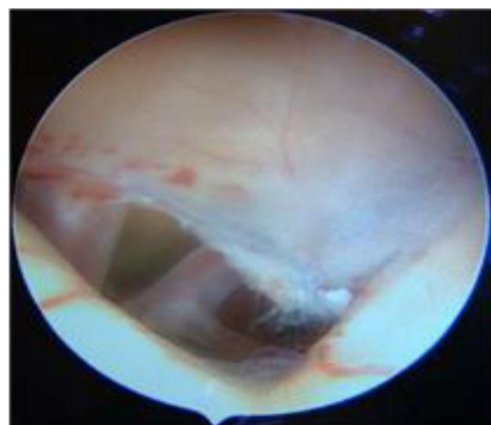


THESE DE DOCTORAT EN SCIENCES MEDICALES

**APPORT DE LA COAGULATION DES PLEXUS CHOROIDES ASSOCIEE A LA
VENTRICULOCISTERNOSTOMIE DANS LE TRAITEMENT DES
HYDROCEPHALIES DU NOURRISSON**



Candidat Dr. SIDI MAMAR MOHAMMED AMOKRANE

Directeur de thèse : Professeur K. A. BOUYOUCHEF

Président du jury : Professeur B. ABDENNEBI

Membres du jury : - Professeur Y. AMZAR

- Professeur M.AREZKI

- Professeur M.IGUERTSIRA

OCTOBRE 2017

DEDICACES

A Allah

Créateur de la terre et des cieux, Tu as voulu et Tu as permis que ce jour arrive. Par Ta miséricorde, Ta bonté et Ta grâce Tu m'as assisté tout au long de ma vie. Je te prie d'accepter ce modeste travail en témoignage de ma reconnaissance et de ma foi.

A mes chers parents

Aucun mot ne saurait exprimer ma profonde gratitude et ma sincère reconnaissance envers les deux personnes les plus chères à mon cœur ; Si mes expressions pourraient avoir quelque pouvoir, j'en serais profondément heureux. Je vous dois ce que je suis. Vos prières et vos sacrifices m'ont comblé tout au long de mon existence. Puisse Dieu tout puissant faire que l'âme de mon père repose en paix , le couvre de sa Sainte miséricorde et l'accueille dans son éternel paradis , de procurer à ma chère mère une longue vie , pleine de sante , de bonheur et prospérité.

A ma petite famille

Mon épouse, Rayane, Sarah, Lyna, vous m'avez soutenu et supporté tout le long de ce travail, parfois même de négligence de ma part envers vous, je vous dédie ce travail du fond du cœur et veuillez accepter tout l'amour que j'ai pour vous.

A toute ma famille et belle famille

Mes frères, ma chère sœur, mes neveux, mes nièces, mes oncles, et tout le monde, sans oublier ma belle-famille. Vous m'avez soutenu et comblé tout au long de mon parcours. Que ce travail soit un témoignage de mes sentiments les plus sincères et les plus affectueux.

Puisse Dieu vous procurer bonheur et prospérité.

A tous mes collègues (médecins) , paramédicaux et à tous mes ami(e)s

Je remercie tous les médecins du service de neurochirurgie, maitres assistants, résidents, réanimateurs, médecins généralistes, tout le personnel paramédical, anesthésistes, infirmiers, instrumentistes, les agents, les secrétaires, sans oublier tous mes amis en particulier Zahir, et si Djaffar, Abdelmalek, pour leur soutien tout le long de ce parcours , tous les moments qu'on a passé ensemble , tous nos souvenirs ; Je vous Souhaite à tous longue vie pleine de bonheur et de prospérité. Je vous dédie ce travail en témoignage de ma reconnaissance et de mon respect. Merci à tous.

A mon cher maitre Pr Azzal :(rabi yarahmou)

Je ne peux pas vous oublier maitre, je vous dédie ce travail en reconnaissance pour tout ce que vous nous avez transmis (le sérieux, la rigueur, le respect et la persévérance), que Dieu vous accueille dans son éternel paradis.

REMERCIEMENTS

A mon Maitre et Rapporteur de thèse, Pr. K .A. BOUYOUCF

Professeur en neurochirurgie, CHU de BLIDA

Vous m'avez fait un grand honneur en acceptant de me confier ce travail. Je suis très touché par votre disponibilité et par le soutien que vous m'avez apporté depuis mon arrivée dans votre service, la qualité de la formation que vous m'avez transmise en tant que résident et jusqu'à ce jour ainsi que votre rigueur dans l'encadrement et l'élaboration de ce travail. Vos qualités professionnelles et humaines me servent d'exemple. Veuillez trouver ici, Monsieur le Professeur, l'expression de ma profonde gratitude et de beaucoup de respect.

Vous êtes l'élève du feu et maitre Pr Ahmed Boussalah, que Dieu ait son âme, l'un des piliers de la neurochirurgie Algérienne, qui a su former un monument en neurochirurgie que vous représentez, celui qui ne cesse de progresser et d'apporter toutes les nouvelles techniques neurochirurgicales pratiquées dans le monde et qui a un seul souci, c'est l'amélioration de la qualité de soin et le confort du malade.

Vous nous avez transmis, la rigueur, le sérieux, le respect du malade, les valeurs de la neurochirurgie, et beaucoup d'autres qualités. Vous êtes et vous resterez notre fierté pour toujours.

A mon Maitre et Président du jury de thèse, Pr. B. ABDENNEBI

Chef de service de neurochirurgie, EPH SALIM ZEMIRLI

Vous nous faites un grand honneur en acceptant aimablement, le suivi et la présidence de notre jury. Vos qualités humaines, professionnelles ainsi que votre bienveillance et votre simplicité nous servent d'exemple. Veuillez accepter dans ce travail l'expression du grand respect que nous vous témoignons.

Vous êtes le premier a instauré en Algérie la chirurgie fonctionnelle ainsi votre service est devenu une référence.

Nous vous remercions pour tout ce que vous nous avez transmis sur le plan pédagogique et professionnel.

Nous sommes très honorés par la reconnaissance qui vous a été attribuée dernièrement par le comité national des savants algériens.

A mon Maitre et Membre du jury, Pr. Y. AMZAR

Professeur en neurochirurgie CHU MUSTAPHA

Votre présence au sein de mon jury constitue pour moi un honneur, votre professionnalisme ainsi que votre gentillesse et votre disponibilité m'ont grandement impressionné, vous m'avez énormément aidé et encouragé pour arriver à la fin de ce travail, Qu'il nous soit permis de vous présenter, par ce travail, le témoignage de notre respect et profonde gratitude.

A mon Maitre et Membre du jury, Pr. M. AREZKI

Professeur en neurologie, CHU BLIDA,

Je vous remercie pour l'intérêt que vous avez immédiatement porté au sujet de ce travail, votre présence et votre disponibilité m'ont été précieuses, toute ma gratitude et toute l'expression de mes remerciements les plus distingués.

A mon Maitre et Membre du jury, Pr. M. IGUERTSIRA

Professeur en neurochirurgie, CHU BLIDA.

Aucune expression ne saurait témoigner de ma gratitude et de la profonde estime que je porte à votre personne. Veuillez accepter, Professeur, l'expression de mes remerciements les plus distingués pour tous les encouragements , les conseils ainsi que le temps que vous avez passé à mes côtés le long de toute la période de préparation, en me donnant des idées à chaque fois, qui m'ont servies au bon déroulement de ce projet ; merci Professeur.

Au Pr M. SI SABER, Neurochirurgien CHU BLIDA.

Je vous remercie vivement pour tous les encouragements et l'aide que vous m'avez apportée. Veuillez accepter l'expression de ma profonde reconnaissance.

Au Pr. K. SAHRAOUI, Neurochirurgien CHU BLIDA,

Je vous remercie infiniment, pour les encouragements et les conseils, qui ont été très bénéfiques.

Au Dr F. MOKHBAT, Neurochirurgien CHU BLIDA.

Merci beaucoup pour le soutien moral, très utile, que tu m'as apporté durant tout le long de mon travail.

A mes deux consœurs, A. YAHIA ZOUBIR et I. BERSALI, Neurochirurgiennes CHU BLIDA

Merci pour votre précieuse aide dans l'élaboration de ce travail, je tiens à vous présenter ma profonde gratitude.

A mon ami, Dr. SIDEMOU, et toute l'équipe d'épidémiologie, à leur tête, Mr le **Pr. BEZZAOUCHA,** merci pour l'aide que vous m'avez apporté le long de ce travail, j'en suis très reconnaissant.

PLAN D'ETUDE	1
ABREVIATIONS	8
Etude théorique	9
Chapitre I: Introduction.....	10
Chapitre II : Revue de la littérature	14
1- Définition de l'hydrocéphalie.....	15
2- Classification de l'hydrocéphalie.....	19
3- Histoire du traitement chirurgical de l'hydrocéphalie et Pionniers de l'endoscopie.....	21
4- Evolution des endoscopes.....	25
Chapitre III : Embryologie	26
a : Introduction.....	27
b : Embryologie du SNC	27
- b-1 : Apparition de la plaque neurale et du tube neural –.....	27
- b-2 : Formation des ventricules	28
- b-3 : Formation des plexus choroïdes	30
- b-4 : L'origine du SNC	31
- b-5 : La neurulation	32
CHAPITRE IV : Anatomie	35
I. Anatomie Descriptive	
1 - Les ventricules latéraux.....	39
2 - Foramen de Monro.....	40

3 - Troisième ventricule :	42
- le toit du 3eme ventricule.....	43
- le plancher du 3eme ventricule.....	47
- les parois latérales du 3eme ventricule.....	50
4 – Plexus choroïdes :	
- Anatomie des plexus choroïdes.....	50
- Histologie des plexus choroïdes	52
- Vascularisation et innervation des Plexus choroïdes.....	54
5 - Les citernes cérébrales :.....	55
a. Citerne opto-chiasmatique	
b. Citerne inter pédonculaires	
c. La membrane de lilliequist.....	55
6 - Les rapports artériels.....	57
7- Les rapports veineux	58

II. Anatomie Endoscopique

1- Anatomie endoscopique de la corne frontale des Ventricules latéraux et du foramen de Monro.....	62
2- Anatomie endoscopique du troisième ventricule.	
a. Le plancher du troisième ventricule.....	64
b- Les autres parois du troisième ventricule	66
3- Au-delà du plancher du troisième ventricule.....	67
a- La membrane de Liliequist.....	67
b- Les espaces sous arachnoïdiens	68

CHAPITRE V : Physiologie.....69

A : Physiologie du LCR.....70

- 1- Sécrétion
- 2- Circulation
- 3- Résorption
- 4- Composition du LCR
- 5- Fonction du LCR
- 6- Pression intracrânienne

B : Physiologie Des Plexus Choroïdes

- 1-Rôles des plexus choroïdes ;;;;.....76
- 2- La barrière sang-LCR.....76
- 3- Activité de synthèse.....77

CHAPITRE VI : Mécanismes Physiopathologiques des Hydrocéphalies

1- Anomalie de la sécrétion.....81

2- Anomalie de la circulation :.....81

- au niveau des ventricules latéraux et du 3eme ventricule
- au niveau de l'aqueduc de Sylvius
- au niveau du 4ème ventricule
- au niveau de la sortie de la filière ventriculaire
- au niveau des espaces sous arachnoïdiens

3- Anomalie de la résorption.....82

Chapitre VII : Aspects diagnostiques de l'hydrocéphalie de l'enfant.....83

A- Hydrocéphalie fœtale.....	84
B- Hydrocéphalies néonatales.....	90
C- Hydrocéphalies du nourrisson.....	91

Diagnostic différentiel100

Chapitre VIII: Traitement de l'hydrocéphalie102

A - Introduction.....	103
B - Objectifs.....	104
C - Moyens thérapeutiques.....	104

1 - Traitement chirurgical104

1-1 - La ventriculocisternostomie (VCS).....104

1-1-1 : principe.....104

1-1-2 : matériels.....105

1-1-3 : technique.....107

1-1-4 : complications de la VCS107

- Infections
- Fermeture de la stomie
- Syndrome d'hic aigu
- Collections sous durales
- Atteintes neurologiques
- Troubles neurovégétatifs

2-2- VCS associée à la coagulation des plexus choroïdes.....109

2-3- Dérivation ventriculo-péritonéale (DVP) /dérivation ventriculo-atriale (DVA).....110

2-3-1 : Historique.....110

2-3-2 : Mise en place de la valve.....111

2-3-3 : Complications : - a : mécaniques111

- b : infectieuses.....112

2-4- Les Indications :	113
a - VCS.....	113
b - DVP / DVA.....	113
2-5-.Surveillance : Les éléments de surveillance postopératoires.....	114
a- éléments cliniques	
b- éléments para cliniques	
2-6-Evolution :	115
A- Morbidité :	115
a- épilepsie	
b- Séquelles motrices et sensorielles	
c - troubles cognitifs	
B- Mortalité	116
C- Prevention	116
Chapitre X : Etude pratique	117

Chapitre I : Objectifs de la recherche.....	118
Chapitre II: Matériels et méthodes.....	121
1. Patients.....	122
2. Instrumentation.....	124
3. Description de la VCS - VCS/CPC :.....	127
3.1. VCS seule	
3.2. VCS-CPC	
4. Méthodes d'évaluation.....	133
5. Critères de succès et d'échecs.....	133
Chapitre III : Résultats.....	136
1. Résultats globaux :.....	137
1.1. Evaluation des données épidémiologiques, Cliniques, et radiologiques.	
<i>1.1.1. Répartition des patients par année.....</i>	<i>138</i>
<i>1.1.2. Répartition selon l'âge.....</i>	<i>139</i>
<i>1.1.3. Répartition selon le sexe.....</i>	<i>140</i>
<i>1.1.4. Répartition selon la provenance géographique.....</i>	<i>141</i>
<i>1.1.5. Répartition selon les antécédents.....</i>	<i>142</i>
<i>1.1.6. Répartition selon les signes cliniques.....</i>	<i>143</i>
<i>1.1.7. Répartition selon les examens complémentaires.....</i>	<i>144</i>
<i>1.1.8. Répartition selon le type d'hydrocéphalie.....</i>	<i>146</i>
<i>1.1.9. Répartition selon les étiologies.....</i>	<i>147</i>

1.1.10. Répartition selon les procédures endoscopiques.....	148
1.1.11. Répartition selon le nombre d'endoscopie réalisée par année	149
1.2. Caractéristiques de la procédure endoscopique.....	150
a- Variations anatomiques.....	151
b- Difficultés techniques	152
c- Complications post opératoires	152
1.3. Evaluation des résultats :.....	154
1.3.1. Succès et échecs....	
a- VCS seule ; VCS+CPC, répartis en fonction de l'âge.....	155
b- Résultats de la VCSs en fonction de l'âge.....	156
c- Résultats de la VCS+ CPC en fonction de l'âge.....	158
d- Résultats globaux en fonction de l'âge.....	159
e- Résultats de la ventriculocistérnostomie selon l'étiologie.....	161
f- Attitude thérapeutique devant les echecs.....	161
1.3.2. Morbidité et mortalité.....	163
1.3.3. Suivi et évolution (folowup).....	163
Chapitre IV : Discussion.....	165
- Algorithme.....	182
- Recherche.....	183
1-Conclusion.....	184
- Annexes	185
2. bibliographie.....	189

ABREVIATIONS

AQP : Aquaporines

BIP : Bipariétal

CPC : Coagulation des plexus choroïdes

DVA : Dérivation ventriculo-atriale

DVP : Dérivation ventriculo-péritonéale

DW : Syndrome de Dandy Walker

EEG : Electro-encéphalogramme

ETF : Echographie trans-fontanellaire

HDC : Hydrocéphalie

HDC 3V : Hydrocéphalie tri-ventriculaire

HDC 4V : Hydrocéphalie tétra-ventriculaire

HTIC : Hypertension intracrânienne

IRM : Imagerie par résonnance magnétique

LCR : Liquide cérébro-rachidien

LCS : Liquide cérébro-spinal

LVR : Lateral ventricular ratio (le rapport ventriculaire)

M : Méningocèle

MM : Myéloméningocèle

PC : Périmètre crânien

PC : Plexus choroïdes

PIC : Pression intracrânienne

RSP : Retard staturo-pondéral

RI : Récessus infundibulaire

TB : Tronc basilaire

TDM : Tomodensitométrie

VCS : Ventriculocisternostomie

V3 :Troisième ventricule

V4 :Quatrième ventricule

VHR : Ventricular horn ratio (index ventriculaire des cornes frontales).

ETUDE THEORIQUE

Chapitre I : Introduction

I. Introduction :

L'hydrocéphalie est une condition pathologique complexe et très fréquente ; Il y'aurait tous les ans, entre 50 000 et 100 000 nouveaux cas d'hydrocéphalie dans le monde environ 1 à 3 cas pour 1000 naissance **(134)**. Elle se manifeste essentiellement par une hyperpression dans les cavités ventriculaires à l'origine d'une augmentation de leur taille. C'est une affection aux multiples aspects, dont l'évolutivité est capricieuse.

Plusieurs définitions et classifications de l'hydrocéphalie ont été décrites dans la littérature , en fonction du contexte historique dans lequel ces concepts ont été développés ; un désaccord et une absence de consensus sur une définition pratique et reconnue étaient constatées, à l'origine d'une situation d'entrave à la compréhension de la physiopathologie et du traitement chirurgical de l'hydrocéphalie dans certaines situations notamment chez les nourrissons et en particulier ceux présentant en association à l'hydrocéphalie une malformation congénitale (sténose de l'aqueduc de Sylvius ,spina bifida, Arnold Chiari) ; ou présentant des antécédents d'hémorragie méningée ou de méningite infectieuse.

Cette complexité du mécanisme physiopathologique rend l'hydrocéphalie une entité anatomopathologique et physiopathologique particulière.

L'hydrocéphalie du nourrisson est souvent de diagnostic clinique très aisé dont le maître symptôme est dominé par la macrocrânie ,constatée d'abord par les parents, marquée par une augmentation du périmètre crânien , une peau amincie avec dilatation veineuse collatérale , une exophtalmie, le regard en coucher de soleil avec une fontanelle ouverte et bombante, tendue, non pulsatile avec une disjonction des sutures.

On lui reconnaît des étiologies différentes et multiples , qu'elles soient d'ordre génétiques telle que : la sténose congénitale de l'aqueduc de Sylvius, la malformation d'Arnold Chiari ou également le Spina bifida (myéloméningocèle) , ou acquises : post-infectieuse (secondaire à une arachnoïdite ou à une méningite), ou post-hémorragique (spontanée ou post-traumatique par

blocage des espaces sous arachnoïdiens des villosités arachnoïdiennes) ou d'origine tumorale. Quant au diagnostic, les apports des nouvelles technologies en matière d'imagerie notamment la tomodensitométrie (TDM ou Scanner), de l'IRM et de l'échographie (anténatale ou post natale) ont permis l'accès au diagnostic précocement et ainsi, de classer l'hydrocéphalie en communicante ou non communicante, tri ou tétra-ventriculaire et choisir une option thérapeutique adaptée pour chaque type d'hydrocéphalie en tenant compte de son étiologie. Permettant le diagnostic anténatal par une IRM réalisée pendant la grossesse et proposer un traitement endoscopique intra-utérin

Concernant le traitement, trois options se présentent au chirurgien ; en plus du shunt (ventriculo-péritonéale ou ventriculo-atrial), la ventriculocisternostomie (**VCS**) seule ou associée à la coagulation des plexus choroïdes (**CPC**).

