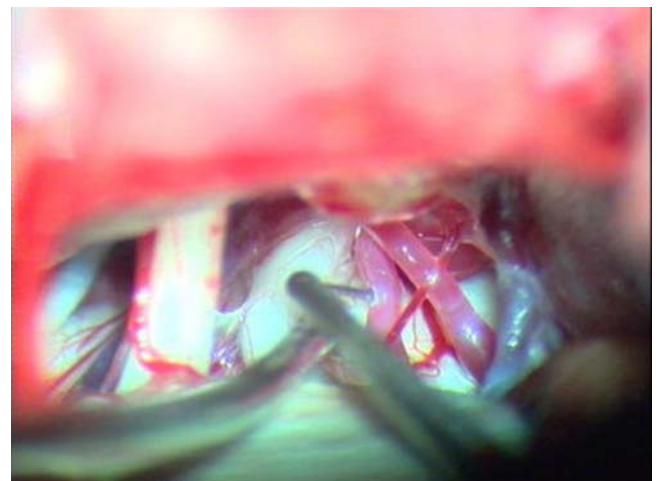
Cas clinique

Madame BOU... a 65 ans. Elle présente une clinique typique de névralgie de Trousseau gauche évoluant depuis plus de 6 ans, dans le territoire du V2, avec zone gâchette au niveau du sillon naso-génien. La dose de carbamazépine quotidienne est, à l'heure de l'indication chirurgicale, de 1600 mg. Elle mal supportée cliniquement et biologiquement puisqu'elle a induit une forte neutropénie.

L'IRM met en évidence une boucle de l'artère cérébelleuse supérieure gauche qui vient déformer le nerf V par en dedans, le repoussant en dehors (Figure 4).

L'intervention chirurgicale est proposée. L'abord rétrosigmoïde permet d'aborder la région du V par dissection microscopique puis de l'inspecter en réalisant une endoscopie première (Figure 5).

L'arachnoïde englobant le V est alors disséquée au microscope ce qui permet de mobiliser peu à peu le nerf. On fait de même pour l'artère sous-jacente, constatant qu'elle se divise sous le nerf en deux branches. Toutes les fibres du nerf rassemblées vers le bas, il devient alors possible de les faire passer en dedans du plan artériel (Figure 6), les libérant ainsi de la contrainte mécanique



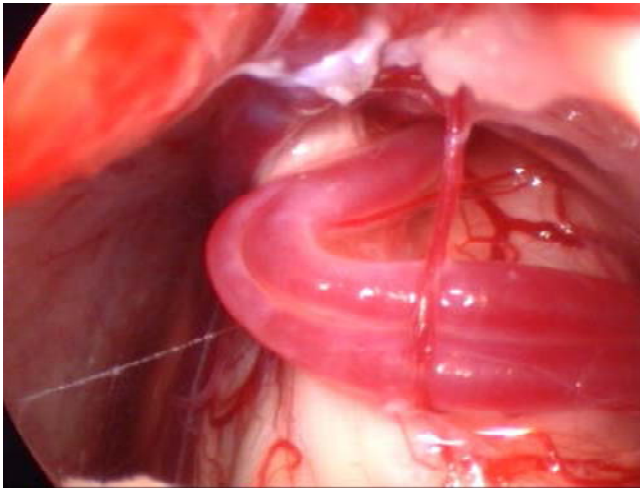


Figure 7 : Contrôle endoscopique avant la fermeture
Le plan artériel, initialement emprisonné sous la racine du nerf trijumeau a été disséqué, puis mobilisé pour passer en dehors de lui : les vaisseaux ne peuvent plus exercer la moindre contrainte mécanique sur le nerf trijumeau.

Une endoscopie de contrôle est enfin réalisée pour s'assurer de l'isolement mécanique du nerf, obtenu par la dissection microscopique (Figure 7).

