

La chirurgie des paragangliomes tympano-jugulaire : un défi raisonné

The Surgery of Glomus Jugulare Tumors: a Reasoned Challenge

V Darrouzet [1], D Liguoro [2], V Franco-Vidal [1], A Huchet [3]

1. *ORL - Professeur des Universités - Chef du service ORL du CHU de Bordeaux - Université de Bordeaux.*

2. *Neurochirurgien, Professeur des Universités, Université de Bordeaux, chef du service de Neurochirurgie A du CHU de Bordeaux.*

3. *Radiothérapeute, Patricien Hospitalier, Service de radiothérapie du CHU de Bordeaux.*

Mots clés

- ◆ Paragangliome
- ◆ Foramen jugulaire
- ◆ Radiothérapie
- ◆ Tumeur du rocher
- ◆ Paralysie faciale
- ◆ Nerfs mixtes

Résumé

But : Préciser la philosophie de notre École en matière de prise en charge des paragangliomes tympano-jugulaires (PTJ) à partir d'une expérience de 25 ans sur 88 cas traités par le même chirurgien.

Résultats : Sept prérequis sont nécessaires avant toute prise en charge : 1/une seméiologie précise des nerfs crâniens 6 à 12 ; 2/une évaluation collaborative de l'état général du patient ; 3/ Une imagerie complète associant IRM, angio-IRM 4D et scanner ; 4/ la disponibilité d'un plateau technique et d'une équipe multidisciplinaire adaptés : neuroradiologue, neurochirurgien, phoniatre et orthophoniste, radiothérapeute, généticien et endocrinologue ont une place essentielle ; 5/ un information éclairée du patient orientée sur les risques chirurgicaux et ceux propres à l'embolisation ; 6/ un décision prise en réunion de concertation pluridisciplinaire ; 7/ un bilan génétique clinique et biologique.

La chirurgie sera privilégiée dans les contextes suivants : patients de moins de 50 ans, formes génétiquement déterminées, formes évolutives sous surveillance IRM, formes déjà responsables d'une paralysie faciale, d'une atteinte des derniers nerfs crâniens et les échecs d'irradiation

Conclusion : La chirurgie des PTJ reste un défi. Mais il doit être raisonné, après un cheminement clinique et paraclinique et une décision collégiale. L'exérèse de ces tumeurs est plus qu'exigeante pour l'otologiste, heureux néanmoins de n'être jamais seul dans ce combat qui le conduit au sommet de son art. Les paragangliomes sont, de façon générale, de maniement difficile de par leur caractère hémorragique et souvent sécrétant. Mais les formes tympano-jugulaires, en cumulant contraintes et obstacles, sont, par expérience, les plus difficiles à appréhender : absence de limite nette, infiltration diffuse d'un os pneumatifié et spongieux, envahissement vasculaire à haut risque, infiltration de la dure-mère et de l'endocrâne, du nerf facial et des nerfs mixtes, inaccessibilité d'une dévascularisation complète préalable au geste chirurgical en cas de sollicitation des pédicules vasculaires intracrâniens en sont les principaux. Ces dernières années ont vu pour toutes ces raisons la radiothérapie exclusive par modulation d'intensité prendre une place croissante dans le traitement de ces tumeurs, car elle sait se montrer plus épargnante sur le plan fonctionnel.

Keywords

- ◆ Paraganglioma
- ◆ Paraganglioma treatment
- ◆ Jugular paraganglioma
- ◆ Lower cranial nerves
- ◆ Facial paralysis

Abstract

Aim: To delineate the philosophy of our School in the management of jugular paraganglioma (JP), based on the experience of 88 cases treated over 25 years by the same surgeon

Results: Seven prerequisites have been identified before any decision is taken: 1/a complete analysis of cranial nerves (CN) functions (CN6-12); 2/a thorough multidisciplinary evaluation of the patient's general condition; 3/a complete imaging work-up (MRI, 4D angio-MR, CT scan); 4/ the availability of a high-level technical and medical support. Neurosurgeon, speech therapist, neuroradiologist, geneticist, endocrinologist are necessary to the patient's evaluation and pre and postoperative management; 5/ a dedicated informed consent including information about surgery and embolization; 6/ a multidisciplinary meeting to decide which management is to be used: wait and scan, surgery or radiotherapy; 7/a genetic work-up including clinical evaluation of the family and blood samples for mutation research. Surgery is preferred in case of patients <50 yrs, in genetically induced lesions, in rapidly growing monitored tumors, in case of cranial nerve palsy (7, 9-12) and when radiation therapy was unsuccessful.