Depuis les premières interventions proposées dans le traitement de l'hydrocéphalie (début du XIXème siècle), un nouveau concept est né : celui de la neurochirurgie peu invasive (minimally invasive neurosurgery) dont la neuroendoscopie représente un large volet en pratique neurochirurgicale et qui connaît actuellement une évolution considérable.

L'histoire de la neuroendoscopie est justement liée au traitement de l'hydrocéphalie ; qui représente le traitement de choix des hydrocéphalies obstructives acquises ou d'origine congénitale dont le but est de mettre en communication le troisième ventricule avec les espaces sous arachnoïdiens au niveau de la citerne inter-pédonculaire par création d'une stomie au niveau du plancher du troisième ventricule. L'avantage de cette technique est d'éviter les risques infectieux et mécaniques liés à l'implantation d'une valve qui représente un corps étranger sujet à ces complications, afin de rétablir une circulation proche de la normale du LCR.

Autant les taux de succès de la VCS étaient très satisfaisants essentiellement dans les hydrocéphalies non communicantes ; les résultats obtenus étaient décevants notamment dans les hydrocéphalies communicantes et souvent lorsqu'il existait une association avec une malformation

congénitale ou à des antécédents de méningite ou d'hémorragie ; ce qui a ouvert la voie aux autres techniques de dérivation telle que : la dérivation ventricules-péritonéale (DVP) ou la dérivation ventriculo-atriale(DVA) .Malheureusement, ces deux dernières techniques sont grevées d'une morbidité non négligeable essentiellement infectieuse et/ou de dysfonctionnement du matériel implanté.

Par ailleurs, la chirurgie des plexus choroïdes abandonnée depuis longtemps dans le traitement de l'hydrocéphalie, connaît un regain d'intérêt durant ces deux dernières décennies **(24)**, plutôt comme thérapeutique complémentaire à la VCS et ce grâce au développement de la technologie en matière d'instrumentation neuro-endoscopique.

A la suite des travaux de Benjamin C. Warf **(23)** qui a démontré que les résultats obtenus après la réalisation d'une VCS associée à la CPC sont meilleurs chez les nourrissons et petits enfants , nous nous sommes intéressés au sein du département de neurochirurgie-CHU de Blida, à l'utilisation de cette association VCS combinée à la coagulation des plexus choroïdes depuis 1988 dans le traitement des hydrocéphalies chez les nourrissons dont l'âge est inférieur ou égal à une année et de réaliser une étude comparative et descriptive afin d'évaluer nos résultats obtenus en les comparant à ceux de la littérature et proposer un algorithme concernant le traitement de l'hydrocéphalie.

Chapitre II : Revue de la littérature

1- Définition de l'hydrocéphalie :

Le liquide céphalo-rachidien (**LCR**) passé sous silence dans l'antiquité ; sa formation, sa circulation et sa résorption étaient ignorées ou mal connues pendant longtemps et ce depuis l'apparition du mot hydrocéphalie dont la genèse était incomprise, ne permettant pas de trouver des réponses thérapeutiques adéquates avant le XXème siècle.

La condition unique pour décrire tous ces phénomènes était d'abord de comprendre les mécanismes physiologiques du LCR, la connaissance anatomique des voies d'écoulement pour ensuite arriver à définir l'hydrocéphalie et ainsi lui proposer une thérapeutique.

- **Hippocrate (98)**, était le premier à avoir reconnu que l'accumulation de liquide à l'intérieur du crâne pouvait faire distendre ce dernier. Il a également réalisé une ponction de ce qu'il croyait être le système ventriculaire dilaté, mais qui était vraisemblablement les espaces sous arachnoïdiens (**ESA**).

- **Galien (10)** cinq siècles plus tard (**30-200 AD**) ; décrit la première hypothèse de la formation du LCR par les plexus choroïdes et aperçoit en plus qu'il existe un passage du liquide dans le IVème ventricule le faisant communiquer avec les espaces sous arachnoïdiens bien avant **Magendie**. Concernant la résorption, il pensait que celui-ci passait de l'infundibulum du troisième ventricule vers la tige pituitaire et de là, il passe dans la gorge et il a même évoqué le passage du LCR vers le nez à travers la lame criblée. Ainsi, il a pu décrire quatre types d'hydrocéphalie : sous durale, extradurale, entre l'os et la galéa et enfin entre la galia et la peau.

- **Abulcasis** (Abul quassim al zahraoui) au Xème siècle (**936-1013 AD**) (**10**), Au Moyen Âge, le chirurgien arabe Abul-Qasim Al-Zahrawi, connu dans la littérature médicale occidentale comme Abulcasis, a écrit un traité de 30 volumes sur la médecine dans lequel il a abordé de nombreux aspects de la neurochirurgie, y compris le diagnostic et le traitement de l'hydrocéphalie. Cent ans plus tard restait toujours aux conceptions galéniques.

- **Vésale (1514-1564) (10)** , en 1546 donna une première description scientifique du LCR remplissant les cavités ventriculaires chez l'homme et cela grâce aux autopsies enfin permises durant cette époque: « **The water had not collected between the skull and its outer surrounding membrane, or the skin, but in the cavity of the brain it self, and actually in the right and left ventricles of the brain. The cavity and breadth of these had so increased and the brain itself was so distended**” Sylvius (1614-1672) (10) a décrit l'aqueduc déjà présenté un siècle plutôt par Vinci. « **L'eau n'a pas été recueillies entre le crâne et sa membrane périphérique externe, ou la peau, mais dans la cavité du cerveau lui-même, et en fait dans les ventricules droit et gauche du cerveau. La cavité et l'ampleur de ceux-ci avaient alors augmenté et le cerveau lui-même était tellement distendu** »

- **Pacchioni (1665-1726) (10)**, découvrait les granulations qui portent son nom en 1701, mais ne les interprétait pas comme étant le siège de la résorption du LCR. Celle-ci se faisait pour lui dans les sinus veineux par l'intermédiaire d'hypothétiques nodules lymphatiques.

- **Fantoni en 1738 (10)**, devait donner la bonne explication de la fonction des granulations en faisant du système veineux intracrânien un des sièges préférentiels de la résorption du LCR.

- **Von Haller en 1747 (10)**, rapportait que le LCR passait des ventricules dans les espaces sous-arachnoïdiens spinaux, ce qui était implicitement reconnaître les orifices de Magendie et de Luschka.

- **Magendie (1783-1855) (10)**, outre la description d'un des orifices du quatrième ventricule (V4) , va démontrer que le LCR occupe les ventricules et les espaces sous arachnoïdiens qui communiquent entre eux et que l'hydrocéphalie s'accompagne souvent d'un obstacle au niveau de l'aqueduc ou du V4.

- **Faivre, en 1854 et Luschka, en 1855 (10)** confirmèrent que la production du LCR se fait par les plexus choroïdes. Ce sont finalement **Key et Retzius, (1876)** qui prouvèrent irréfutablement que le LCR était sécrété par les plexus choroïdes. Il circulait ensuite dans le système ventriculaire

pour gagner les espaces sous- arachnoïdiens, pour aller se résorber au niveau des villosités arachnoïdiennes et des granulations de Pacchioni **(10)**.

Les travaux de **Dandy (1913 et 1919) (55)** ; sur l'hydrocéphalie expérimentale devaient démontrer le rôle des obstructions dans sa genèse, qu'elles soient situées au niveau des trous de Monro, de l'aqueduc, du V4 ou des citernes basales ainsi que la résorption préférentielle du LCR au niveau du sinus longitudinal supérieur.

Depuis, si les descriptions de **Key et Retzius (113)** restaient globalement valables, les connaissances se sont affinées. On connaît actuellement que la sécrétion du LCR pourrait se faire partiellement (20-30 %) en dehors des plexus choroïdes, alors que la résorption pouvait être aussi trans-épendymaire. Par ailleurs, d'autres sites de sécrétion et de résorption pouvaient être pris en considération et le rôle très secondaire du système lymphatique (ganglions rachidiens) dans la résorption autour du nerf olfactif principalement et des racines spinales **(41)**.

- **Dandy et Blackfan (59)**. Au début du 20^{ième} siècle, en réalisant l'obstruction des foramen de Monro ou de l'aqueduc du mésencéphale chez le chien, permettant de différencier l'hydrocéphalie « communicante » de l'hydrocéphalie « non communicante » .

- **Russel (1949) (167)**, aboutit avec ses travaux à la classification des hydrocéphalies selon qu'elles soient « obstructives » (dilatation tri ventriculaire le plus souvent) ou « non obstructives » (dilatation tétra ventriculaire le plus souvent).

- **Matson (1953) (130)** ; définissait l'hydrocéphalie comme étant une condition pathologique, pouvant être rencontrée à tous les âges et caractérisée par un élargissement des voies de circulation du LCS. Cet élargissement est dû au fait que le LCR est ou a été à un moment soumis à un régime de pression élevée.

- **Ransohoff et coll (153)**, dans les années soixante, suggéreraient de changer la nomenclature concernant l'hydrocéphalie : ils proposèrent de dénommer l'hydrocéphalie obstructive « hydrocéphalie obstructive intra ventriculaire » et l'hydrocéphalie communicante « hydrocéphalie obstructive extra-ventriculaire ».

- **Oi et Di Rocco (142)** ; parlent d'un déséquilibre dans l'harmonie de la cinétique du liquide cérebrospinal.

- **Sainte Rose (168-169)** ; par contre propose une définition qui semblait plus complète:

« L'hydrocéphalie est un trouble de l'hydrodynamique du LCR à l'origine d'une augmentation du volume du compartiment imparti à ce liquide ».

Cette définition exclut notamment : les dilatations liées à une atrophie ou un défaut du développement du Parenchyme cérébral, les épanchements sous duraux et les formations kystiques localisées ne s'accompagnant pas d'un trouble de la dynamique du LCR.

- **Raimondi AJ (154-155)**, affirmait que si le liquide céphalo-rachidien (LCR) est considéré comme la totalité du fluide (liquide) autre que le sang ou les produits dérivés, qui sont normalement contenu dans le cerveau et ses cavités ainsi que dans ses espaces, cela pourrait être considéré comme "le cerveau fluide "dans sa forme la plus élémentaire. L'augmentation pathologique du volume du LCR intracrânien indépendante de la pression hydrostatique, pourrait être considérée comme une définition de l'hydrocéphalie. Il a été supposé que les espaces sous-arachnoïdiens sont les premiers compartiments de LCR à se dilater en réponse au processus hydro céphalique, réduisant la pression du LCR et établissant ainsi un équilibre. Lorsque cet équilibre est perturbé, avec une dilatation progressive des espaces sous-arachnoïdiens, l'augmentation de la pression du LCR est transmise au système ventriculaire, ce qui entraîne sa dilatation (hydrocéphalie extra parenchymateuse). Progressivement, la dilatation ventriculaire provoque un œdème cérébral (hydrocéphalie intra parenchymateuse) et efface les espaces sous-arachnoïdiens alors que les hémisphères cérébraux seront comprimés contre la dure mère, entraînant ainsi une "hydrocéphalie".

L'hydrocéphalie est une augmentation pathologique dans le LCR intracrânien ("fluide du cerveau") en volume, intra- ou extra-parenchymateuse, indépendante de la pression hydrostatique ou barométrique. Elle peut être classée en : intra parenchymateuse (œdème cérébral) et extra

parenchymateuse, subdivisée en deux formes : une forme méningée, cisternale et une forme intraventriculaire.

2- Classification de l'hydrocéphalie (12-155-156) :

Plusieurs classifications ont été décrites :

Auteur	Conception	Controverses
Raimondi (1994) (154-155)	C'est tous les fluides intracrâniens sauf le sang trouvé en excès	Comprend les œdèmes vasogéniques et cytotoxiques, l'atrophie cérébrale
Mori (1995)	Définition de l'hydrocéphalie intraitable	Dans ce cas, l'intervention est inutile ?
Johnston et teo	Comprend toutes les anomalies de pression et de volume de LCR	Comprend L'hydrocéphalie et les kystes non communicants
Beni-Adani	Obstructive vs formes de communication limitées pour les nourrissons et les petits enfants	Classification conçue pour définir les bébés qui peuvent être candidats à la VCS
Oi [142] 2006	Classification de l'hydrocéphalie infantile et fœtale sur la base de l'état de développement du système nerveux central	Le pronostic est dépendant de ce qui se passe au moment où la pathologie se développe. Peut-être une justification pour la chirurgie in utero
Rekate (156) (2000)	Basé sur le point d'obstruction et développé sur un modèle mathématique	regroupe toutes les hydrocéphalies est obstructives

➤ **Classification de Russel (167) :** hydrocéphalie obstructive et non Obstructive :

L'obstruction se fait à un point quelconque de la voie majeure de résorption du LCR (du système ventriculaire aux espaces sous arachnoïdiens).

La cause ou la condition pour qu'une hydrocéphalie soit non obstructive doit être soit une hyperproduction de LCR ou une malabsorption due à une thrombose des sinus veineux intracrâniens.

➤ **Classification de Dandy (55) :** après injection de produit de contraste dans les ventricules latéraux puis contrôle de sa présence au niveau lombaire, il concluait que l'hydrocéphalie peut être communicante ou non Communicante. cette classification distingue les Hydrocéphalies selon l'existence ou l'absence d'une communication entre les ventricules latéraux et les espaces sous arachnoïdiens lombaires. Les concepts décrits dans la classification de Dandy ont conduit à des progrès dans la compréhension de la dynamique du LCR, la compréhension de la pathogénie et le traitement de l'hydrocéphalie. Basé sur ces concepts, Dandy affirmait aussi que le plexus choroïde représente la source principale de la production du LCR et proposa ensuite la plexectomie dans le traitement de l'hydrocéphalie obstructive.

➤ **Classifications d'Oi (142) :**

L'hydrocéphalie de la voie majeure et de la voie mineure de circulation du LCR :

Les granulations arachnoïdiennes n'apparaissent qu'au cours de la période post-natale ou juste avant la naissance sous la forme de villosités microscopiques.

Ces granulations ne remplissent leur rôle de résorption du L.C.R que plus tard à partir de l'âge de 06 mois. En leur absence, la dynamique du LCR peut être maintenue par la voie mineure via le drainage par le système lymphatique des ganglions rachidiens, via la résorption trans-épendymaire vers les espaces sous piaux péri-vasculaires et enfin via l'épithélium des plexus choroïdes vers les capillaires fenêtrés puis la veine de Galien. Cette voie mineure de circulation de LCR est la voie principale de résorption pour le cerveau humain en cours de développement.

➤ **Classification de l'hydrocéphalie congénitale (142) :**

Dans le cas de l'hydrocéphalie congénitale, **Oi** propose une classification pronostique « Perspective Classification of Congénital Hydrocéphales>> (PCCH) . Cette classification est basée sur : le stade, le type et la catégorie clinique de l'hydrocéphalie congénitale. Chaque stade clinico-embryologique correspond à des étapes dans le processus de maturation neuronale :

Stade 1 : de 8 à 21 semaines de gestation. La prolifération cellulaire est le processus principal de maturation neuronale.

Stade 2 : de 22 à 31 semaines de gestation au cours desquelles la maturation pulmonaire est complète. La différenciation et la migration cellulaire sont alors le processus principal de maturation neuronale.

Stade 3 : de 32 à 40 semaines de gestation, une période d'hydrocéphalie néonatale possible si l'enfant né avant terme. La maturation axonale est le processus principal de maturation neuronale.

Stade 4 : de 0 à 4 semaines après la naissance, la période d'hydrocéphalie néonatale. La maturation des dendrites est le processus principal de la dénaturation neuronale.

Stade 5 : de 5 à 50 semaines après la naissance, la période d'hydrocéphalie infantile. La myélinisation est le processus principal de maturation neuronale.

3- Histoire du traitement chirurgical des hydrocéphalies:

Le traitement de l'hydrocéphalie a connu plusieurs étapes, et les premières tentatives de drainage ont été entreprises depuis l'Égypte ancienne.

- **La dérivation ventriculopéritonéale (DVP) (8-10)** a été proposée en premier par **CAUSH** en 1908 et réalisée pour la première fois par **FERGUSSON**, Jusqu'en 1958, les résultats de cette dérivation étaient assez médiocres car le système s'obstruait. Cette complication a pu être supprimée à partir du moment où les auteurs, en particulier **HARSH** (1954), **LUYE** modifièrent la structure du drain péritonéal, en utilisant un matériel n'entraînant que peu de réactions tissulaires, comme les silicones, adaptés à des systèmes de valve n'autorisant qu'un flux unidirectionnel.

- **La dérivation ventriculo-atriale : (DVA) (10)** : l'idée fut proposée en 1895 par **GARTNER**. En 1911, **PAYR** obtient des succès durables en reliant le ventricule latéral à la veine jugulaire interne. Mais, il faut attendre les réalisations d'**HOLTER** et **PUDENZ** (1958) pour que le procédé puisse être utilisé en toute sécurité.
- L'histoire de l'endoscopie remonte au 18ème siècle représentée au début par des essais thérapeutiques, à commencer par **BOZZINI en (1806) (34)** qui réalisa la première invention sous endoscopie avec une lumière de bougie dirigée par des miroirs placés à 45°.
- En 1879 **THOMAS EDISON** et **NITZE (35)** ont inventés l'ampoule électrique et le cystoscope, c'est à partir de là que l'ère de l'endoscopie débutait vraiment.
- En 1910 **VICTOR DOWN LESPINASS (121)**, un chirurgien urologue de Chicago qui réalisa la première tentative d'ablation des plexus choroïdes pour traiter une hydrocéphalie communicante, en coagulant les plexus choroïdes de deux enfants hydrocéphales, utilisant un cystoscope pédiatrique. L'un est décédé en post opératoire, l'autre a survécu cinq ans.
- En 1918, **WALTER DANDY (56)** reprenait le principe de plexectomie chez cinq patients. L'écarteur nasal introduit dans le carrefour ventriculaire, utilisé pour les quatre premiers cas fut remplacé par un introducteur, en 1922. Pour le dernier cas publié par DANDY, par un cystoscope rigide de KELLY. C'est à cette occasion qu'il créa pour la première fois le terme de ventriculoscopie.
- En 1922, **WALTER DANDY (57)** proposa une approche sous frontale pour ouvrir le plancher du troisième ventricule.
- **MIXTER (134) en 6 Février 1923** réalisa la première Ventriculo-Cisterno-Stomie en utilisant l'uréthroscope par la fontanelle d'un enfant de 09 mois présentant une hydrocéphalie. Un produit de contraste était au préalable injecté dans la corne frontale des ventricules et sa présence dans les espaces sous arachnoïdiens lombaires était la preuve de la Ventriculo-Cisterno-Stomie réalisée.