Le résultat est immédiat. Au réveil, toute douleur a disparu, ainsi que toute réaction à la stimulation mécanique de la zone gâchette. La carbamazépine est prescrite à dose continûment dégressive pendant deux semaines pour éviter un syndrome de privation. A trois ans de l'intervention, la guérison reste acquise, et l'on comprend pourquoi.

Le spasme de l'hémi-face

Clinique et traitements

Beaucoup plus rarement rencontrée que la pathologie précédente, on estime que 5000 Français environ sont atteints d'un spasme de l'hémi-face.

Exclusivement unilatérale, la clinique se manifeste d'abord sous la forme de mouvements cloniques péri-oculaires. Rares au début, ces spasmes surviennent de plus en plus fréquemment avec les années, en même temps qu'ils s'étendent vers le bas du visage pour atteindre la commissure labiale. Peu à peu, ces mouvements saccadiques deviennent incessants. Le patient ne peut les contrôler alors que l'examen clinique du nerf facial ne montre aucun déficit moteur.

Avec les années, des mouvements toniques apparaissent, intéressant l'hémi-face et venant de plus en plus souvent compléter les mouvements cloniques, le tout aboutissant à une grimace très inesthétique et gênante pour le patient, même si la contraction n'est pas douloureuse. Cette phase tonique dure de longues secondes, puis les muscles de la face se relâchent avant que ne surviennent de nouvelles clonies suivies d'un « blocage tonique ».

Ces patients, très gênés pour lire, regarder la télévision, se cachent le visage du regard d'autrui, par la main et ce, d'autant plus que les phases toniques sont nombreuses.

La clinique est typique et permet d'éliminer très facilement le spasme post-paralytique ou d'autres rares causes de mouvements anormaux, cloniques ou toniques de la face.

L'IRM systématique met toujours en évidence une asymétrie nette du système vertébro-basilaire entraînant un conflit vasculo-nerveux qui concerne le VII, le plus souvent à son émergence du sillon bulbo-protubérantiel (« REZ, root entry zone » des anglo saxons). Il peut s'agir d'une artère cérébelleuse

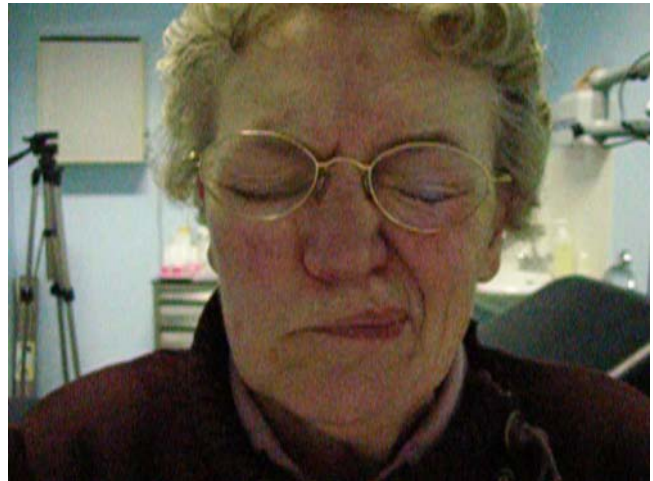


Figure 8 : Spasme de l'hémi-face gauche
On observe une phase tonique avec déformation et contracture de l'ensemble du visage vers la gauche. Cette contracture s'observe pendant quelques dizaines de secondes, puis on constate un relâchement et de nouvelles contractions apparaissent entrecoupées de mouvements cloniques.