Conclusion: Surgery of JP remains a challenge. But it must be reasoned, as the result of a planned multidisciplinary clinical and instrumental path. The tumor removal is highly demanding for the otologist. Paragangliomas are generally difficult to manage but JP are the most complex because of: a/the lack of clear tumor limits in the petrous bone; b/ the vital arterial and venous structures involvement; c/the intracranial penetration through the jugular foramen; d/the risk of life-threatening CN6-12 compromises; e/ the difficulty for the radiologist to penetrate in all the feeding vessels. For all these reasons, exclusive radiotherapy is taking an increasing role in the management of some JPs since it may spare cranial nerves functions.

Correspondance :

Pr Vincent Darrouzet

Service ORL de l'Hôpital Pellegrin - Place Amélie Raba-Léon - 33076 Bordeaux Cedex.

E-mail : vincent.darrouzet@chu-bordeaux.fr

Disponible en ligne sur www.acad-chirurgie.fr

1634-0647 - © 2016 Académie nationale de chirurgie. Tous droits réservés.

DOI : 10.14607/emem.2016.4.031



Figure 1. Image otoscopique caractéristique de « framboise » dans l'oreille moyenne (oreille gauche).

Les paragangliomes tymano-jugulaires (PTJ) sont des tumeurs neuro-endocrines faisant hernie au travers du plancher de l'oreille moyenne après être nées du glomus situé dans l'adventice du bulbe supérieur de la veine jugulaire interne (1). C'est un diagnostic d'abord clinique, la tumeur étant visible au travers du tympan (Fig 1).

Bien que bénignes, elles sont très invasives, embolisent l'axe veineux où elles naissent pour diffuser vers la région cervicale, infiltrant le rocher de façon diffuse, se développant médialement vers l'apex pétreux le long de l'artère carotide interne (ACI), puis débordant dans l'angle ponto-cérébelleux au travers du foramen jugulaire. Dans leur chemin elles infiltrent le labyrinthe et les nerfs crâniens 6 à 12.

Dans les trente dernières années, leur prise en charge s'est transformée. L'évolution s'est faite d'une chirurgie exhaustive à très haut risque hémorragique vers une chirurgie moins obstinément radicale, plus fonctionnelle et partant moins dangereuse, facilitée par le développement de l'embolisation préopératoire (1). Elle n'en reste pas moins très experte et exclusive. Parallèlement, sont apparus des outils de radiothérapie focalisée conformationnelle offrant la possibilité d'une irradiation exclusive et montrant une efficacité certaine à

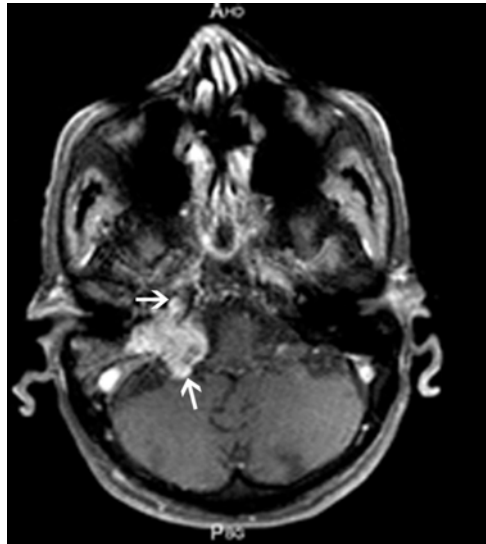


Figure 2. IRM en T1 après injection de gadolinium. PTJ classé C2Di1 du côté droit : la tumeur est en contact étroit avec l'ACI verticale (C3) (flèche avant) et pénètre de moins de 2 cm dans l'angle ponto-cérébelleux (D11) (flèche arrière).

court et moyen terme. La radiothérapie à modulation d'intensité (IMRT) en est l'exemple actuellement le plus abouti (2,3). Notre école s'est depuis longtemps investie dans la prise en charge des PTJ, en participant au développement du diagnostic génétique des formes familiales (4,5), en précisant le contour des indications opératoires et s'intéressant très tôt aux possibilités offertes par la radiothérapie (1,3).