- **Plus tard, PUTMAN** puis **SCARFF (172, 173, 174)** introduisirent le principe de l'électrocoagulation sous l'eau et rapportèrent de bons résultats grâce à cette innovation technique
- **PUTMAN en 1943 (149)** modifia l'uréthroscope, utilisé par MIXTER pour le rendre plus propice à la navigation dans les ventricules ; il utilisa ce ventriculoscope pour la coagulation des plexus choroïdes, Les résultats ont été jugés satisfaisants avec un taux de mortalité inférieure à 15%. Ce taux a pu être ramené à 5% en quelques années grâce au progrès techniques et à une meilleure sélection des cas.
- **MC NICKLE, 1947 (131)** rapporta une technique percutanée pour perforer le plancher du troisième ventricule pour les patients présentant une hydrocéphalie.
- **GUIOT et AL, 1968 (91)** signala, que la VCS du troisième ventricule sous contrôle ventriculographique pourrait être sûre et efficace.
- **SCARFF, 1970 (172,173)** trente-cinq ans après ses premiers essais, conclua que l'intérêt de la coagulation des plexus choroïdes par voie endoscopique ne réside pas seulement dans le faible taux de mortalité opératoire ou dans le taux élevé de guérison ; mais surtout dans le faible taux de complications tardives et le taux élevé de survie à long terme.
- **BOUYOUCHEF K. A, et AL 1994 (33)** réalisa la première procédure endoscopie au département de neurochirurgie du C.H.U de Blida. Depuis, plus de 2000 procédures endoscopiques ont été effectuées parmi elles 1400 VCS jusqu'à ce jour. En pratique neurochirurgicale quotidienne, les techniques endoscopiques représentent environ 20% de l'activité opératoire.

Les autres applications neuroendoscopiques concernent en particulier la chirurgie des ventricules à visée diagnostique (biopsie) ou curative, la chirurgie endoscopique endonasale des lésions de la base du crâne et enfin l'introduction de cette technique dans le traitement chirurgical des hernies discales lombaires.

Tableau 1 : Chronologie de l'histoire de l'endoscopie

<i>L'auteur</i>	<i>Année</i>	<i>Technologie</i>
<i>BOZZINI</i>	<i>1806</i>	<i>Conteneur oculaire pour une bougie reflétée par un miroir à travers un tube.</i>
<i>DESORMAEU</i>	<i>1845</i>	<i>Introduction du mot « endoscopie »</i>
<i>NITZE</i>	<i>1865</i>	<i>Construction d'un appareil pour éclairage direct des organes creux.</i>
<i>EDISON</i>	<i>1879</i>	<i>Introduction de l'ampoule électrique à incandescence.</i>
<i>LESPINASSE</i>	<i>1910</i>	<i>Première endoscopie intra ventriculaire.</i>
<i>DANDY</i>	<i>1922</i>	<i>Ventriculoscopie cérébrale: le père de la neuroendoscopie.</i>
<i>MIXTER</i>	<i>1923</i>	<i>Première VCS endoscopique du troisième ventricule.</i>
<i>DANDY</i>	<i>1932</i>	<i>VCS endoscopique et plexectomie pour le traitement de l'hydrocéphalie.</i>
<i>HOPKIN</i>	<i>1948</i>	<i>Invention des lentilles</i>
<i>GUIOT</i>	<i>1963</i>	<i>Utilisation de l'endoscope en approche sphénoïdale</i>
<i>KENNEDY</i>	<i>1985</i>	<i>Introduction de l'endoscope en chirurgie sinusale.</i>
<i>BOUYOUCHEF</i>	<i>1994</i>	<i>1^{ère} endoscopie pratiquée en Algérie au CHU de Blida [3]</i>
<i>CARRAU</i>	<i>1997</i>	<i>L'endoscopie dans les adénomes hypophysaires</i>
<i>KASSAM</i>	<i>2005</i>	<i>L'endoscopie en différentes pathologies du crâne.</i>

4 - Evolution des endoscopes :

Durant ces dernières années, plusieurs facteurs ont participé au renouveau de la neuro-endoscopie. Les travaux de **FOURESTIER et VULMIERE (76)** à l'institut d'optique de Paris en **1954** sur les sources de lumière ont permis d'améliorer le matériel endoscopique en augmentant l'illumination tout en diminuant la taille des endoscopes. Le principe adopté fut de placer la source lumineuse ; non plus à l'extrémité distale du tube endoscopique comme elle l'était auparavant, mais à l'extérieure de celui-ci, dans un carter où son intensité, beaucoup plus importante, pouvait être modifiée à volonté. La lumière était ensuite conduite dans l'endoscope par une tige en silice de petit calibre qui permet de garder 88% de l'intensité initiale. Le flux lumineux traverse un filtre à infrarouge, qui lui retire ses effets caloriques.

Vers **1960**, **HAROLD HOPKINS (98)**, Professeur d'optique appliqué à l'université de Reading en Grand Bretagne, a remplacé l'ancien système de NITZE qui utilisait des lentilles de verre dans l'air par des lentilles d'air dans le verre. Ceci permet une transmission de lumière dix fois plus meilleure par rapport à l'ancienne. Cette technique fut mise à profit par **GUIOT** qui entreprit d'exploiter les possibilités d'un endoscope « moderne » en neurochirurgie. Dès 1963, il rapportait son expérience de l'endoscopie pour la VCS, la ponction des kystes colloïdes et le contrôle endoscopique de la chirurgie des adénomes de l'hypophyse par voie rhinoseptale.

A ce titre, **GUIOT (91)** est considéré comme le pionnier de l'endoscopie neurochirurgicale dans sa forme actuelle.

En **1973**, **FUKUSHIMA (81)** utilise un ventriculo-fibroscope souple avec canal de travail. Le développement d'une caméra adaptable dans les années 80 a marqué le début de la chirurgie endoscopique moderne. La première étude clinique importante concernant la VCS dans la prise en charge de l'hydrocéphalie a été publiée par **VRIES en 1978**.

JONES et AL En 1990 (105) rapportent les différents types d'hydrocéphalies non communicantes qu'il est possible de traiter grâce à la VCS. Leur travail est devenu une référence en ce qui concerne les indications et l'évaluation post opératoire des VCS.

Chapitre III : Embryologie

I. INTRODUCTION (135) :

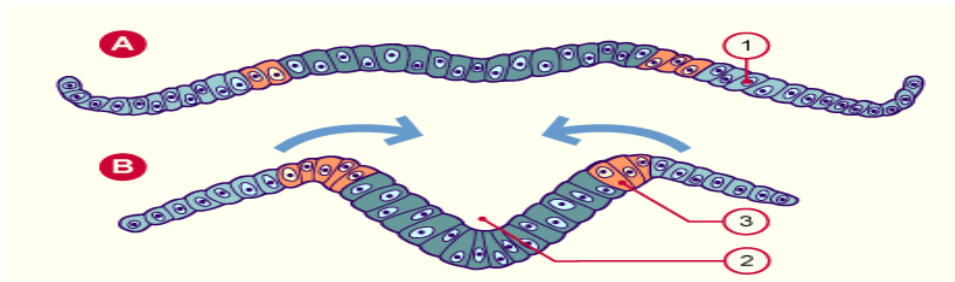
Dès la fermeture du tube neural (28ème jour du développement embryonnaire), le futur système nerveux central se compose d'un mince manteau cellulaire recouvrant une volumineuse cavité liquidienne (ébauche des futurs ventricules). Ce stade d' « hydrocéphalie physiologique » rend compte de la difficulté d'interprétation des données échographiques au cours des premiers mois gestationnels. C'est la croissance cérébrale, en augmentant l'épaisseur de ce manteau, qui va réduire progressivement la taille des ventricules au cours de la vie intra utérine. La sécrétion du LCR débute avec l'apparition des plexus choroïdes, au stade embryonnaire **18** (43-44ème jour) au niveau du quatrième ventricule, au stade **19** (49- 50ème jour) dans les ventricules latéraux.

Cette sécrétion rythmée par les pulsations artérielles va induire la circulation du LCR d'abord dans les cavités ventriculaires, puis après ouverture passive ou active du trou de Magendie, le LCR va disséquer et ouvrir progressivement les espaces sous arachnoïdiens, le liquide circule également dans le canal centromédullaire, physiologiquement perméable jusqu'à la naissance (où il mesure 0,10mm). Son occlusion se réalise durant les deux premières années de vie.

a. Embryologie du Système Nerveux Central (SNC) : (embryologie humaine) :

a -1 : Apparition de la plaque neurale et du tube neural :

Le premier événement à l'origine du futur système nerveux central correspond à l'apparition au 187ème jour de la plaque neurale, la plaque neurale apparaît d'abord à l'extrémité crâniale de l'embryon et elle se différencie dans le sens crânio-caudal, puis elle s'invagine au cours de la 4ème semaine pour former le tube neural ; précurseur du système nerveux central.



Crête neurale en formation (stade plaque neurale)

A-plaque neurale

B-gouttière neurale

1 épiblaste

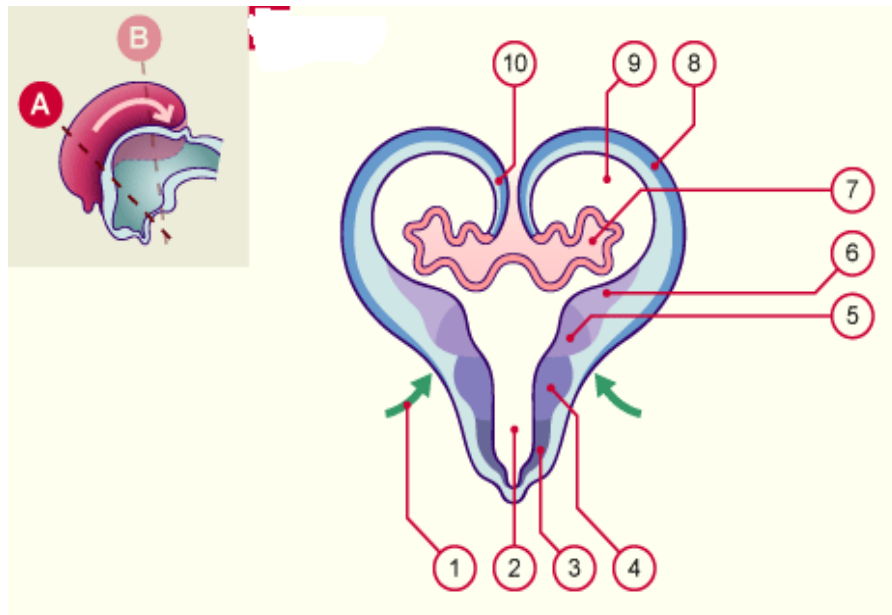
2 gouttière neurale

3 crête neurale

a-2. Formation des ventricules :

Au cours de la cinquième semaine, le prosencéphale et le rhombencéphale se partagent chacun ; en deux portions, transformant les trois vésicules cérébrales primitives en cinq vésicules cérébrales secondaires. Le prosencéphale se divise en télencéphale (cerveau terminal), rostral et en diencephale (cerveau intermédiaire), caudal. Le rhombencéphale donne la courbure cervicale. Dans chaque vésicule, le canal neural se dilate en une cavité appelée ventricule primitif. Ces ventricules primitifs vont devenir les ventricules définitifs du cerveau mature.

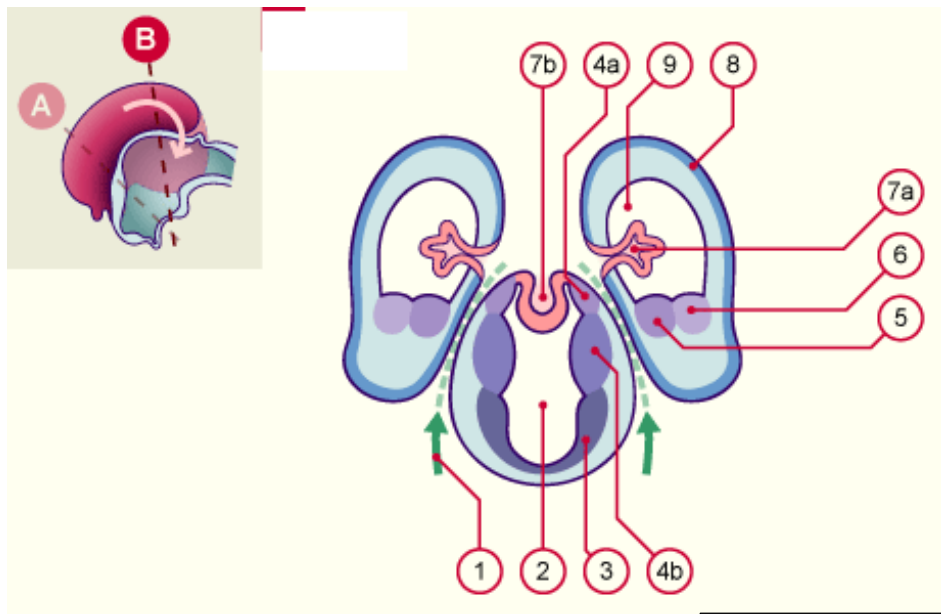
- La cavité du rhombencéphale fourni le quatrième ventricule,
- La cavité du mésencéphale, l'aqueduc cérébral(Sylvius),
- La cavité du diencephale, le troisième ventricule
- La cavité du télencéphale est à l'origine des ventricules latéraux, pairs des hémisphères cérébraux. Les ventricules du cerveau et le canal central de la moelle épinière sont remplis de liquide cérébro-spinal.



Stade 20 (48eme

jour)

- 1 zone future d'inflexion et de recouvrement du diencephale par le télencéphale
- 2 3^e ventricule
- 3 hypothalamus
- 4 thalamus
- 5 éminence ganglionnaire médiane
- 6 éminence ganglionnaire latérale
- 7 plexus choroïde dans le foramen interventriculaire et le ventricule
- 8 latéral
- 9 pallium (cortex)
- 10 ventricule latéral
cortex de l'hippocampe (archicortex)



Stade 23 (56eme iour)

- 1** zone future de recouvrement du diencéphale par le télencéphale
- 2** 3e ventricule
- 3** hypothalamus
- 4a** épithalamus
- 4b** thalamus
- 5** éminence ganglionnaire médiane
- 6** éminence ganglionnaire latérale
- 7a** plexus choroïde dans le ventricule latéral
- 7b** plexus choroïde dans le 3ème ventricule
- 8** pallium (cortex)
- 9** ventricule latéral

a-3. Formation du plexus choroïde (1- 49- 113-132- 141) :

Les Plexus Choroïdes (PC) des ventricules latéraux dérivent de la lame choroïdienne primitive qui résulte de l'accolement de la pie-mère et de la paroi hémisphérique médiane. Cette lame, au cours de l'embryogénèse, s'atrophie et n'est finalement constituée que d'une couche de cellules épithéliales. Les PC du V4 résultent de l'accolement de la pie-mère et du rhombencéphale.

Kappers (1955) ; distingue 3 phases dans le développement des PC humains :

- **Phase I (6-8 semaines)**: l'épithélium est pseudo-stratifié, les cellules contiennent un Peu de glycogène. Les cellules du stroma se différencient en hémocytoblastes et en angioblastes.
- **Phase II (8-15 semaines)**: les cellules épithéliales sont cubiques et hautes, elles Contiennent beaucoup de glycogène. Les PC ne présentent pas encore de villosités, ils occupent jusqu'à 63

% de la surface des ventricules latéraux (Voetmann, 1949; Spector et Johanson, 1990). Le LCR fœtal contient plus de protéines que le LCR d'un adulte.

- **Phase III (15-40 semaines):** les cellules épithéliales deviennent progressivement moins hautes, le contenu en glycogène diminue. Les villosités choroïdiennes et le stroma fibreux apparaissent.

Deux semaines après la naissance, le glycogène a disparu des cellules épithéliales.

Cette présence de glycogène pendant la vie fœtale est interprétée comme un témoin de glycolyse anaérobie, dont le but est de procurer l'énergie nécessaire aux réactions oxydatives dans les tissus présentant un apport insuffisant en oxygène (Dohrmann; 1970).

La fine lame du toit du rhombencéphale est essentiellement constituée par de l'épendyme recouvert par un feuillet très vascularisé de la pie mère, un ensemble appelé toile choroïdienne. De chaque côté de la ligne médiane, la pie mère et l'épendyme forment une bande, à la forme d'un doigt, qui se projette dans le 4ème ventricule. Cette bande, appelée plexus choroïde, est spécialisée dans la sécrétion du liquide cérébro-spinal. Des plexus choroïdes semblables se développent dans les ventricules du cerveau. Le liquide cérébro-spinal circule constamment dans le canal central de la moelle épinière et dans les ventricules du cerveau ainsi que dans l'espace sous arachnoïdien entourant le système nerveux central à partir duquel il est résorbé dans le sang. Le liquide arrive dans l'espace sous arachnoïdien par trois trous qui s'ouvrent au niveau du toit du 4ème ventricule : une ouverture médiane (foramen de Magendie) unique et deux ouvertures latérales (foramen de Luschka).

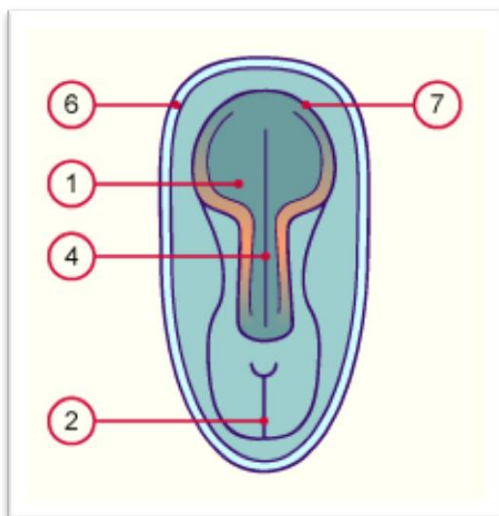
a-4. L'origine du système nerveux (2, 10) : Elle est sous la dépendance des feuillets germinatifs suivants :

- **L'entoblaste :** feuillet interne et profond, a l'origine de l'épithélium du tube digestif et de l'appareil respiratoire.