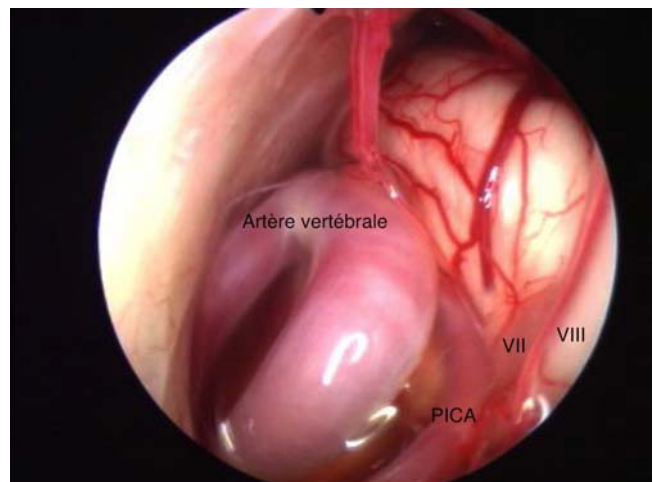


Figure 10 : Endoscopie première angle ponto-cérébelleux gauche
On retrouve l'anatomie attendue après analyse de l'IRM : l'artère vertébrale se développe très haut dans l'angle ponto-cérébelleux gauche. A sa face postérieure naît une PICA, artère cérébelleuse postéro-inférieure qui écrase le nerf facial (VII) contre le sillon bulbo-protubérantiel. Le VIII, nerf acoustique est épargné, situé en dehors de la zone de conflit

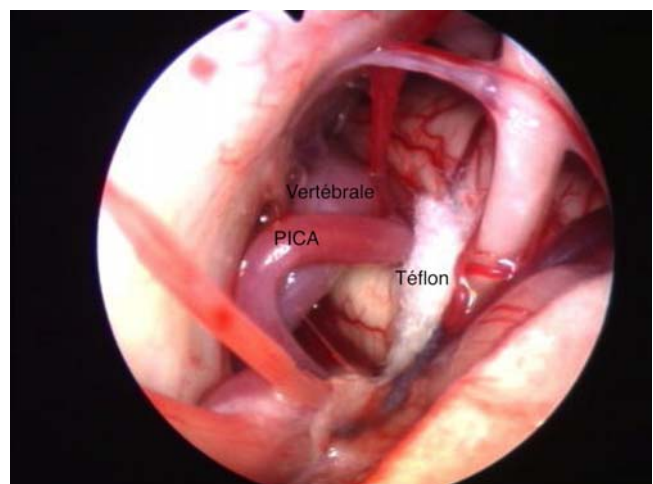


Figure 11 : Contrôle endoscopique avant fermeture
L'artère vertébrale a été déplacée vers l'avant. La PICA a suivi le mouvement et le chirurgien l'a libérée en dehors pour qu'elle puisse venir passer au dessus de la vertébrale. Un petit patch de téflon est interposé en bonne position, libérant le nerf facial de tout contact avec les vaisseaux.

postéro-inférieure, d'une artère cérébelleuse antéro-inférieure, voire des deux à la fois. La vertébrale elle-même peut participer au conflit.

Le traitement initial est univoque : l'injection de toxine botulique dans le territoire du spasme permet, en inhibant l'effet du nerf sur le muscle au niveau de la plaque motrice, de supprimer immédiatement le spasme pour quelques mois. L'injection doit être parfaitement contrôlée car, à défaut, elle pourrait induire une paralysie dans le territoire facial. Elle est régulièrement renouvelée et, logiquement, de plus en plus fréquemment puisque la cause du spasme reste présente, le nerf continuant de souffrir sous « l'agression » artérielle.

Logiquement donc, les doses injectées sont de plus en plus importantes et rapprochées, l'efficacité de la toxine s'épuise, le patient entre dans une phase invalidante et résistante au traitement médical. Il est alors l'heure de lui proposer une chirurgie de décompression.

Cas clinique

Madame MAI... a 63 ans. Elle présente une clinique typique de spasme hémifacial gauche (Figure 8) et les injections de toxine doivent être répétées chaque deux mois pour ne lui apporter qu'un léger soulagement.