Nous souhaitons ici dégager des lignes forces à partir de notre expérience des différentes modalités thérapeutiques et ceci au travers d'une série homogène de 88 PTJ pris en charge dans les 25 dernières années par le même chirurgien.

Nous avons choisi de décrire une philosophie de prise en charge, largement soutenue par la littérature, plutôt que de revenir sur des résultats chiffrés.

Notre expérience

De 1990 à 2015, nous avons traité 142 paragangliomes de la tête et du cou, dont 102 formes tympaniques et tymano-jugulaires. Trente-sept paragangliomes tympaniques purs ont été enlevés de façon simple, sans embolisation en utilisant des voies d'abord à minima de tympanoplastie. Nous n'avons



Figure 3. Octreoscan à l'indium 111 d'une PTJ droit. Fort rehaussement signant le caractère neuroendocrine de la tumeur.

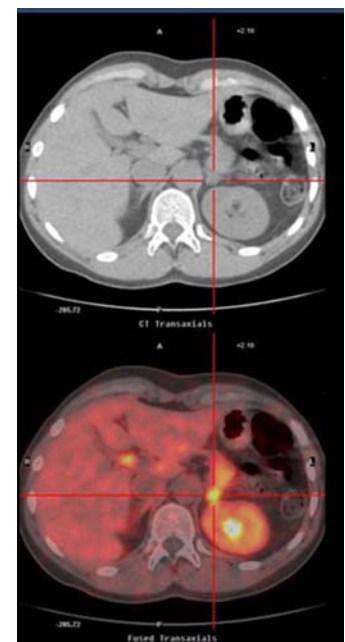


Figure 4. PET scan à la dopamine révélant un phéochromocytome sur la surrénale droite dans une forme génétique SDH-B.

Classification de Fisch

- A - tumeur confinée à l'oreille moyenne
 - B - tumeur occupant l'oreille moyenne et la mastoïde.
 - C - tumeur sous-labyrinthique allant vers l'apex pétreux
 - C1 - atteinte limitée ACI verticale
 - C2 - invasion de l'ACI verticale
 - C3 - invasion ACI horizontale
 - D - extension intracrânienne.
 - De - extradurale
 - Di - intradurale
 - D1 - extension < 2 cm en diamètre.
 - D2 - extension > 2 cm en diamètre
- Les D sont des C : C1De2, C2Di2...etc

Tableau 1. Classification de Fisch.

observé ni récurrence ni séquelle auditive. Ces formes, nées du glomus tympani adjacent au nerf de Jacobson, sont à différencier très nettement des PTJ car si leur histologie est la même, elles ne posent aucun des problèmes techniques et évolutifs de ces dernières : pas d'atteinte des nerfs crâniens ni des axes vasculaires, pas de contexte héréditaire, pas de nécessité d'embolisation préopératoire.

Nous nous intéressons donc exclusivement aux leçons tirées des 65 cas de PTJ opérés et des 35 patients irradiés (dont 12 ayant subi un traitement combiné).

Nous avons mis en évidence dans ce groupe 32 formes génétiques dont 8 formes bilatérales.

Nous avons utilisé, comme l'ensemble des équipes, la classification de Fisch en 4 grands stades car elle va guider la conduite à tenir (Tableau 1). Les formes A et B sont les moins complexes et ne nécessitent pas toujours d'embolisation. Dans les formes C et D l'embolisation préopératoire s'impose. On distingue les formes C1 (atteinte du coude de l'ACI), les formes C2 (invasion de l'ACI dans sa portion verticale) et les formes C3 (invasion de l'ACI dans sa portion horizontale). Dans les formes D, caractérisée une extension intracrânienne, il faut absolument différencier les formes De (infiltration extradurale) des formes Di (infiltration indurale).