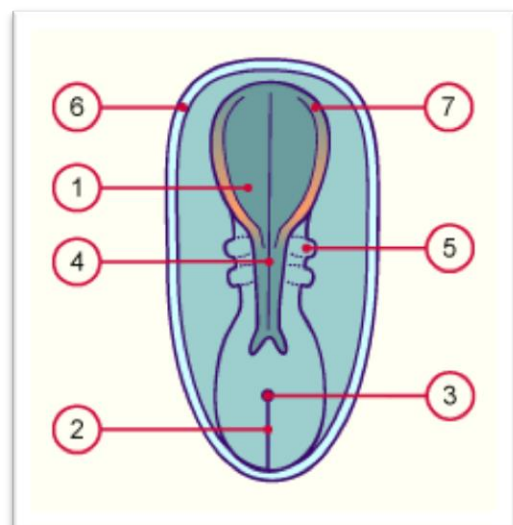
- **Le mésoblaste** : feuillet intermédiaire a l'origine de la corde dorsal du squelette et de la musculature, de l'appareil respiratoire et du tissu conjonctif.
 - **L'ectoblaste** : feuillet le plus externe, a l'origine de l'épiderme et du système nerveux (moelle épinière, encéphale, nerfs périphériques).
- L'ectoblaste est constitué de :
- **L'épiblaste** a l'origine de l'épiderme
 - **La crête neurale** d'où partent les ébauches ganglionnaires.
 - **Le neurectoblaste** qui formera le tube nerveux (apparaît vers le 17ème jour.

a-5. : Induction de la plaque neurale – Neurulation

Plaque neurale à 23 jours



Plaque neurale à 25 jours

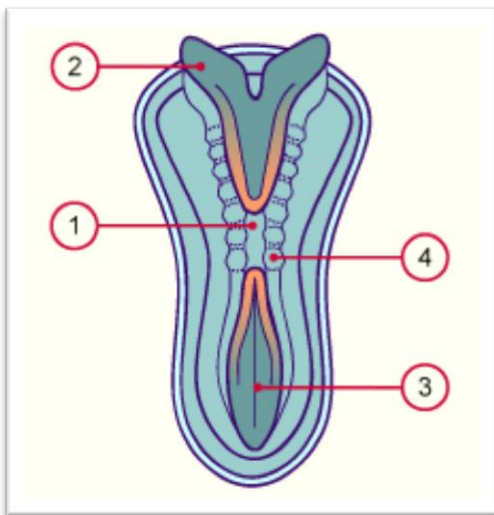


- 1 plaque neurale
- 2 ligne primitive
- 3 nœud primitif
- 4 gouttière neurale
- 5 somites
- 6 bord sectionné de l'amnios
- 7 bourrelet neural

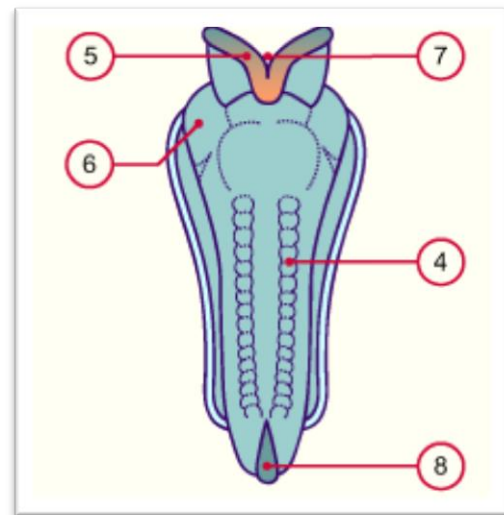
C'est l'apparition de la plaque neurale au 19ème jour, qui constitue le premier événement de la formation du futur système nerveux

La plaque neurale est large à l'extrémité céphalique, à l'origine du cerveau, étroite à la portion caudale, dévolue à la formation de la moelle épinière

Tube neural à 28 jours



Tube neural à 29 jours



- | | |
|--------------------------------|---------------------------|
| 1 bourrelets neuraux fusionnés | 5 crête neurale (orange) |
| 2 bourrelet neural | 6 renflement péricardique |
| 3 gouttière neurale | 7 neuropore rostral |
| 4 somites | 8 neuropore caudal |

- Au cours de la 3ème semaine, les bords de la plaque neurale se surélèvent, formant des bourrelets neuraux qui délimitent la gouttière neurale

- La fermeture du tube neural commence dans la région cervicale (à mi- longueur de l'embryon) et progresse alors simultanément en direction céphalique et caudale.

Début de la neurulation dans la région cervicale avec ébauche de formation de la gouttière neurale.

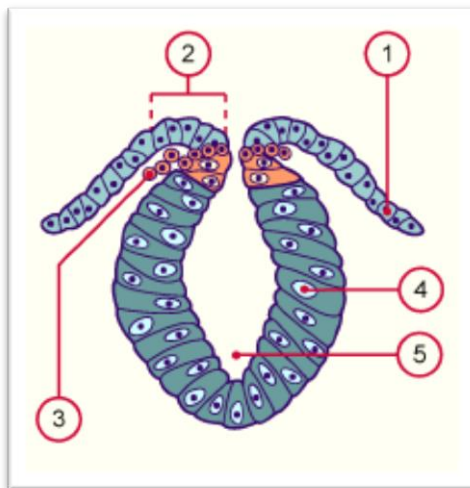
En orange figurent les cellules de la future crête neurale. Les flèches indiquent le sens du plissement latéral

L'ectoblaste va se transformer en deux crêtes neurales longitudinales évoluant en trois stades :

- Un épaissement ovalaire et une différenciation vers le 17eme jour dans la partie crâniale de l'embryon entraînant la formation de la crête neurale.
- Sous l'induction de la neurochorde, le disque ectoblastique va s'allonger dans le sens cranio-caudal vers la ligne primitive avec invagination de la plaque neurale (stade de la gouttière neurale).
- Au 20eme jour il y a apparition des premiers somites et de la gouttière neurale dont les bords vont fusionner pour former le tube neural, celle-ci débute vers le 22eme jour au niveau cervical et se poursuit vers les deux extrémités crâniale et caudale. La fermeture de l'extrémité crâniale se fera vers le 25eme jour et celle du nécrophore postérieur (extrémité caudale) au 28eme jour.

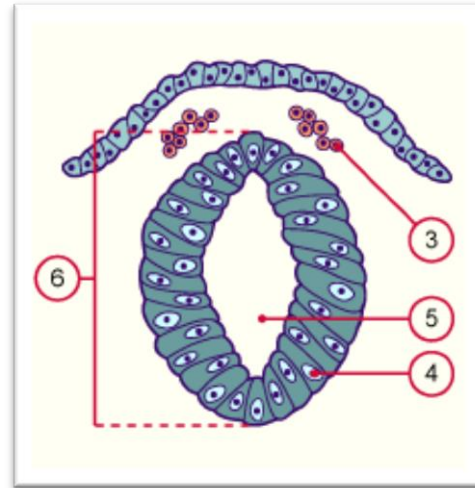
Crête neurale en migration

(Stade gouttière neurale)



Crête neurale après séparation

(Stade tube neural)



1 Epiblaste
2 bourrelets neuraux
3 cellules des crêtes neurales en migration

4 neuroépithélium
5 canal épendymaire
6 tube neural

Formation à partir de la plaque neurale de la gouttière neurale et finalement du tube neural.

Des amas de cellules se détachent des lèvres latérales de la plaque neurale, constituant les crêtes neurales. En quittant le neuro-épithélium les cellules des crêtes neurales perdent leur caractère cohésif

CHAPITRE IV : Anatomie

I. ANATOMIE DESCRIPTIVE :

L'application de la neuroendoscopie intracrânienne. Se fait grâce aux caractères cavitaires des ventricules qui ont fait les premiers candidats à une navigation endoscopique.

L'anatomie descriptive de l'encéphale remonte à bien longtemps et l'intérêt porté à la connaissance de cette anatomie a fait l'objet de multiples publications d'ouvrages devenus références tant en matière d'enseignement théorique que pratique de la médecine et surtout de la chirurgie.

« **Le canon** » d'Ibn Sina, fut d'une organisation exceptionnelle. A cette époque, une autre étape anatomique fut franchie. Ibn Sina évoqua l'anatomie du cerveau et traite dans son ouvrage les maladies de la tête et de l'encéphale.



IBN-SINA :

« L'encéphale présente longitudinalement trois ventres (ventricules). Bien que chaque ventre présente transversalement deux parties, c'est seulement au niveau de la partie antérieure que cette division est manifeste en deux parties, l'une à droite, l'autre à gauche ».

A l'intérieur de l'encéphale se trouvent des espaces ou des cavités remplies d'âme (liquide céphalique) : ce sont les ventricules qui sont au nombre de trois, disposés longitudinalement.

Ils séparent l'encéphale en deux parties. Le ventricule antérieur comporte donc deux parties :

- Une partie à gauche qui correspond au ventricule gauche.
- Une partie à droite qui correspond au ventricule droit.

Chaque ventricule se trouve dans l'un des deux côtés de l'encéphale antérieur, c'est-à-dire dans chaque hémisphère cérébral.

L'encéphale postérieur possède aussi un ventre : c'est le ventricule postérieur. Entre ces ventricules, il y'a le ventre (ventricule) moyen.

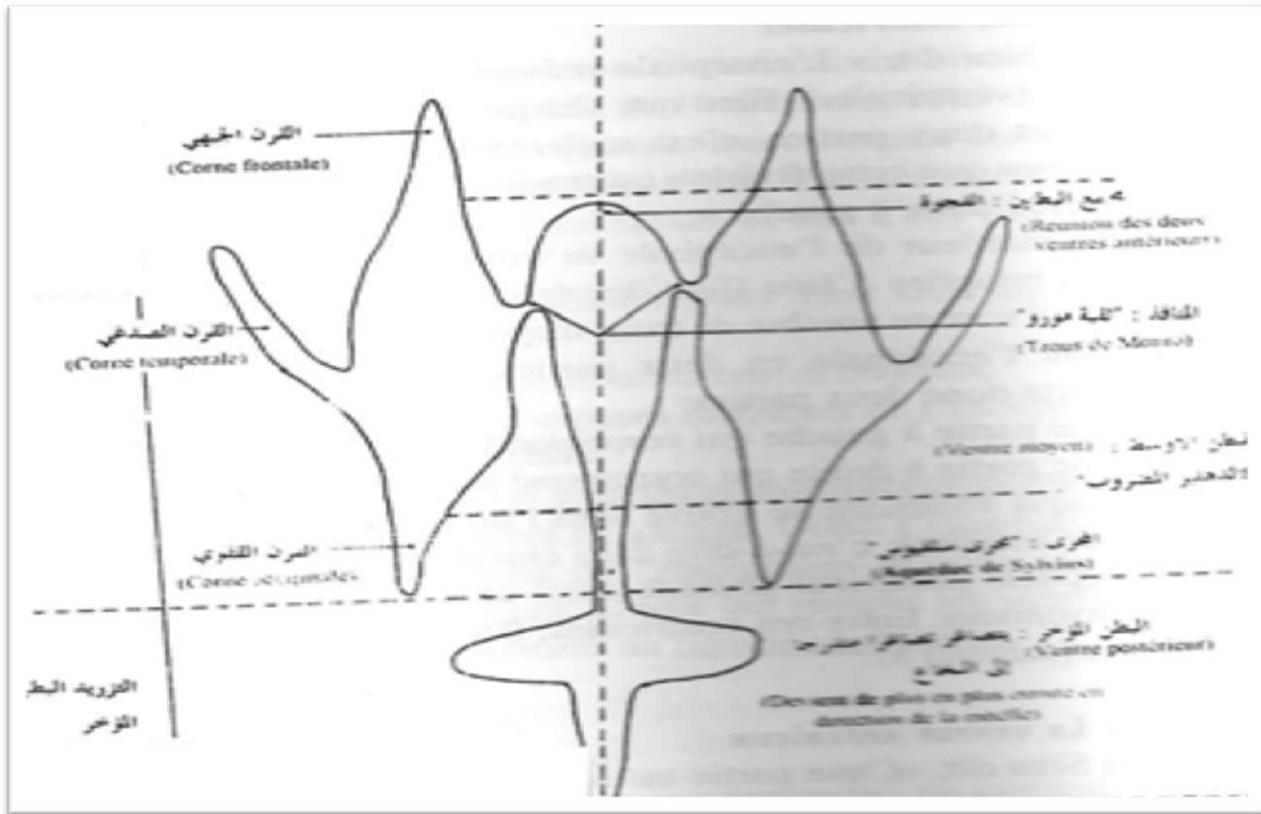


Figure1 : Schéma du système ventriculaire selon Ibn Sina

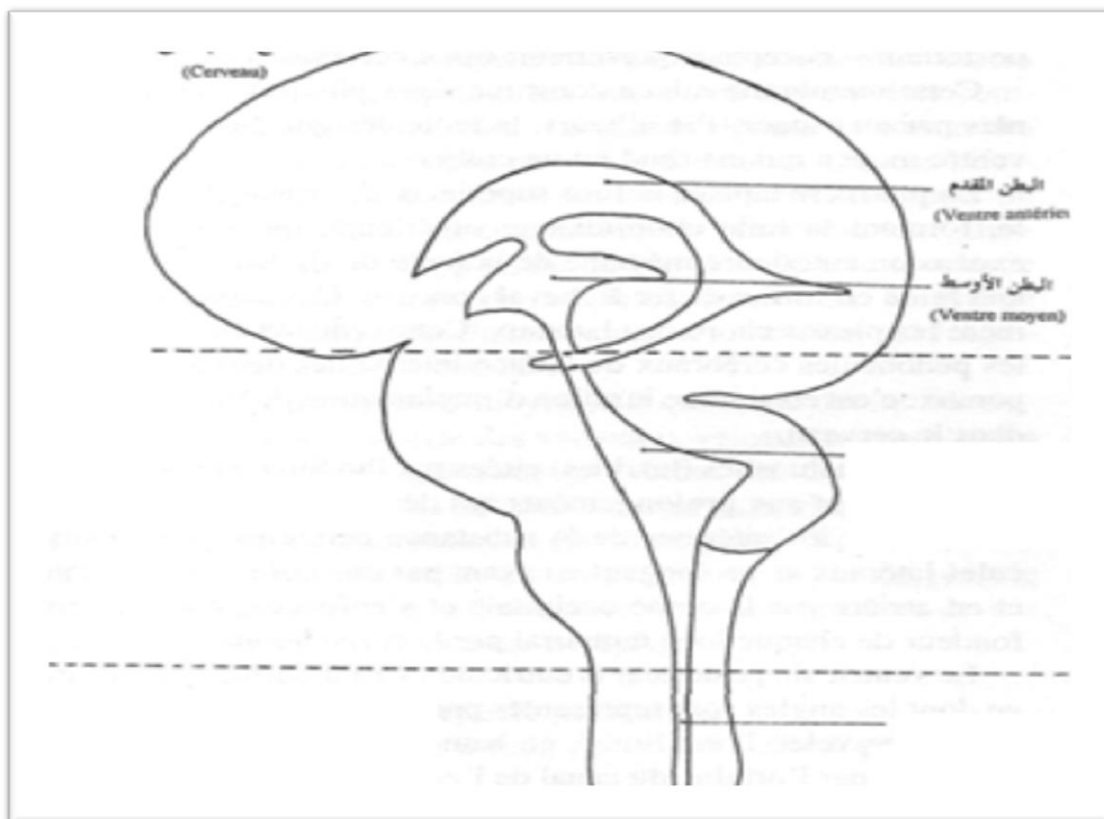


Figure 2: Schéma du système ventriculaire selon Ibn Sina

Depuis cette époque jusqu'à nos jours et grâce au développement des technologies de l'informatique, la multiplication des études cadavériques lors des autopsies, une meilleure connaissance de l'anatomie du cerveau est devenue un acquis, faisant partie intégrante et un prérequis dans l'enseignement pour les jeunes médecins praticiens et en particuliers des neurochirurgiens.

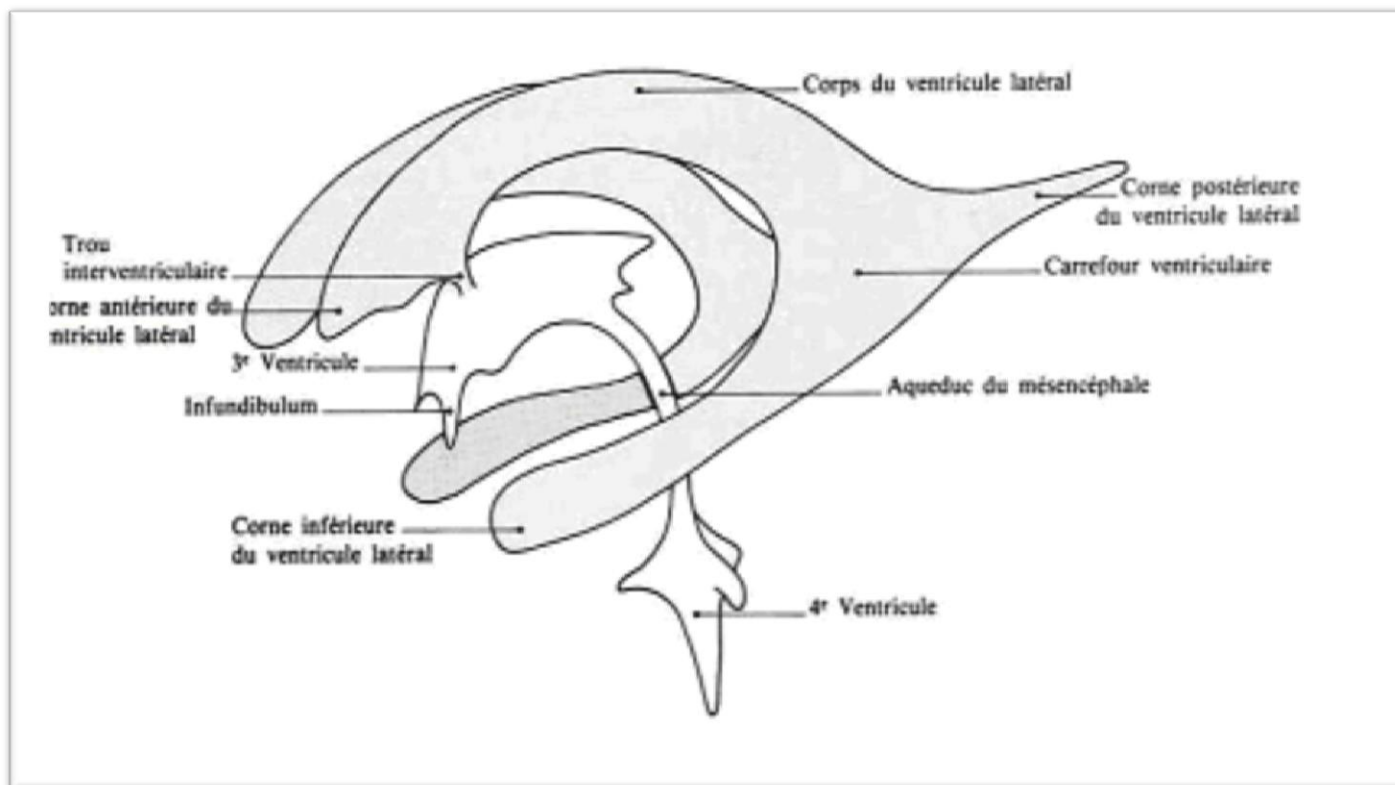


Figure 3 : Schéma du système ventriculaire Ibn Sina

1- Les Ventricules latéraux :(161-164-165)

La majorité des interventions neuroendoscopiques se font par abord de la corne frontale du ventricule latérale droit, afin d'aborder le foramen de Monro ; il est donc essentiel de bien connaître les repères ventriculaires et leurs rapports avec les éléments vasculo-nerveux adjacents. Pairs et symétriques, les ventricules latéraux sont creusés dans l'épaisseur des hémisphères, chacun décrit une courbe en fer à cheval à concavité antérieure qui circonscrit la convexité du noyau codé.