L'IRM met en évidence une asymétrie du système vertébrobasilaire telle que l'artère vertébrale monte très haut dans l'angle ponto-cérébelleux. A proximité de la zone de sortie du nerf facial, elle donne une branche artérielle, l'artère cérébelleuse postéro inférieure qui vient déformer le paquet acoustico-facial.

L'intervention chirurgicale est proposée. Elle se fait par abord rétro-sigmoïde gauche. Après ouverture de l'angle et dissection microscopique, on peut observer très précisément à l'aide de l'endoscope le lieu du conflit et son mécanisme (figure 10).

Le chirurgien mobilise alors l'artère vertébrale et la PICA en disséquant l'arachnoïde. L'artère vertébrale est poussée vers l'avant de façon à ce qu'elle vienne s'adosser à la face postérieure du rocher. La PICA suit ce mouvement de bascule vers l'avant. On peut alors interposer un petit fragment de téflon entre la zone d'émergence du VII et la face postérieure de la PICA, levant ainsi le conflit. Une endoscopie est enfin réalisée pour s'assurer de la bonne place du téflon et de la réelle levée du conflit (Figure 11).

Références

1. Dandy W. Concerning the cause of trigeminal neuralgia. *Am. J Surg.* 1934 ;24 : 447-455.
2. Gardner WJ. Concerning the mechanism of trigeminal neuralgia and hemifacial spasm. *J Neurosurgery*, 1962 ; 19 :947-958.
3. White JC., Sweet WH. Facial and cephalic neuralgia. In : White JC, Sweet WH eds. *Pain Its Mechanisms and Neurological Control*. Springfield, Illinois : Charles C. Thomas ; 1955 : 433-493.
4. Jannetta PJ. Microsurgery of cranial nerve cross-compression. *Clin Neurosurg.* 1979 ; 26 : 607-615.
5. Moller A.R. Vascular compression of cranial nerves. I. History of the microvascular decompression operation *Neurol. Res.* 1998 ; 20 : 727-731.
6. Moller A.R. Vascular compression of cranial nerves: II: pathophysiology. *Neurol. Res.* 1999 ; 21 : 439-443.
7. Sindou M.P., Howeydi T., Acevedo G. Anatomical observations during microvascular decompression for idiopathic trigeminal neuralgia (with correlations between topography of pain and site of the neurovascular conflict). Prospective study in a series of 579 patients *Acta Neurochir. (Wien)* 2002 ; 144 : 1-13.
8. Magnan J., Bremond G., Chays A. Vestibular neurectomy by retrosigmoid approach : technique, indications, and result *Am J Otol* 1991 ;12 : 101-104.
9. Magnan J., Sanna M. *Endoscopy in neuro-otology*. Thieme Medical Publishers, Stuttgart/new York, 1999.
10. Magnan J., Chays A., Broder L., Bruzzo M., El Garem H., Girard N., Raybaud C. Le traitement des conflits artères-nerfs dans l'angle ponto-cérébelleux. *Radiologie*, 1999 ; 19(2) : 63-72.
11. Magnan J. The value of endoscopy in otology and neuro-otology. *Otol Jpn* 2003 ; 13 : 163-173.
12. Balansard C., Meller R., Bruzzo M., Chays A., Girard N., Magnan J. Trigeminal neuralgia: results of microsurgical and endoscopic-assisted vascular decompression. *Ann. Otolaryngol. Chir. Cervicofac.* 2003 ; 120 : 330-337.
13. Ph. Romanet. Pathologie vasculaire en ORL. Rapport annuel de la Société d'otorhino-laryngologie et de pathologie cervico-faciale, 2000.
14. 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 (Elsevier Masson SAS, Paris), Otorhino-laryngologie, 20-047-A-80, 2010.
15. Elaini S., Miyazaki H., Rameh C., Deveze A., Magnan J. Correlation between magnetic resonance imaging and surgical findings in vasculo-neural compression syndrome. *Int. Adv. Otol.* 2009 ; 5 (Suppl) 1-23.