L'évaluation préthérapeutique

La prise en charge thérapeutique des PTJ est basée sur sept prérequis qui sont pour nous incontournables :

- 1. Une évaluation très précise de la fonction des nerfs crâniens (6 à 12), du côté de la tumeur et en controlatéral, ces lésions pouvant être bilatérales. C'est une appréciation qui est plus aisément faite par un ORL, au travers d'une endoscopie rigide phoniatrique et d'une fibroscopie dynamique de la déglutition pour ce qui concerne les nerfs mixtes 9 à 11 (Vidéo 1).
- 2. Une évaluation collaborative de l'état général du patient au travers d'un avis anesthésique ou d'un avis cardiologique. Les PTJ isolés sont rarement sécrétant car parasympathiques et n'ont pas de conséquences tensionnelles à la différence des paragangliomes sympathiques, tels les phéochromocytomes, qui peuvent cependant y être associés dans les formes familiales.
- 3. Une imagerie extrêmement complète permettant de définir l'extension et la taille de la tumeur selon la classification de Fisch, mais également la nature des vaisseaux nourriciers, la qualité du drainage veineux cérébral homolatéral et controlatéral, l'extension ou non dans le labyrinthe et l'infiltration du canal de Fallope (avec ou sans paralysie faciale). Scanner et IRM avec angio-IRM 4D sont à cet égard indispensables (Fig 2). Ils permettent en outre de révéler des paragangliomes cervicaux associés au niveau des glomi vagues et carotidiens, exclusivités des formes génétiques. Dans ces dernières, l'imagerie nucléaire, représentée ici par l'octeoscan (Fig 3) ou le TEP scan (Fig 4), est une aide pré-

cieuse pour dépister les lésions thoraco-abdominales éventuellement associées.

- 4. Disposer d'un plateau technique haut de gamme, propre en France au CHU : l'otorhinolaryngologiste doit être familier de l'oto-neurochirurgie, mais également de la chirurgie cervicale. Il doit savoir s'entourer dans les formes les plus étendues d'une collaboration neurochirurgicale. Les formes C et D requièrent l'expertise d'un neuroradiologue pour l'embolisation. Les complications et séquelles opératoires éventuelles affectant la fonction des derniers nerfs crâniens nécessitent la participation d'un rééducateur, d'un orthophoniste, voire d'un laryngologiste.
 - 5. Cette chirurgie nécessite une information éclairée du patient, très complète, orientée à la fois sur les risques chirurgicaux importants et sur les risques propres à l'embolisation.
 - 6. La décision thérapeutique doit être multidisciplinaire. Notre équipe a pris la résolution d'étudier le dossier de ces patients en Réunion de Concertation Pluridisciplinaire comme nous le faisons pour toutes les tumeurs de la base du crâne. La réflexion commune, fruit de la collaboration de neurochirurgiens et de radiothérapeutes, doit évaluer la place respective de la surveillance simple, de la chirurgie et/ou de la radiothérapie pour chaque patient.
 - 7. Le bilan génétique doit être systématique. Seul les paragangliomes purement tympaniques en sont exclus. Les patients sont pour ce faire confiés à nos collègues généticiens pour une étude clinique familiale et des prélèvements sanguins à la recherche de mutation du gène de la succinate déshydrogénase (SDH). Dans la très grande majorité des cas ce sont des mutations SDH-D qui sont mises en évidence. En cas de mutation SDH-B il faut craindre l'association de paragangliomes thoraciques ou abdominaux et notamment de phéochromocytomes susceptibles de modifier l'indication chirurgicale et de s'imposer dans l'ordre de prise en charge.
- En comparaison des tumeurs vagues et carotidiennes qui sont parfaitement limitées et peuvent être réséquées en monobloc, la grande difficulté de traitement des PTJ tient à une infiltration osseuse dont les limites apparaissent au cours d'un fraissage osseux qui se fait donc sans limites autres que celle de la connaissance parfaite de l'anatomie du rocher. Ce sont des tumeurs « insaisissables » développées dans un nœud anatomique redoutable où concourent les axes veineux jugulaires, l'axe artériel carotidien, les derniers nerfs crâniens et le labyrinthe.

Quelles voies d'abord et quels pièges ?

Les voies d'abord utilisées ont évolué avec le temps.