Chaque ventricule latéral est formé de cinq segments : une corne frontale, une corne temporale, une corne occipitale, un corps ventriculaire et un carrefour (fig. 5).

✓ Corne frontale :

Longue de 6 à 7 cm ; elle décrit une légère courbe à concavité externe, du bec du corps calleux au carrefour ventriculaire.

- La paroi latérale est formée par le corps du noyau caudé.
- La paroi médiale est formée par le septum pellucidum en haut et le corps du trigone en bas.

✓ Corne temporale: Longue de 3-4 cm, elle apparaît à la coupe comme un croissant à concavité inféro-interne.

✓ Corne occipitale :

La plus courte, elle mesure 2 cm.

- Sa paroi supéro-externe est formée par le tapetum.
- Sa paroi interne est formée par le bulbe du corps calleux.

✓ Carrefour ventriculaire :

- Portion la plus large du canal ventriculaire, il est situé à l'union des trois cornes et limité en avant :

- par le segment descendant du noyau caudé.
- en dehors : par le corps calleux.

- en dedans : par une lame épithéliale en rapport avec la fente de Bichat et refoulée vers la cavité par le plexus choroïde latéral.

2- Foramen de MONRO (canal inter ventriculaire) :

- Il mesure 4 à 5 mm de long et 4 à 6 mm de diamètre.
- Situé entre le thalamus et le trigone, le foramen de Monro à une forme variable en fonction de la taille de la partie antérieure du thalamus de chaque individu.
- L'angle entre les deux canaux dans le plan frontal varie de 25° à 80°.
- Dans le plan sagittal, l'angle du grand axe du canal par rapport à l'horizontale est de 35° environ et il est de 160° par rapport à celui du mésencéphale.

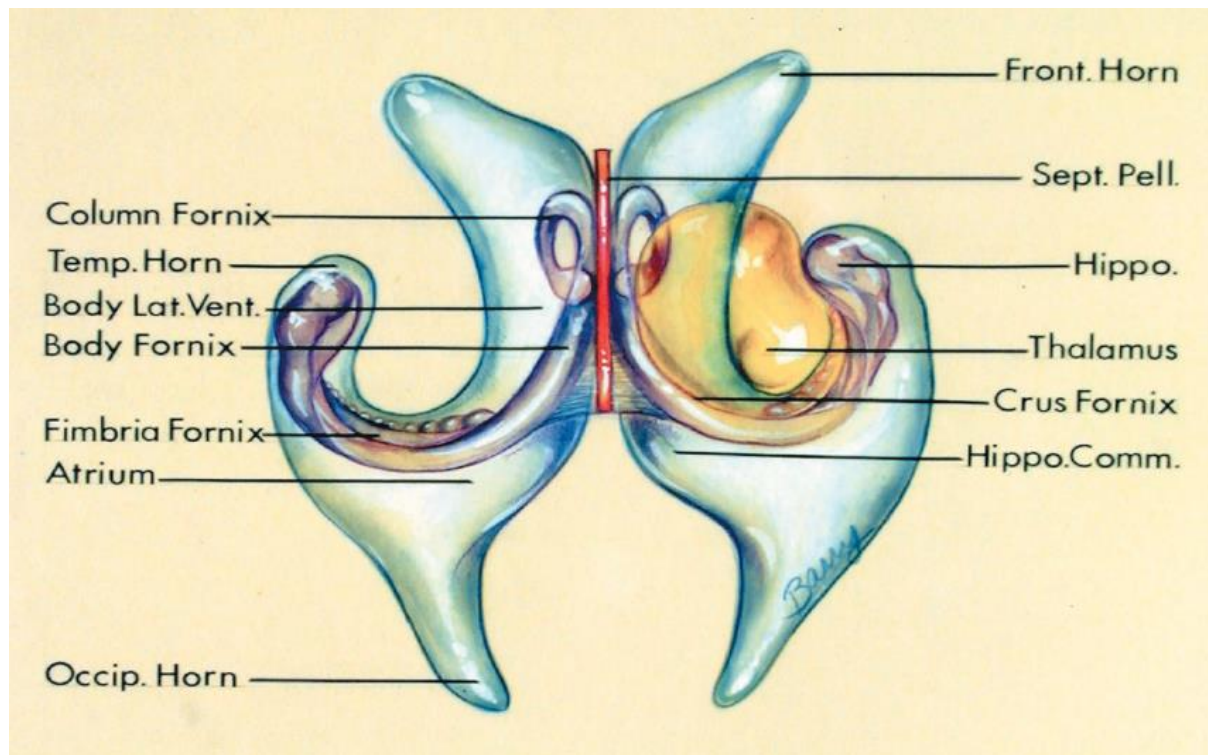


Figure N°5: Vue axiale schématique du système ventriculaire [Rhoton]

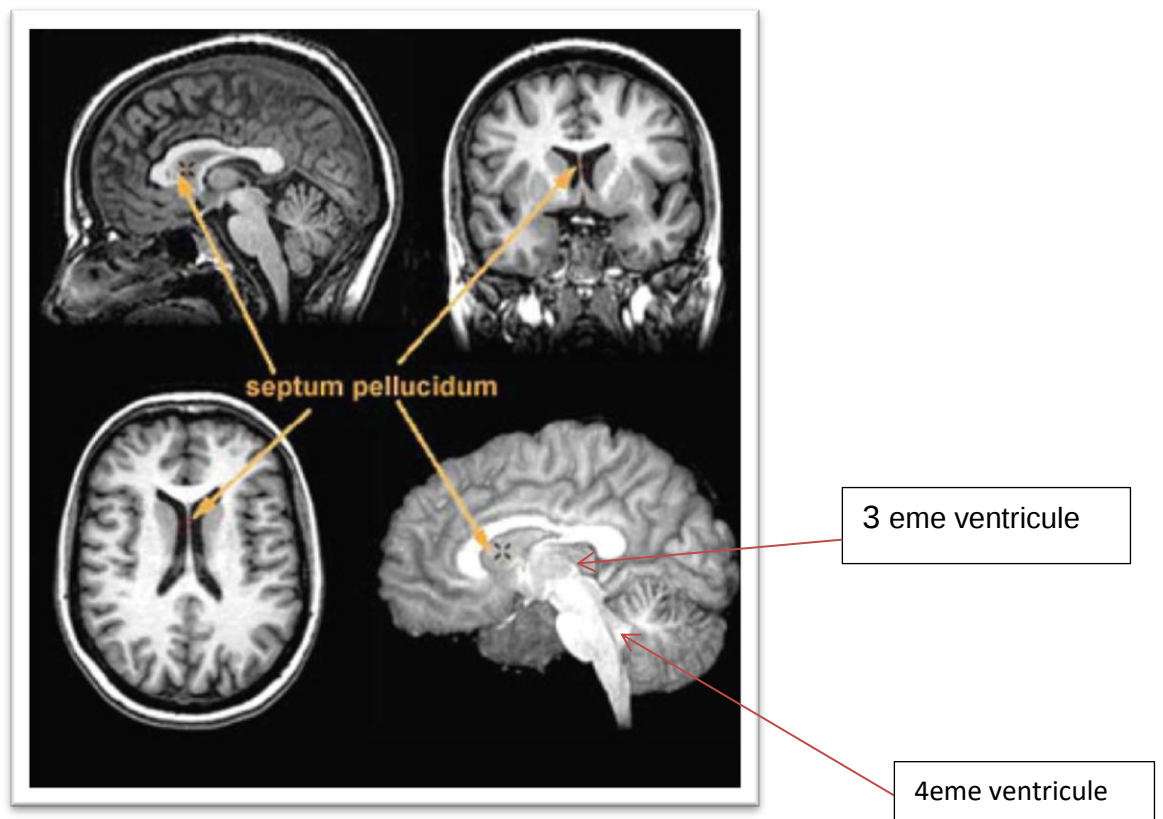
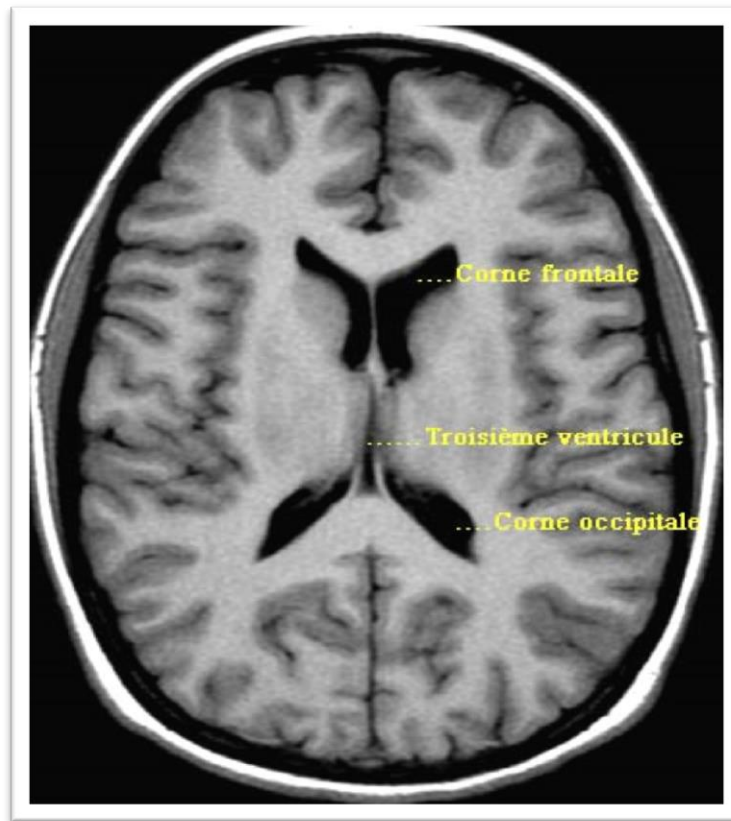


Figure 6 IRM cérébrale (système ventriculaire) (79)

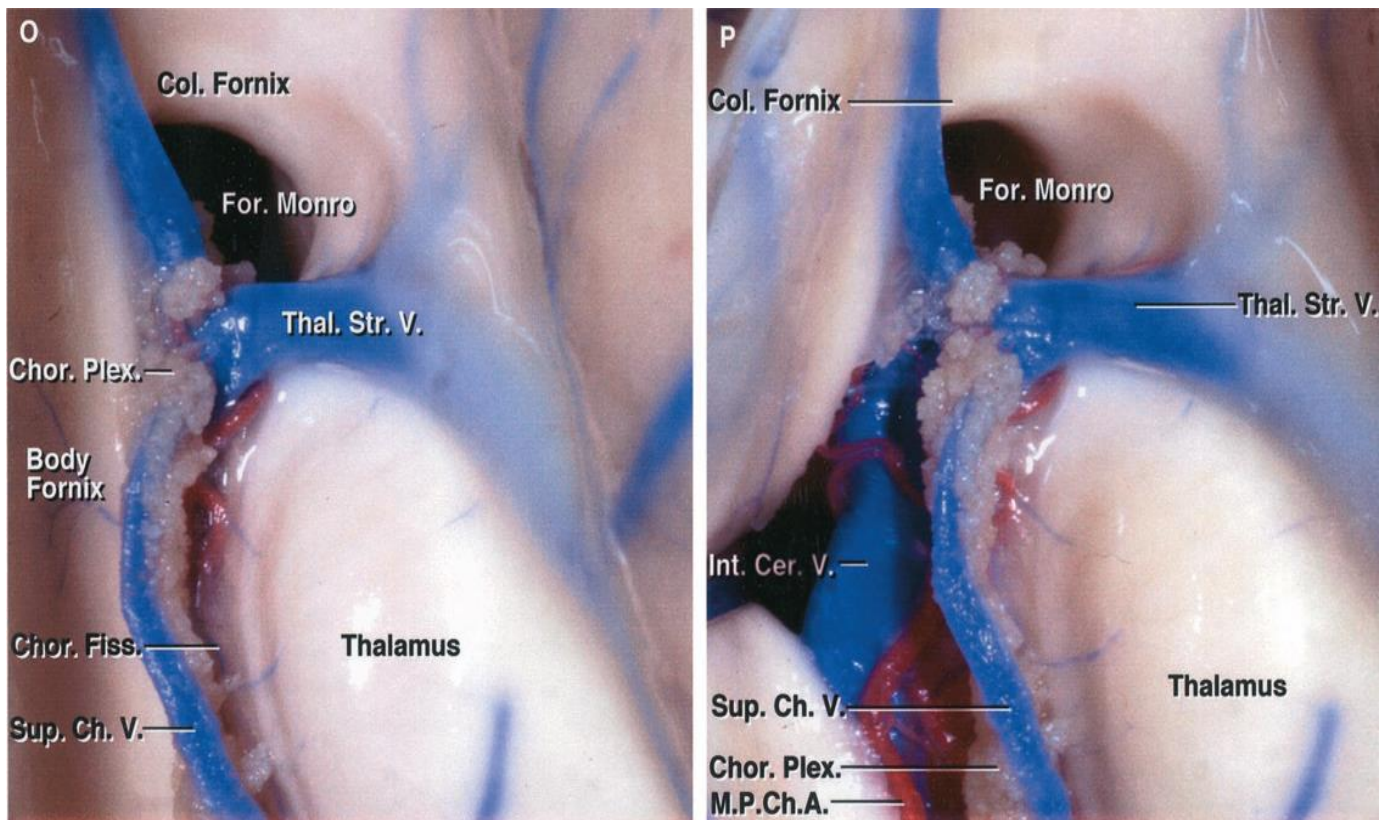


Figure N°7 : Rapports du trou de Monro avant et après ouverture de la fissure choroïdale [Rhoton]

3 - Troisième ventricule (164) :

Le troisième ventricule est une cavité unique médiane en forme d'entonnoir, il communique au niveau de sa partie antéro-supérieure avec les ventricules latéraux à travers les deux trous de Monro, et communique au niveau de sa partie postérieure avec le quatrième ventricule à travers l'aqueduc de Sylvius. Il a un toit, un plancher, deux parois latérales, une paroi antérieure et une paroi postérieure (fig. 5).

Il mesure 3 cm de long, 2,5 cm de haut, et 0,5 cm de large.

Il est intimement lié au cercle de WILLIS et à ses branches ainsi qu'à la grosse veine de GALIEN et ses affluents.

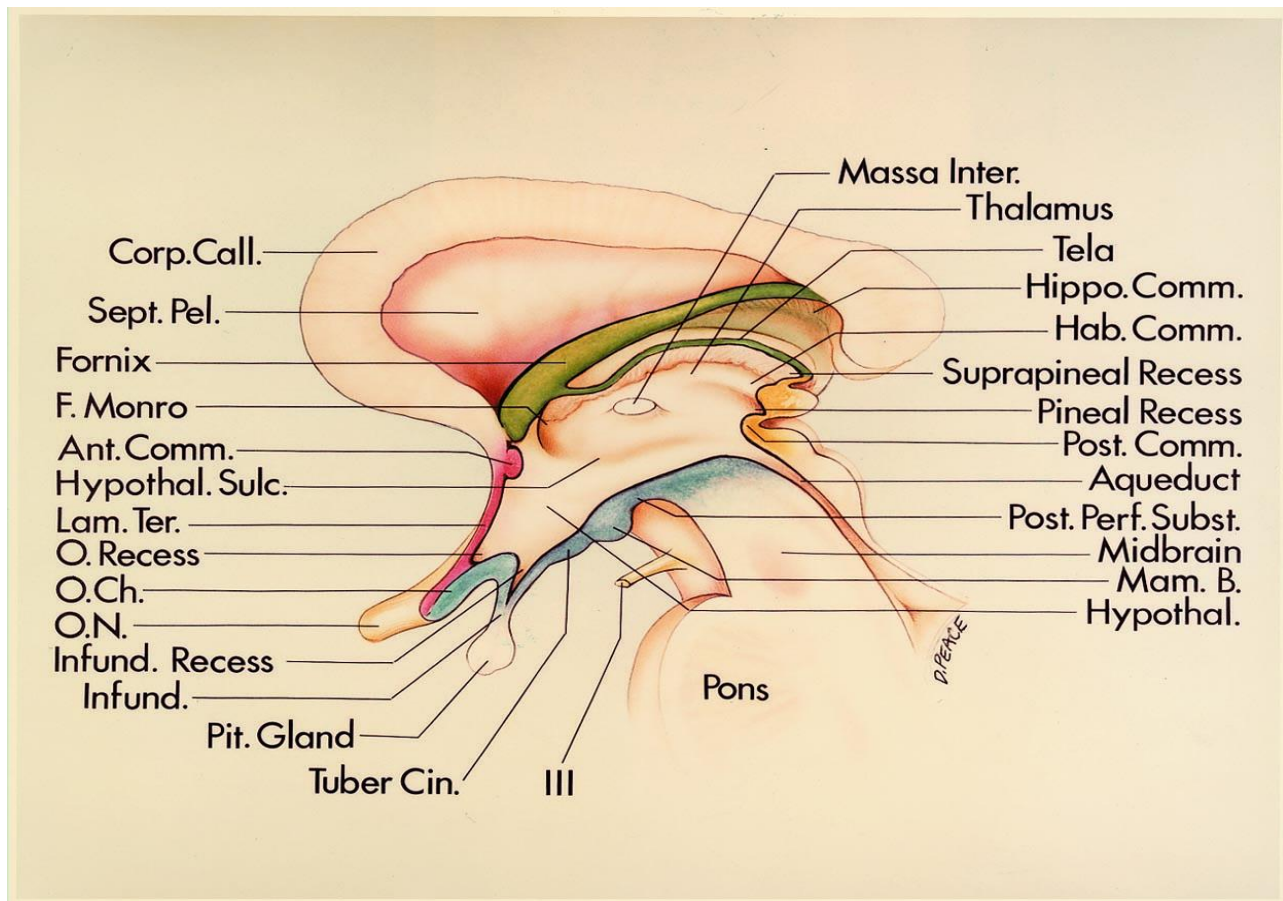


Figure 8. Coupe sagittale du V3, s'étendant des nerfs optiques jusqu'à l'aqueduc de Sylvius.
 Albert L. Rhoton, Jr., M.D. The lateral and third ventricles Neurosurgery 51 [Suppl 1] : 207–271, 2002.

➤ Le Toit : Le toit du troisième ventricule :

Le toit du troisième ventricule forme une arche légèrement ascendante, s'étendant des trous de Monro en avant, jusqu'au récessus supra pinéal en arrière. Le toit du troisième ventricule est formé de quatre couches, une couche nerveuse formée par le trigone, deux couches membraneuses formés par la toile choroïdienne, et une couche vasculaire située au niveau de la toile choroïdienne.

La partie supérieure du toit est formée par le trigone, il est formé par des axones venant du plancher des cornes temporales à partir de l'hippocampe, longeant le thalamus pour aboutir au niveau des corps mamillaires. Le trigone ou fornix est composé par un corps, deux piliers Antérieurs appelés columns, deux piliers postérieurs appelés crura, et deux piliers inférieurs appelés fimbria. La partie initiale du trigone, la fimbria, prend origine du plancher de la corne temporale à partir de l'hippocampe et poursuit une direction postérieure pour former le trigone, ce

dernier va prendre un trajet qui contourne la partie postérieure du pulvinar du thalamus, puis il longe en supéro-médian la surface inférieure du splenium du corps calleux. Au niveau de la jonction de l'atrium et du corps du ventricule latéral, les deux piliers postérieurs du trigone (crura) vont se rejoindre pour former le corps du trigone, celui-ci va border la partie supéro-médiane du thalamus, le long du milieu du corps du ventricule latéral. Le corps du trigone va se diviser en deux piliers antérieurs, localisés entre le plancher des ventricules latéraux et le toit du troisième ventricule, ces deux piliers antérieurs forment chacun une ouverture au niveau de chaque ventricule latéral appelée trou de Monro.

Les piliers postérieurs du trigone ou crura, avant de se rejoindre pour former le corps du trigone, sont interconnectés par une fine lame de substance blanche, la commissure hippocampique.

La couche supérieure de la partie antérieure du toit du troisième ventricule est formée par le corps du trigone, et sa partie postérieure par les piliers postérieurs du trigone et la commissure hippocampique. Le septum pellucidum est attaché à la surface supérieure du corps du trigone, il est plus grand en avant, puis diminue en arrière pour disparaître au niveau de la jonction du corps du trigone avec les piliers postérieurs. La longueur antéro-postérieure du septum pellucidum varie entre 28-50 mm, Est triangulaire à base postérieure, il s'étend entre les deux thalamus.

Il est formé essentiellement par la membrane qui se condense en 02 formations :

- La membrana tectoria : fixée latéralement sur les deux habenae ; limitée en avant par les piliers antérieurs du trigone, en arrière par la commissure inter- habenulaire et la face supérieure de l'épiphyse.
- La toile choroïdienne supérieure : forme une lame à deux feuillets dont l'inférieur adhère intimement à la membrana tectoria et le supérieur tapisse la face inférieure du trigone cérébral. A l'intérieur, circulent les deux plexus choroïdes médians.

Au niveau de la partie postérieure, le septum pellucidum, les piliers postérieurs du trigone et la commissure hippocampique se confondent avec la surface inférieure du corps calleux.

La toile choroïdienne forme les deux autres couches du toit du troisième ventricule au-dessous de celle du trigone, elle est formée de deux fines membranes semi opaques dérivant de la pie mère,

connectées par de fines trabécules. La dernière couche du toit du troisième ventricule est vasculaire, elle est située entre les deux couches de la toile choroïdienne. Ces vaisseaux sont constitués par les artères choroïdiennes postéro-médianes et leurs branches, et par les veines cérébrales internes et leurs afférentes. Les plexus choroïdes se projettent parallèlement de chaque partie de la ligne médiane vers le bas au niveau de la couche inférieure de la toile choroïdienne dans la partie supérieure du troisième ventricule.

Le velum interpositum est l'espace situé entre les deux couches de la toile choroïdienne au niveau du toit du troisième ventricule, cet espace est habituellement fermé en avant juste derrière les trous de Monro, mais il peut être ouvert en arrière entre le splenium du corps calleux et le corps pinéal faisant communiquer la citerne quadrigeminale avec la citerne du velum interpositum.

La Couche supérieure de la toile choroïdienne est attachée à la surface inférieure du trigone et à la commissure hippocampique. La partie antérieure du mur inférieur est attachée à la tenia thalami par de minuscules fibres, la striae medullaris thalami qui s'étend le long du bord supéro-médian du thalamus et du trou de Monro jusqu'à la commissure habenulaire. La partie postérieure est attachée à la surface supérieure du corps pinéal.

Les veines cérébrales internes commencent leur trajet au niveau de la partie antérieure du velum interpositum juste derrière les deux trous de Monro et sortent du velum au-dessus du corps pinéal pour entrer dans la citerne quadrigeminale et rejoindre la veine de Galien . La partie latérale du toit du troisième ventricule est formée par une fissure qui s'étend du bord latéral du trigone et la partie supéro-médiane du thalamus, appelée fissure choroïdienne. Les plexus choroïdes des ventricules latéraux sont attachés le long de cette fissure ; dans le corps ventriculaire La fissure choroïdienne est limitée au niveau supérieur par le corps du trigone et au niveau inférieur par le thalamus ; dans l'atrium elle est limitée par le pilier postérieur du trigone postérieurement et le pulvinar antérieurement ; dans la corne temporale elle est limitée par la fimbria au-dessous et la striae terminale et le thalamus au-dessus. La toile choroïdienne englobe les plexus choroïdes du

troisième ventricule qui se continue à travers la fissure choroïdienne avec les plexus choroïdes des ventricules latéraux.

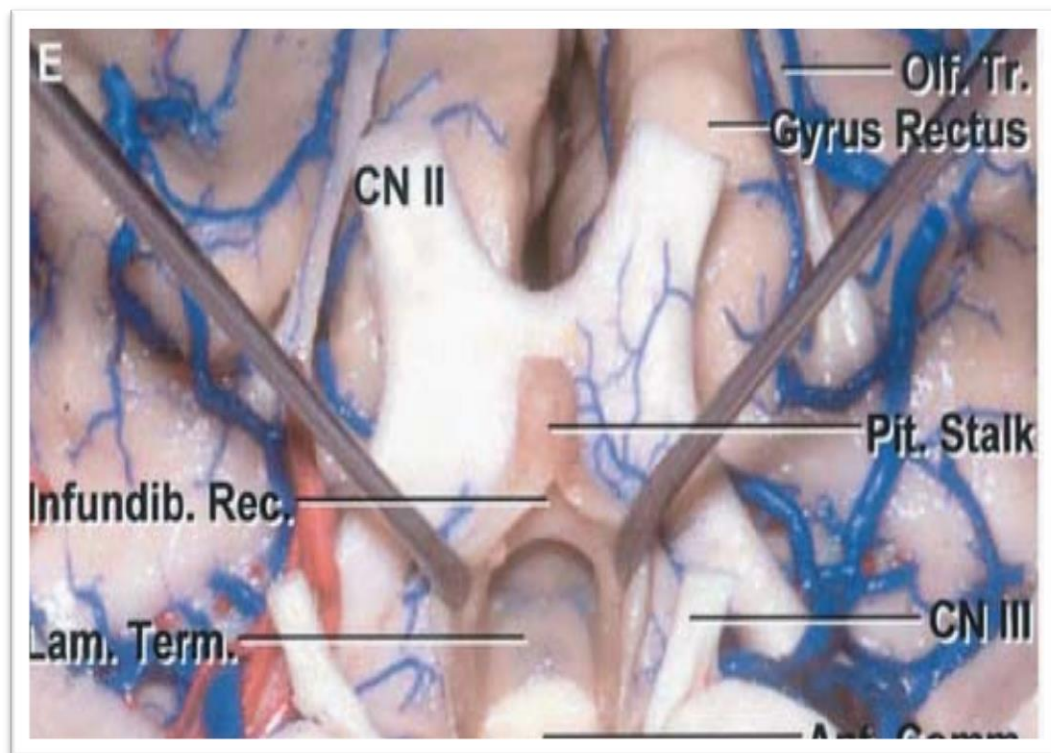
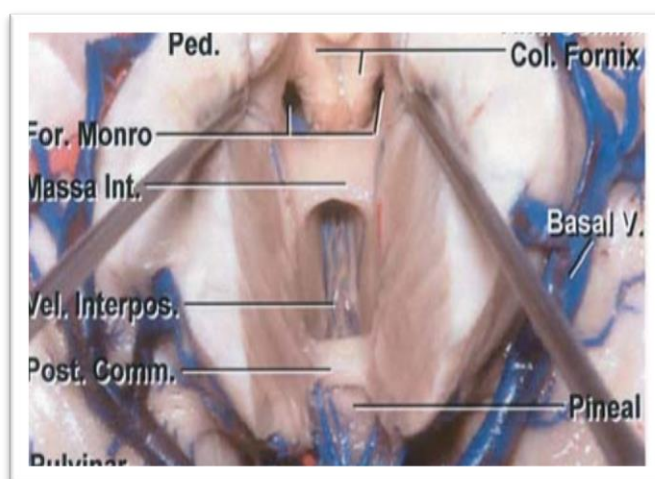
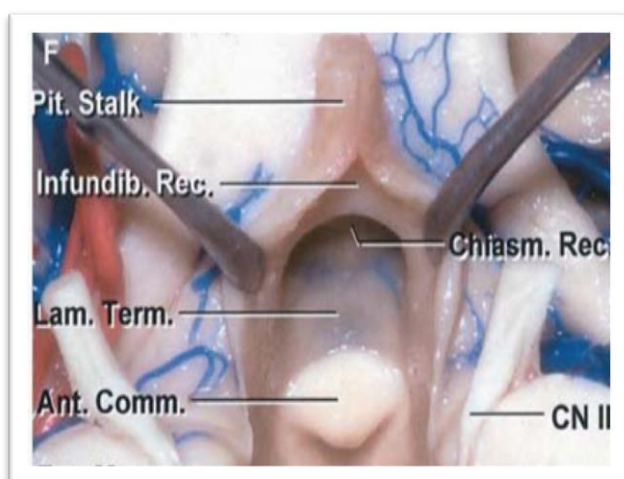


Fig. 9 : Vue inférieure du toit et de la paroi antérieure du V3, exposant les deux veines cérébrales internes, le corps du trigone, la commissure antérieure et la masse intermédiaire et les trous de Monro en avant et la veine de Galien en arrière. Albert L. Rhoton, Jr., M.D. The lateral and third ventricles Neurosurgery 51 [Suppl 1]:207–271, 2002.



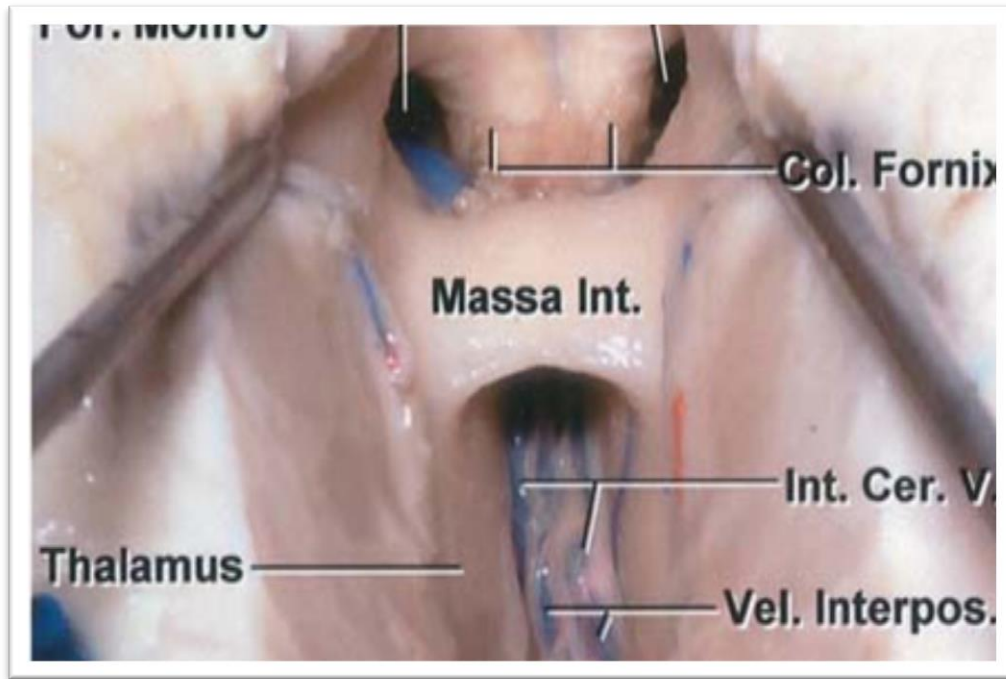


Fig. 10 : Vue inférieure du toit et de la paroi antérieure du V3, exposant les deux veines cérébrales internes, le corps du trigone, la commissure antérieure et la masse intermédiaire et les trous de Monro en avant et la veine de Galien en arrière. Albert L. Rhoton, Jr., M.D. The lateral and third ventricles Neurosurgery 51[Suppl 1]:207–271, 2002.

➤ **Le plancher du troisième ventricule :**

Le plancher du troisième ventricule s'étend du chiasma optique en avant jusqu'à l'orifice de l'aqueduc de Sylvius en arrière, sa moitié antérieure est constituée par les structures diencéphaliques et la moitié postérieure par les structures mésencéphalique.

Sur une vue inférieure les structures formant le plancher du V3 sont d'avant en arrière, le chiasma optique, l'infundibulum de l'hypothalamus, le tuber cinereum, les corps mamillaires, la substance perforée postérieure et la partie postérieure du tegmentum mésencéphalique localisée au niveau de la partie médiane des pédoncules cérébraux. Le chiasma optique est localisé au niveau de la jonction du plancher avec la paroi antérieure du troisième ventricule, il s'incline postérieurement et supérieurement de sa jonction avec les nerfs optiques. La surface inférieure du chiasma forme la partie antérieure du plancher du V3 alors que la surface supérieure du chiasma forme la partie inférieure de la paroi antérieure du V3.

Les tractus optiques naissent de la partie postéro-latérale du chiasma et se continuent obliquement loin du plancher vers les parties latérales du tronc cérébral.

L'infundibulum, le tuber cinereum, les corps mamillaires et l'espace perforé postérieur sont localisés dans un espace limité au niveau antérieur et latéral par le chiasma et les bandelettes optiques, et postérieurement par les pédoncules cérébraux.

L'infundibulum de l'hypothalamus est une cavité en forme d'entonnoir localisé entre le chiasma et le tuber cinereum qui est une masse proéminente de la substance grise hypothalamique, il est situé en avant des corps mamillaires et il fuse antérieurement dans l'infundibulum.

Le tuber cinereum forme autour de la base de l'infundibulum une proéminence appelée l'éminence médiane. Les corps mamillaires sont une paire de rondes proéminences, situés postérieurement par rapport au tuber cinereum. La substance perforée postérieure est un espace déprimé de substance grise, situé entre les corps mamillaires en avant et la surface médiane des pédoncules cérébraux postérieurement. La partie postérieure du plancher du troisième ventricule s'étend en postéro-supérieur vers la partie médiane des pédoncules cérébraux et supérieurement vers le tegmentum mésencéphalique.

Une vue supérieure à l'intérieur du V3 montre ; le chiasma optique qui forme une proéminence au niveau de la partie antérieure du plancher. Le recessus infundibulaire qui s'étend dans l'infundibulum derrière le chiasma. Les corps mamillaires qui forment une paire de masses proéminentes au niveau de la surface intérieur du plancher du V3, en arrière du récessus infundibulaire. La partie du plancher entre les corps mamillaires et l'aqueduc de Sylvius est une surface lisse et concave, elle est formée antérieurement par la substance perforée postérieure, et postérieurement par la partie médiane des pédoncules cérébraux et le tegmentum mésencéphalique.

Très étendu, il est formé d'avant en arrière par :

- Le chiasma optique, au-dessus duquel s'enfonce le récessus optique du ventricule.
- Le tuber cinereum, au-dessus duquel s'enfonce l'infundibulum jusqu'à la tige pituitaire.
- Les deux tubercules mamillaires.
- L'espace perforé postérieur.
- Les pédoncules cérébraux.

Dans le plancher du V3 se trouvent les différents noyaux de l'hypothalamus : péri tubéreux et péri mamillaires.

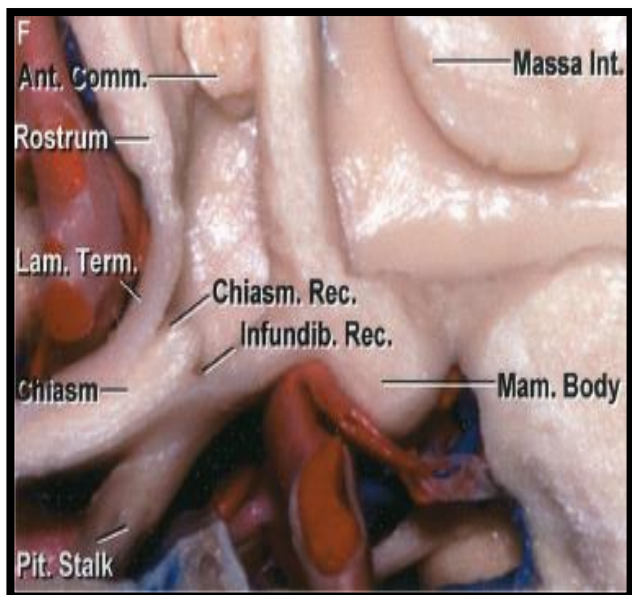


Figure N°11: Plancher du V3 – Coupe sagittale Rhoton
Rhoton,

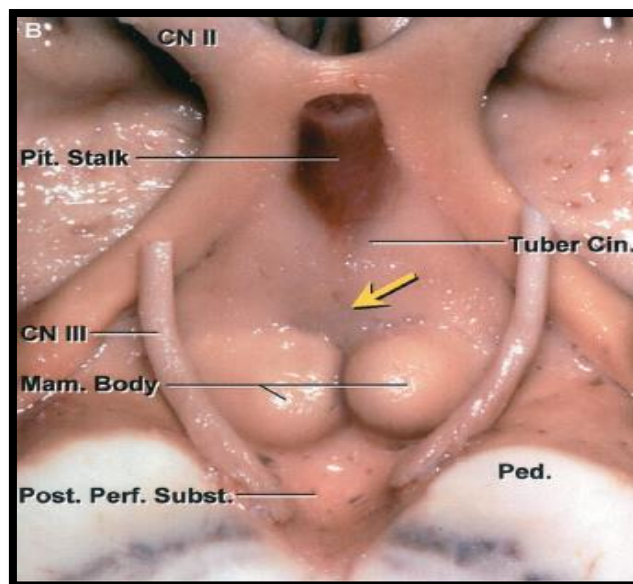


Figure N°12: Plancher du V3 – Coupe axiale

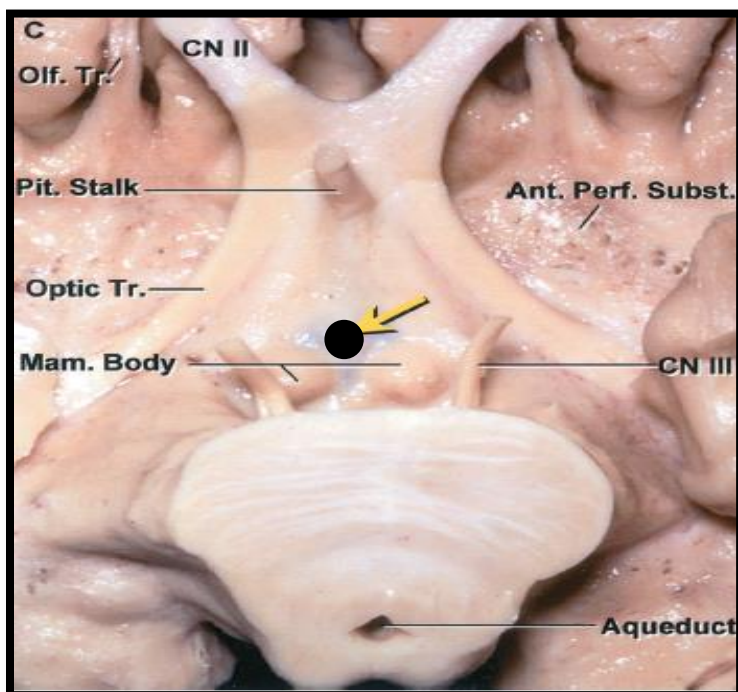


Fig. 13: Plancher du V3 – Coupe axiale [Rhoton] La flèche jaune montre le siège de la VCS

➤ **Les parois latérales du troisième ventricule :**

Les parois latérales du V3 ne sont pas visibles sur une vue supérieure, parce qu'elles sont cachées par les hémisphères cérébraux. Ces parois sont formées au niveau de leurs parties inférieures par l'hypothalamus et au niveau de leurs parties supérieures par le thalamus. Les parois latérales ont la forme de la tête d'un oiseau avec le bec ouvert, la tête est formée par la surface médiane ovale du thalamus, l'ouverture du bec se projetant en avant et vers la bas représente le récessus de l'hypothalamus, la pointe de la partie haute du bec est représentée par le récessus optique, la pointe de la partie basse du bec est représentée par le récessus infundibulaire.