La voie de Fisch de type A

Elle s'est très longtemps imposée comme la voie « royale » permettant d'exposer et de réséquer ces lésions, quelle qu'en soit la taille, en utilisant ou non en fonction de son extension un sacrifice du labyrinthe ou un déroutement antérieur du nerf facial, potentielle source de séquelles motrices faciales (6). Son principal inconvénient est de nécessiter une fermeture du méat auditif externe cutané en bourse et une exclusion de l'oreille moyenne. Ces sacrifices ont du sens si le labyrinthe est infiltré ou si la tumeur infiltre largement l'ACI (stades C2 et C3 ou D). Tympan, marteau et enclume sont alors enlevés après désarticulation de l'étrier et la trompe auditive occluse par du fascia et de la cire de Horsley.

Les voies préservatrices de l'oreille moyenne

Se sont désormais imposées dans les formes les moins évoluées B et C1 des PTJ des voies sous et rétro-faciales épar-

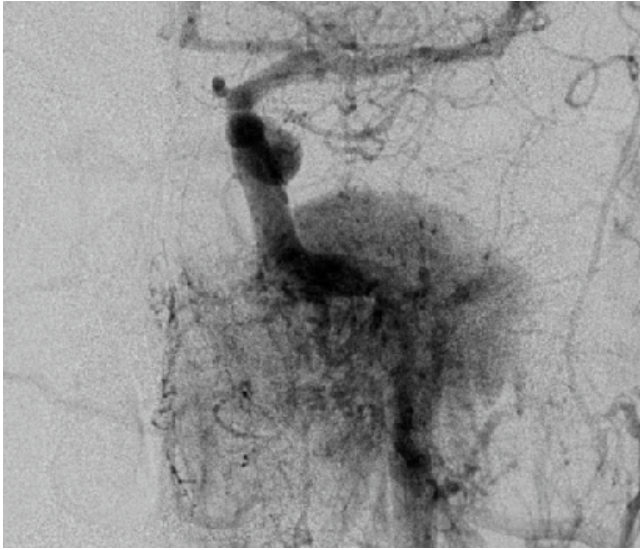


Figure 5. Angiographie carotidienne interne gauche. Très important blush tumoral nourri par l'ACI dont la paroi est infiltrée. Une exclusion de l'artère par ballonnetts intraluminaux fut ici nécessaire.

gnant le système tympano-ossiculaire. Reconnaissons que dans ces cas certains restent fidèles à la voie de Fisch sans déroutement du VII, car elle permet une parfaite exposition de l'ACI, au centre des préoccupations et parfois des inquiétudes du chirurgien.

La tendance est pourtant aujourd'hui d'être le moins invasif et le plus fonctionnel possible au travers de voies laissant le nerf facial en place. Au travers d'une rotation céphalique plus importante et d'un fraisage occipital plus large que dans la voie de Fisch, l'accès se fait en rétro facial et en transjugulaire vers la portion verticale de l'ACI dans. Plusieurs voies ont ainsi été décrites (Jackson, Glasscock) (1,7-10).

Les voies cervicales trans occipitales

Certains auteurs ont décrit des approches chirurgicales respectant le rocher. Beaucoup plus latérales et postérieures (dites « extrêmes latérales »), elles dérivent des voies d'abord décrites pour atteindre le foramen magnum. Elles nécessitent une désinsertion des muscles longs du cou et une dissection de l'artère vertébrale (11). On retiendra ainsi la voie juxta-condylienne décrite par George et Tran ba Huy (12). Ces accès ont des indications limitées car les PTJ infiltrent l'oreille moyenne et ce type d'abord ne permet pas son bon contrôle, de même que le celui de l'ACI dans sa portion horizontale.

Les points clés de l'exérèse

Quel que soit le choix du chirurgien en matière de voie d'abord, certaines étapes de l'exérèse tumorale sont communes.