Les surfaces hypothalamiques et thalamiques sont séparées par le sulcus hypothalamique, mais les limites sont souvent mal définies et peuvent s'étendre du trou de Monro jusqu'à l'aqueduc de Sylvius. La limite supérieure de la surface thalamique au niveau du V3 est marquée par une surélévation étroite appelée strie médullaire thalamique.

Ces stries s'étendent en avant de l'habenula le long de la surface supéro-médiane du thalamus jusqu'au niveau du site d'attache de la couche inférieure de la toile choroïdienne. L'habenula est une petite éminence située au niveau de la surface dorsomédiane du thalamus juste en avant de la glande pinéale. L'habenula a des connexions à travers la ligne médiane au niveau de la moitié rostrale de la tige de la glande pinéale par le biais de la commissure habenulaire.

4- Plexus choroïdes (7, 10, 66, 67, 159) :

➤ **Anatomie des plexus choroïdes :**

L'intérieur de la cavité ventriculaire est tapissé par la membrane épendymaire, que soulèvent en certains points des saillies rougeâtres, villeuses : les plexus choroïdes ; Ils sont constitués par des villosités formées d'une anse vasculaire située dans un stroma conjonctif.

C'est à leur niveau que se fait la sécrétion du LCR qui est de 1litre/24h. Son volume est de 100 à 150 ml et sa pression comprise entre 100 et 150mm d'eau en position allongée et entre 200 et 300 en position assise.

Le LCR assure une protection liquidienne au système nerveux central et pourrait jouer un rôle dans la conduction de l'influx nerveux et l'élimination de produits de désintégration. Les plexus choroïdes

latéraux forment deux cordons latéraux qui bordent la toile choroïdienne supérieure, dans le sillon choroïdien.

Au niveau du troisième ventricule, le plexus choroïde fait saillie dans le feuillet inférieur de la toile choroïdienne.

On distingue 3 sortes de plexus choroïdes (VCS), en fonction de leur localisation anatomique : - les PC ventriculaires situés dans les ventricules latéraux.

- les plexus choroïdes médians localisé dans le toit du 3eme ventricule, et les PC du IVe ventricule.

Les PC du 3eme ventricule ou PC médians sont situés dans l'épaisseur de la toile

Choroïdienne du toit du 3eme ventricule où ils forment un cordon médian encore appelé PC de Vicq d'Azyr. En regard de l'épiphyse, celui-ci se subdivise en deux cordons qui rejoignent les trous de Monro droit et gauche, et se prolongent, à la face interne des ventricules latéraux, sous forme de longs rubans mamelonnés rouges, appelés PC des ventricules latéraux. Ces derniers longent la face interne des ventricules latéraux jusqu'au carrefour ventriculaire où ils présentent un renflement (le glomus) qui se dirige vers la corne occipitale, et ils se terminent dans la corne temporale sans atteindre son extrémité. Dans la corne frontale les PC sont fins et sinueux, dans la corne temporale ils sont volumineux et étalés.

Au niveau du toit du IVe ventricule les PC se présentent comme 2 cordons qui s'étendent du trou De Magendie aux trous de Luschka. L'ensemble des différents PC chez l'homme adulte, ne pèse pas plus de 2 à 3 grammes.

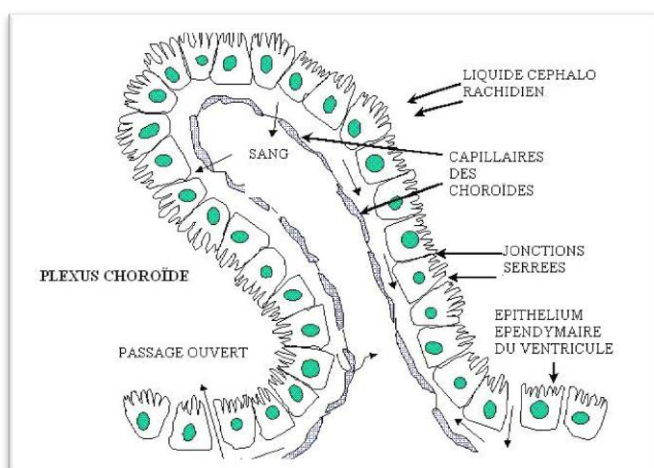


Fig. 14 : Morphologie du plexus choroïde

Ref.10

➤ **Histologie des plexus choroïdes (113):**

En microscopie optique et électronique, les plexus choroïdes apparaissent formés de villosités, présentant un axe vasculaire central, recouvertes par un épithélium cubique, cilié, comportant une bordure en brosse, reposant sur une membrane basale séparée des vaisseaux centraux par un stroma conjonctif. Les capillaires prédominent dans la portion distale, les artérioles et les veinules à la base des villosités. L'épithélium est classiquement uni stratifié, cependant plusieurs auteurs ont décrit des aspects suggérant l'existence d'un épithélium focalement stratifié. D'autres estiment qu'il s'agit en fait d'un artéfact de préparation (Shuangshoti et Netsky; 1970).

Bien qu'il soit admis que les cellules épithéliales puissent desquamer dans le LCR. Dans l'espèce humaine, le nombre des cellules épithéliales choroïdiennes est évalué à 101×10^6 avec une moyenne de $1,07 \times 10^6$, couvrent une surface totale d'environ 213 cm. Elles sont cubiques et nettement polarisées. Leur hauteur est d'environ 15µm. Le pôle basal, souvent irrégulier et ondulé, repose sur une membrane basale fine et régulière d'environ 80 nm d'épaisseur. Il présente de nombreux inters digitations surtout au niveau basolatéral.

Le pôle apical est caractérisé par la présence d'une multitude de microvillosités, non pas rigides mais entremêlées, et également par quelques cils groupés en amas.

Les cellules épithéliales choroïdiennes possèdent un noyau central ou basal, arrondi, comprenant habituellement un nucléole, parfois deux. La chromatine est finement condensée à proximité de l'enveloppe nucléaire qui possède de nombreux pores. Les mitochondries, allongées et tubulaires, sont dispersées dans le cytoplasme. Elles paraissent plus nombreuses aux pôles apical et basal. Le réticulum granulaire est réparti dans le cytoplasme qui contient de nombreux ribosomes.

L'appareil de Golgi est situé à proximité du noyau. Le cytoplasme renferme également quelques lysosomes et parfois des vacuoles lipidiques.

Enfin en microscopie électronique, on distingue des cellules épithéliales à cytoplasme clair et d'autres à cytoplasme foncé, bien que l'ultrastructure de ces deux types cellulaire soit semblable.

D'après Dohrmann (1970), les nombres des cellules claires et des cellules sombres sont identiques chez l'homme. Ces deux aspects correspondent vraisemblablement à des états fonctionnels différents.

Les microvillosités des cellules épithéliales des PC sont recouvertes par des cellules éparses, aplaties présentant de nombreux prolongements cytoplasmiques. Appelées cellules Epiplexuelles ou cellules de Kolme. Ces dernières ont un noyau réniforme et un cytoplasme clair, elles contiennent des mitochondries de petite taille, un réticulum peu abondant et de fréquents phagolysosomes. Elles ressemblent à des macrophages et en ont les propriétés.

Les capillaires des PC sont volumineux et peuvent contenir jusqu'à six ou sept globules rouges dans leur plus grand diamètre. L'endothélium est de type fenêtré avec des pores de 30-50 nm. Il repose sur une MB fine et régulière de 60-70 nm d'épaisseur. Les capillaires sont séparés de l'épithélium par un stroma collagène peu épais.

Celui-ci renferme quelques fibroblastes et également des cellules dendritiques qui envoient de nombreux prolongements sous la MB épithéliale et vers les capillaires (Hanly et Petito ; 1998) .

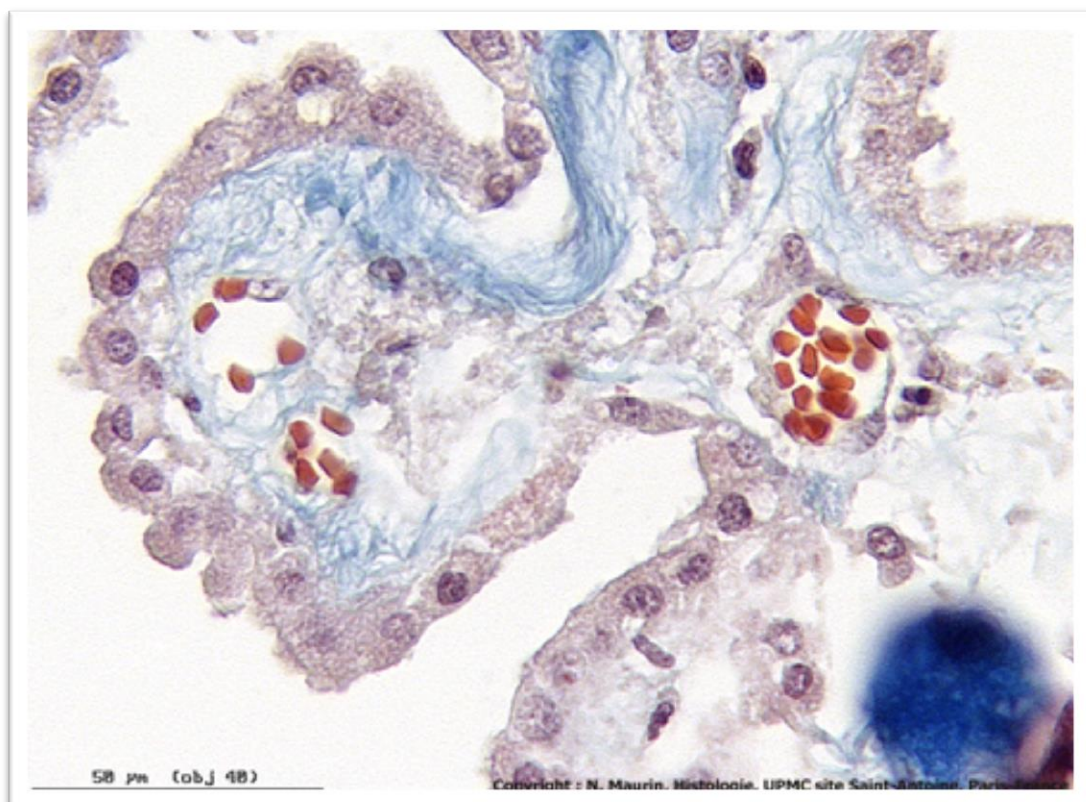


Fig. 15 : Pie mère : différenciation en "plexus choroïdes". Cerveau humain, trichrome de Masson modifié Goldner x 400

➤ **Vascularisation et innervation des plexus choroïdes (113) :**

Les PC sont vascularisés par l'artère choroïdienne antérieure, branche terminale de la carotide interne, et par l'artère choroïdienne postérieure, branche de la cérébrale postérieure qui provient elle-même du tronc basilaire. Les veines choroïdiennes antérieures et postérieures déversent leur contenu dans la veine cérébrale interne (ou veine de Galien) au niveau du trou de Monro. Les veines de Galien droite et gauche rejoignent la grande veine cérébrale qui longe le tronc cérébral.

Les PC sont richement innervés. Des terminaisons nerveuses ont été observées sur les muscles lisses des artérioles et dans le stroma villositaire. Les PC reçoivent des fibres nerveuses de différents types: adrénérergique, cholinérergique, sérotoninérergique et peptidonérergique.

L'innervation sympathique est dense et provient du ganglion cervical supérieur (Nilsson et al, 1990). L'origine de l'innervation cholinérergique n'est pas connue. La densité des fibres cholinérergiques varie d'une espèce à l'autre (Nilsson et al, 1990).

Les PC reçoivent également une innervation peptidonérergique. Les études en Immunohistochimie ont montré la présence de filets nerveux contenant du vasoactive Intestinal polypeptide (VIP), du neuropeptide Y, et de la substance P. La distribution de ces fibres varie beaucoup selon les espèces (Nilsson et al, 1990).

Sur le plan ultra structural, les faisceaux nerveux myéliniques pénètrent dans les PC en longeant les axes vasculaires. La majorité des fibres villositaires a perdu sa gaine de myéline (Nakamura et Milhorat ,1978)(132). La présence de boutons terminaux sur les cellules épithéliales est discutée (Lindvall et Owman, 1981).

Clark rapporte la présence de fibres nerveuses intra-épithéliales respectivement chez l'homme, le chat, le rat, et le chien; Nakamura et Owman (1978) estiment qu'il n'y a pas de filets nerveux dans l'épithélium chez le rat.

5- Cisternes cérébrales (123) :

Entre l'arachnoïde et la pie-mère, se trouve l'espace sous arachnoïdien aux contours très sinueux, rempli de liquide céphalo-rachidien. En certains endroits, cet espace s'élargit pour former des confluent sous arachnoïdiens ou cisternes.

Les plus importantes sont :

a- Cisterna opto - chiasmatica:

Limitée en avant par le gyrus et en bas par la membrane de LILIEQUIST. Elle contient les deux nerfs optiques, le chiasma, l'infundibulum tubérien; le tuber cinereum; le récessus optique du V3 et l'origine des artères cérébrales antérieures.

b- Cisterna inter-peduncularis :

Elle est limitée en haut par les corps mamillaires, le tuber cinereum et l'infundibulum, en bas par la face antérieure du pont, en arrière par l'espace perforé postérieur et latéralement par les pédoncules cérébraux.

La perforation de la partie antérieure du plancher du troisième ventricule fait communiquer cette cisterna avec les cavités ventriculaires réalisant une Ventriculocisternostomie.

C- Membrane de Liliequist : (41, 82, 186, 192)

Décrite pour la première fois par Key et Retzius en 1875 ; cette structure a été redécouverte par Liliequist dans ses études pneumo-encéphalographies sur des cerveaux de cadavres. Au cours de cet examen, il note que la présence de cette membrane entraîne une accumulation de l'air dans la cisterna inter pédonculaire avant qu'il ne remplisse progressivement la cisterna chiasmatica.

Toutefois les descriptions anatomiques varient selon les auteurs. L'insertion inférieure de cette membrane sur le dorsum sellae semble admise par tous. Toutefois, il subsiste des désaccords concernant l'insertion supérieure qui est décrite comme pré-mamillaire par certains ou retro-

mamillaire. Ces discordances peuvent être liées à des variations anatomiques du site d'insertion supérieure de la membrane de Liliequist.

D'autres descriptions discordantes de l'insertion de cette membrane ont été rapportées : pour certains auteurs ; elle s'insère sur la gaine arachnoïdienne entourant les nerfs oculomoteurs alors que d'autres décrivent une insertion sur la pie mère de l'uncus temporal ou sur la tente du cervelet.

Trois feuillets arachnoïdiens sont décrits :

- Le feuillet sellaire ou feuillet diencéphalo-mésencéphalique.
- Le feuillet diencéphalique souvent épais. Son bord supérieur entre les voies optiques et l'uncus temporal est libre.
- Le feuillet mésencéphalique plus fin et perforé par le tronc basilaire.

Cette membrane s'est avérée extrêmement importante dans le traitement neuro-endoscopique de l'hydrocéphalie. L'échec de l'ouverture de cette membrane conduit à l'échec de la ventriculo-cistern-stomie (VCS).

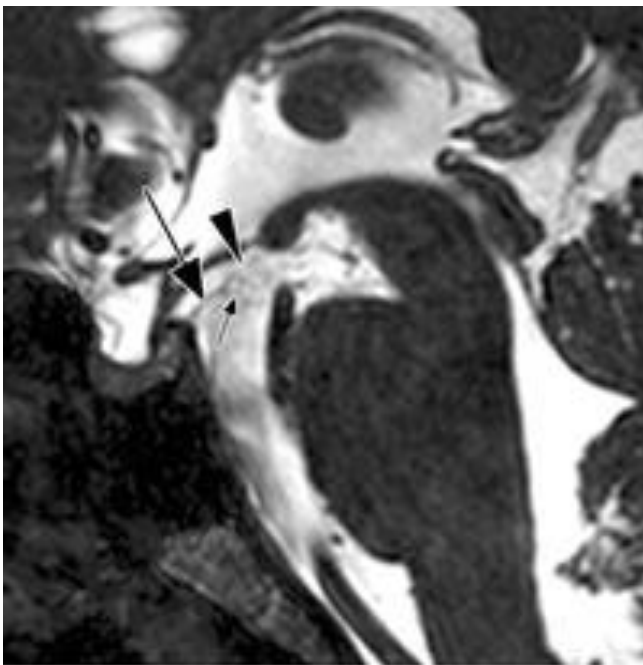


Figure N°16 : IRM T2, en coupe sagittale montrant la membrane de Liliequist
,(personnelle)

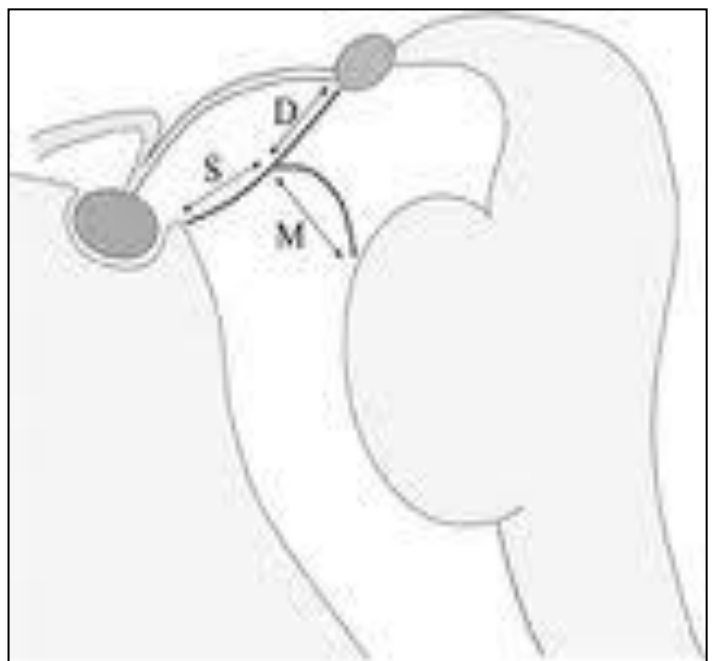


Figure N°17 : représentation sagittale de la membrane de Liliequist S : feuillet sellaire. D : feuillet diencéphalique M : feuillet mésencéphalique

6- Les rapports artériels (162, 163, 164, 165) :

Chacune des parois du troisième ventricule à des rapports artériels importants, la partie postérieure du polygone de Willis et la partie haute du tronc basilaire sont situées au-dessous du plancher, la partie antérieure du polygone de Willis, l'artère cérébrale antérieure et l'artère communicante antérieure sont intimement liées à la paroi antérieure du V3, l'artère cérébrale postérieure, l'artère péri-calleuse, l'artère cérébelleuse supérieure et les artères choroïdiennes postérieures passent de façon adjacente à la paroi postérieure du V3.