- a. l'occlusion veineuse : c'est le fait central de la chirurgie. Il en fait une partie de la difficulté. La tumeur occupant le bulbe jugulaire et se développant dans l'axe veineux en amont dans le sinus sigmoïde et en aval dans la veine jugulaire interne, il est nécessaire pour en assurer l'exérèse d'interrompre le flux veineux par une ligature de la veine jugulaire interne dans la région cervicale en aval de l'embolie tumorale et par le blocage du sinus sigmoïde dans son trajet prémastoidien. Il ne peut se faire que si le système veineux controlatéral est compétent et peut assumer à lui seul le drainage cérébral. C'est un temps très délicat et souvent hémorragique. Les blocages d'amont et d'aval achevés, la paroi veineuse est incisée et l'embolie tumorale enlevé jusqu'au bulbe. La libération du bulbe génère à nou-

veau un saignement veineux important issu de l'abouchement du sinus pétreux inférieur dans sa lumière. Un rapide packing de Surgicel™ permet de le contrôler aisément.

- b. le non franchissement de la paroi veineuse médiale du bulbe. Il permet d'éviter de pénétrer dans la pars nervosa du foramen jugulaire et de respecter les nerfs crâniens 9 à 11 en évitant toute coagulation à leur contact. On peut bien sûr s'affranchir de cette règle en cas d'atteinte préalable de ces nerfs crâniens.
- c. le risque carotidien est également au centre de cette chirurgie si particulière. La dissection au plus près de la paroi fragilisée de l'ACI peut conduire, quand la tumeur infiltre totalement la paroi vasculaire, à des ruptures carotidiennes toujours catastrophiques. Il faut savoir anticiper ce risque vital en prévenant cette complication par une exclusion de l'axe artériel par des ballonnetts intraluminaux dans les formes C3 les plus infiltrantes de l'axe artériel (Fig 5). Le premier ballonnet est gonflé avant le départ de l'artère ophtalmique et le deuxième est mis en place en région cervicale après la bifurcation carotidienne, sous surveillance clinique et neurophysiologique. Cette décision ne sera prise qu'avec toutes les précautions nécessaires permettant de supposer une bonne suppléance vasculaire. Certains préfèrent un stenting métallique soutenant la paroi vasculaire (13).
- d. l'infiltration de l'angle ponto-cérébelleux. Parfois se pose le problème d'une atteinte concomitante intradurale (De). Nous prônons un abord concomitant de l'angle ponto-cérébelleux par une voie à la fois infralabyrinthique et rétro-labyrinthique, à l'instar de ce que nous faisons pour les méningiomes du foramen jugulaire (1,14).

Les suites opératoires

On peut observer :

Une atteinte des derniers nerfs crâniens

Le déficit peut-être plus ou moins complet. Il faut vraiment l'éviter quand cela est possible et qu'il n'est pas déjà présent, plus ou moins compensé en préopératoire. Ses conséquences peuvent être redoutables chez les sujets âgés. Il se manifeste par :

- une dysphonie avec voix de fuite, empêchent toute communication à voix haute, et rendant toute toux inefficace, en liaison avec l'atteinte du nerf vague, provoquant une hémiplegie laryngée en ouverture (Vidéo 1).
- d'importants troubles de déglutition. On observe des fausses routes alimentaires et salivaires et une toux, autant liés aux troubles moteurs qu'aux troubles sensitifs (atteinte du IX et du X). La paralysie de l'hémivoile (XI bulbaire) peut également être source de fausses routes nasales. Ils doivent faire l'objet d'une prise en charge très rapide par phoniatre et orthophoniste, afin d'instaurer une compensation. Quand dysphonie et troubles de déglutition sont majeurs et ne cèdent pas, la paralysie laryngée peut être corrigée soit par une injection de graisse intracordale soit en cas de caractère pérenne par une médialisation chirurgicale de la corde vocale.
- une raideur et une impotence fonctionnelle de l'épaule, source de douleurs et gênes importantes (atteinte du XI médullaire).

La paralysie faciale

Elle peut préexister ou être le résultat d'un déroutement nerveux. Elle est moins sévère mais plus gênante sur le plan cosmétique. Sa sévérité peut conduire à une rééducation prolongée.

La surdit 

Elle peut  tre le r sultat de l'atteinte du noyau labyrinthique par la tumeur. Il s'agit alors d'une surdit  neurosensorielle totale pouvant s'accompagner de vertiges et ne pouvant se compenser que par un appareillage en CROS-Wifi. Elle est plus souvent due au sacrifice partiel ou total de tout ou partie de l'oreille moyenne lors de la voie d'abord ou de l'exr se chirurgicale. Il s'agit alors d'une surdit  de transmission pouvant  tre trait e par un implant d'oreille moyenne.

La fuite de liquide c r bro-spinal

Elle peut appara tre en cas de traitement d'une forme Di. Elle peut n cessiter une reprise chirurgicale parfois complexe.

Le syndrome de Claude Bernard-Horner

Il d coule de la dissection de l'art re carotide interne et du sympathique recouvrant sa paroi.

Quelle attitude adopter face   un PTJ en 2016

• Qui op rer ?

En 2016, le but de la chirurgie n'est pas ou n'est plus d' tre exhaustif, tant exhaustivit  peut rimer avec invalidit . L' volution des voies d'abord et de la technique chirurgicale permet aujourd'hui d' tre moins d l t re. Il ressort de notre exp rience que certains patients sont clairement plus du ressort de la chirurgie que de la radioth rapie :

- les patients jeunes de moins de 50 ans, car le risque  volutif est bien pr sent chez eux ;
- les formes g n tiques multicentriques, plus  volutives et r cidivantes ;
- les formes  volutives sous surveillance IRM ;
- les formes d j  responsables d'une paralysie faciale partielle  volutive ou totale ;
- les formes d j  responsables d'une atteinte des derniers nerfs cr niens et de troubles de d glutition importants. Le risque chirurgical d'atteinte des nerfs mixtes n'est plus craint ;
- les  checs d'irradiation.

• Qui surveiller ?

La surveillance n'est pas un aveu d'impuissance. Elle est devenue une v ritable d cision de prise en charge dans certains contextes (15). Il convient en effet de tenir compte qu'il s'agit d'une tumeur b nigne (tr s exceptionnelles sont les formes malignes dans ce site), que certaines tumeurs sont peu  volutives et peu symptomatiques et que les risques de l'acte chirurgical sont bien r els. On pr f rera donc surveiller :

- Les petites tumeurs chez des personnes fragiles ou fragilis es ;
- Les petites tumeurs quand existe une atteinte des derniers cr niens du c t  oppos  ;
- Les reliquats l sionnels non  volutifs.

• Qui irradier par IMRT ?

Ces derni res ann es ont vu la radioth rapie exclusive prendre une place croissante dans le traitement de ces tumeurs, car elle sait se montrer plus  pargnante sur le plan fonctionnel (2,3). Les techniques modernes d'IMRT, voire de Gamma-Knife™, ont conduit   des  volutions spectaculaires en termes d'efficacit  et de r duction des effets collat raux, m me si le risque de radio-cancer ne peut jamais  tre  cart  et doit  tre gard  en m moire. Le rayonnement d livr   pargne d sormais les glandes salivaires et les tissus sains ne re oivent que

des doses faibles, rendant la tol rance de ce traitement excellente. On confiera plus volontiers au radioth rapeute :

- les patients porteurs de reliquats chirurgicaux  volutifs ;
- les formes d velopp es en controlat ral d'une intervention conduite sur un paragangliome cervical ayant laiss  des s quelles nerveuses dans le cadre de formes multifocales ;
- les patients de plus de 65 ans ;
- les formes  tendues C2 et C3, voire D, sans d ficits fonctionnels,   haut risque chirurgical.

Conclusion

Parler de d fi technique pour la chirurgie PTJ n'est pas exag r . L'exr se de ces tumeurs est plus qu'exigeante pour l'otologiste, heureux n anmoins de n' tre jamais seul dans ce combat qui le conduit au sommet de son art. Le neuroradiologue et parfois le neurochirurgien, le phoniatre laryngologue et son  quipe r educative, le radioth rapeute, l'endocrinologue ont  galement une place essentielle. C'est un vrai travail collaboratif, qui ne peut se concevoir, de l'indication th rapeutique jusqu'au suivi postop ratoire, hors de centres experts. Les paragangliomes sont, de fa on g n rale, de mani ment difficile de par leur caract re h morragique et souvent s cr tant. Mais les formes tympano-jugulaires, en cumulant contraintes et obstacles, sont, par exp rience, les plus difficiles   appr hender : absence de limite nette, infiltration diffuse d'un os pneumatiss  et spongieux, envahissement vasculaire   haut risque, infiltration de la dure-m re et de l'endocr ne, du nerf facial et des nerfs mixtes, inaccessibilit  d'une d vascularisation compl te pr alable au geste chirurgical en cas de sollicitation des p dicules vasculaires intracr niens en sont les principaux. Ces derni res ann es ont vu pour toutes ces raisons la radioth rapie exclusive prendre une place croissante dans le traitement de ces tumeurs, car elle sait se montrer plus  pargnante sur le plan fonctionnel. Mais elle ne peut pas tout. La chirurgie prime chez les sujets jeunes, notamment dans un contexte g n tique, ou chez ceux pr sentant des tumeurs volumineuses associ es   des atteintes des nerfs cr niens

R f rences

1. Darrouzet V, Franco-Vidal V, Liguoro D, Lavieille JP, Les tumeurs du foramen Jugulaire. In EMC Techniques chirurgicales t te et cou. Elsevier SAS. 2013;18: 1-15.
2. Combs SE, Salehi-Allameh B, Habermehl D, Kessel KA, Welzel T, Debus J. Clinical response and tumor control based on long-term follow-up and patient-reported outcomes in patients with chemodectomas of the skull base and head and neck region treated with highly conformal radiation therapy. *Head Neck*. 2014;36:22-7.
3. Galland-Girodet S, Maire JP, De-Mones E, Benech J, Bouhoreira K et al. The role of radiation therapy in the management of head and neck paragangliomas: impact of quality of life versus treatment response. *Radiother Oncol*. 2014;111:463-7.
4. Burnichon N, Rohmer V, Amar L, Herman P, Lebouilleux S et al. The succinate dehydrogenase genetic testing in a large prospective series of patients with paragangliomas. *J Clin Endocrinol Metab*. 2009;94:2817-27.
5. Darrouzet V, Rivel J, Deminiere C, Boissieras P, Verhust J et al. Familial malignant carotid body chemodectoma with lymph node metastases. Light and electron microscopy study. *Ann Pathol*. 1982;2:163-7.
6. Fisch U. Infratemporal fossa approach for lesions in the temporal bone and base of the skull. *Adv Otorhinolaryngol*. 1984;34:254-66.
7. Martin C, Prades JM. Removal of selected infralabyrinthine lesions without facial nerve mobilization. *Skull Base Surg*. 1992;2:220-6.
8. Pensak ML, Jackler RK. Removal of jugular foramen tumors: the fallopian bridge technique. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 1997;117:586-91.
9. Jackson CG, Harris PF, Glasscock ME 3rd, Fritsch M, Dimitrov E, Johnson GD, Poe DS. Diagnosis and management of paragangli-

- omas of the skull base. *Am J Surg.* 1990;159:389-93.
10. Glasscock ME 3rd, Harris PF, Newsome G. Glomus tumors: diagnosis and treatment. *Laryngoscope.* 1974;84:2006-32.
 11. Sen CN, Sekhar LN. An extreme lateral approach to intradural lesions of the cervical spine and foramen magnum. *Neurosurgery.* 1990;27:197-204.
 12. George B, Lot G, Tran Ba Huy P. The juxtacondylar approach to the jugular foramen (without petrous bone drilling). *Surg Neurol.* 1995;44:279-84.
 13. Piazza P, Di Lella F, Bacciu A, Di Trapani G, Ait Mimoune H et al. Preoperative protective stenting of the internal carotid artery in the management of complex head and neck paragangliomas: long-term results. *Audiol Neurootol.* 2013;18:345-52.
 14. Devèze A, Franco-Vidal V, Liguoro D, Guérin J, Darrouzet V. Transpetrosal approaches for meningiomas of the posterior aspect of the petrous bone Results in 43 consecutive patients. *Clin Neurol Neurosurg.* 2007;109:578-88.
 15. Prasad SC, Mimoune HA, D'Orazio F, Medina M, Bacciu A, Mariani-Costantini R et al. The role of wait-and-scan and the efficacy of radiotherapy in the treatment of temporal bone paragangliomas. *Otol Neurotol.* 2014;35:922-31.