Les artères cérébrales antérieures et postérieures donnent des branches pour le toit du troisième ventricule, alors que la carotide interne, l'artère choroïdienne antérieure, l'artère cérébrale postérieure, les communicantes antérieure et postérieure donnent des artères perforantes qui vascularisent les parois du troisième ventricule.

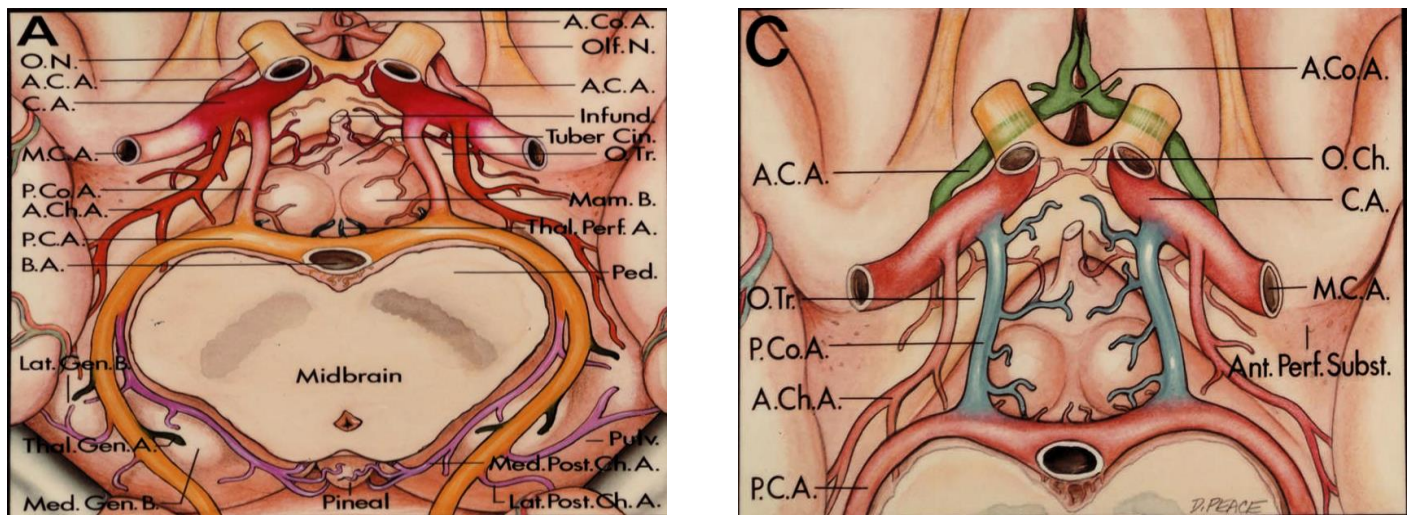


Fig n 18 : Rapports artérielle du troisième ventricule : A et C : vues de la face inférieure du troisième ventricule ; Rhodon

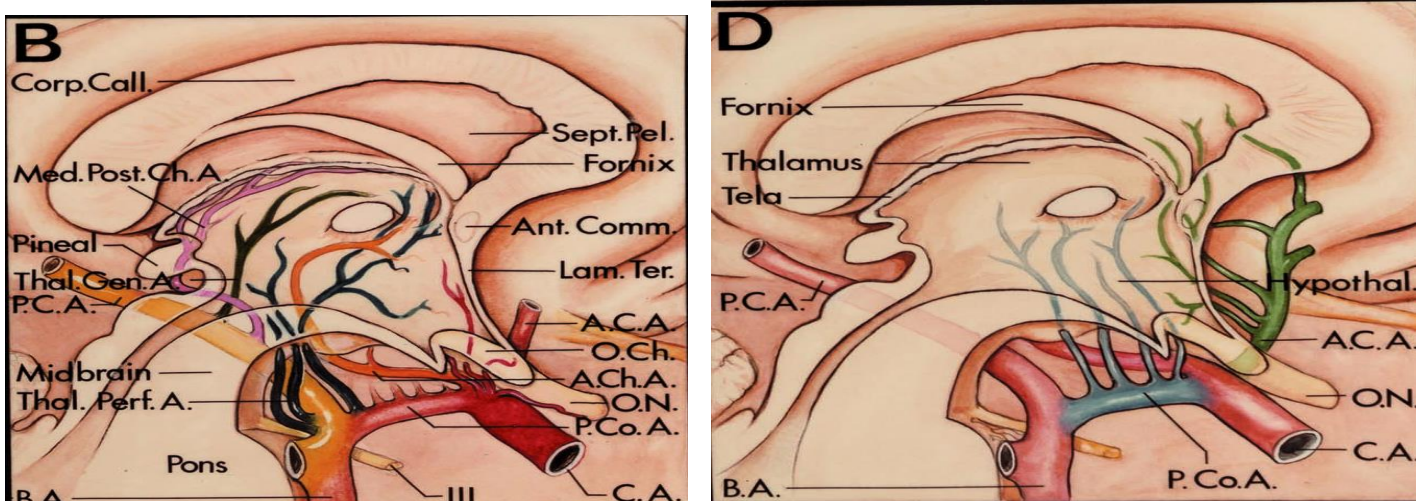


Fig. 19 : Relations artérielle du troisième ventricule B et D coupes médio sagittales à travers le troisième ventricule ; Rhodon

- **L'artère choroïdienne antérieure** : elle naît de la partie postérieure de la carotide interne, de 0,1 à 3 mm au-dessus de la naissance de la communicante postérieure, (fig. 10). Elle se dirige postéro latéralement au-dessous du tractus optique entre l'uncus et le pédoncule cérébral, elle passe dans la fissure choroïdienne à côté du point choroïdien inférieur pour vasculariser les plexus choroïdes dans la corne temporale. Elle donne par la suite des branches pour le tractus optique, la partie postérieure du plancher du V3 pour vasculariser : les radiations optiques, le pallidum, la capsule interne, le tronc cérébral et le thalamus

- **Les artères choroïdiennes postéro-médianes** : Elles naissent de la partie proximale de l'artère cérébrale postérieure au niveau de l'incisure antérieure, passent par la citerne quadrigéminale au niveau de l'espace incisural postérieur, puis tournent en avant du corps pinéal et passent au-dessus de l'habenula. Elles circulent entre les couches de la toile choroïdienne dans le velum interpositum, et vascularisent les plexus choroïdes au niveau du toit du V3 et du corps des ventricules latéraux.

- **Les artères choroïdiennes postéro-latérales** : Elles passent latéralement et vers le haut à travers la fissure choroïdienne et autour du pulvinar pour vasculariser les plexus choroïdes de la corne temporale et de l'atrium. Les artères choroïdiennes postérieures donnent de fines branches pour la surface du thalamus tout le long de leur trajet.

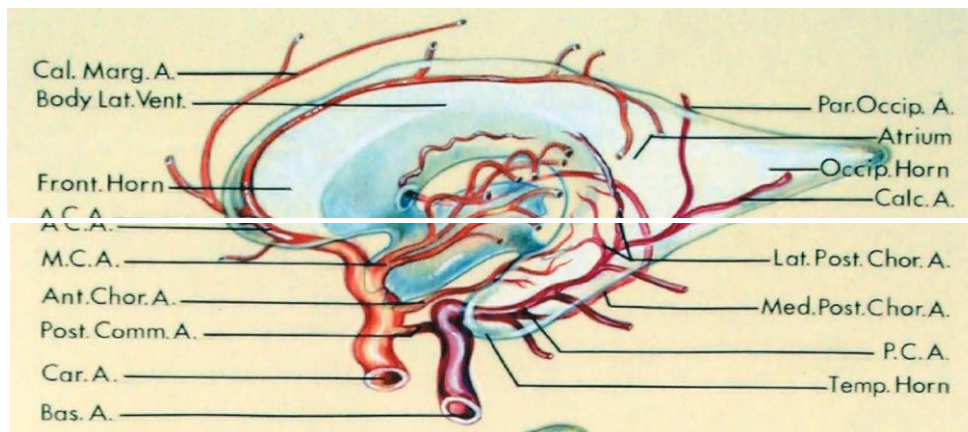


Fig.20 : Rapports et vascularisation artérielle des ventricules. Albert L.

7: Les rapports veineux : (146,164, 166)

Le système veineux est intimement lié aux parois du troisième ventricule et représente un obstacle important dans les approches chirurgicales de cette cavité.

a- La veine cérébrale interne :

C'est une veine qui prend origine juste en arrière du trou de Monro, elle fait un trajet postérieur dans le velum interpositum, elle s'incurve du bas vers le haut le long de la surface supéro-latérale de la glande pinéale et de la surface inférieure du splénium du corps calleux. L'union de la paire des veines cérébrales internes va former la grande veine de Galien qui est située au-dessus et en arrière du corps pinéal, et au-dessous et en arrière du splénium du corps calleux. La longueur de cette veine varie entre 19 et 35 mm

b- La veine de Galien et le sinus droit :

Formée par la réunion des deux veines cérébrales internes, la grande veine de Galien se courbe postérieurement et vers le haut autour du splénium du corps calleux, pour rejoindre le sinus droit au niveau de la partie antérieure de la jonction entre la faux et la tente. Le sinus droit se dirige en arrière et vers le bas le long de la jonction falco-tentorielle pour rejoindre le torcular.

La longueur de la veine de Galien varie entre 8 à 25 mm avec une moyenne de 12 mm; les veines qui se drainent dans l'ampoule de Galien sont essentiellement les veines cérébrales internes et les veines basilaires, néanmoins de nombreuses veines de la région s'y drainent aussi d'où une grande densité veineuse dans cette région.

c- La veine basilaire de Rosenthal :

La veine basilaire naît au-dessous de l'espace perforé antérieur, par l'union des veines de drainage des parois de cet espace, elle se continue postérieurement entre le tronc cérébral et le lobe temporal drainant les parois de l'espace incisural médian avant de se drainer soit dans la veine cérébrale interne soit dans l'ampoule de Galien. La veine basilaire de Rosenthal est divisée en trois segments, antérieur, médian et postérieur correspondant aux portions de la veine traversant les trois espaces incisuraux. Les espaces incisuraux antérieur et médian sont drainés totalement par la veine basilaire alors que l'espace postérieur est drainé plus par les veines, cérébrale interne et de Galien.

d- les structures tributaires des veines profondes :

La veine cérébrale interne, la veine basilaire et l'ampoule de Galien drainent les parois des ventricules latéraux et du troisième ventricule, les substances grises et blanche péri-ventriculaire, le corps calleux, le thalamus, le septum pellucidum, la partie supérieure du tronc cérébral, les plexus choroïdes des ventricules latéraux et du troisième ventricule et la partie supérieure du cervelet.

e- Le drainage ventriculaire :

Les veines drainant les substances blanches et grises profondes du cerveau, convergent en de larges veines qui circulent dans et à côté des parois du V3. Les veines de la corne frontale, du corps des ventricules latéraux et des substances grise et blanche qui les entourent, se drainent dans la veine cérébrale interne ; les veines de la corne temporale et des structures péri ventriculaires se drainent dans la veine basilaire de Rosenthal ; l'atrium ventriculaire et les structures cérébrales qui l'entourent se drainent dans la veine basilaire, la veine cérébrale interne et la grande veine de Galien. Les veines qui collectent le sang des structures péri ventriculaires se rejoignent pour former des canaux sous ependymaires dans les parois des ventricules latéraux. Ces canaux sont divisés en groupe médian et en groupe latéral qui passent à travers ou à côté de la fissure choroïdienne pour se drainer dans la veine cérébrale interne, la veine basilaire ou la veine de Galien.

- Le groupe médian est formé par des veines qui traversent la paroi médiane et le toit de la corne frontale et du corps ventriculaire, la paroi médiane de l'atrium et la surface hippocampique du plancher de la corne temporale.

- le groupe latéral est constitué de veines qui traversent les parois latérales et le plancher de la corne frontale et du corps ventriculaire, les parois latérales de l'atrium et le toit de la corne temporale.

Dans la corne frontale, le groupe de canaux veineux médians est formé par les veines septales antérieures qui longent le septum pellucidum et le trigone pour rejoindre la veine cérébrale interne, le groupe latéral est formé par les veines caudées antérieures qui longent la paroi ventriculaire du noyau caudé pour se drainer dans la veine thalamostriée ou la veine cérébrale interne.

Dans le corps ventriculaire, le groupe médian est formé par les veines septales postérieures, et le groupe latéral est constitué par les veines thalamostriées. La veine thalamostriée est la plus grosse veine qui se draine dans la veine cérébrale interne, elle traverse antérieurement et au milieu la région située entre le noyau caudé et le thalamus sous la strie terminale, et au niveau du trou de Monro elle entoure le tubercule antérieur du thalamus pour rejoindre la veine cérébrale interne.

La veine thalamo-caudée prend origine au niveau de l'angle latéral du corps du ventricule latéral puis elle prend un trajet entre le noyau caudé et le thalamus pour rejoindre la veine cérébrale interne, mais plus postérieurement par rapport à la veine thalamostriée. La veine caudée postérieure longe la paroi latérale du corps du ventricule latéral et se draine dans la veine thalamostriée ou dans la veine thalamo-caudée.

f- Les veines choroïdiennes : Deux autres veines parcourent les parois du troisième ventricule, les veines choroïdiennes supérieure et inférieure. Les deux sont liées au plexus choroïdes des ventricules latéraux et sont recouvertes par l'épendyme (fig. 17), la veine choroïdienne supérieure longe l'atrium et le corps des ventricules latéraux, et traverse les plexus choroïdes. Puis elle se draine soit dans la veine thalamostriée soit dans la veine cérébrale interne à côté du trou de Monro. La veine choroïdienne inférieure draine les plexus choroïdes de la corne temporale et de l'atrium, elle traverse le toit de la corne temporale vers le bas et en avant, et rejoint la veine ventriculaire inférieure ou passe directement dans la veine basilaire de Rosenthal.

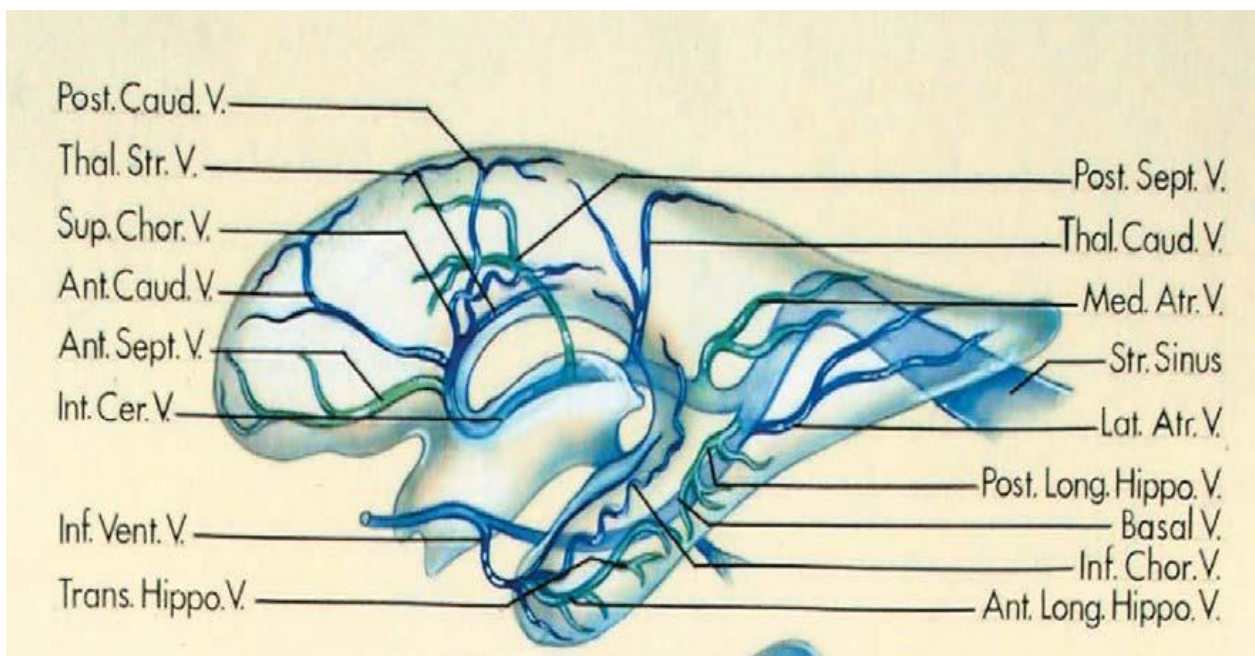


Figure 21 : Le Système veineux ventriculaire. Albert L. Rhoton, Jr., M.D. The lateral and third ventricles Neurosurgery 51[Suppl. 1]:207–271, 2002.

II. Anatomie Endoscopique (64, 65, 66, 67, 164, 166) :

1- Anatomie endoscopique de la corne frontale des ventricules latéraux et du foramen de Monro :

La corne frontale et la partie antérieure du corps du ventricule latéral sont délimités par :

- Une paroi médiane, le septum pellucidum.
- Une paroi antérieure et un toit formés par le corps calleux.
- Une paroi latérale par la tête du noyau caudé et plus en arrière par la jonction du corps calleux et du noyau caudé.
- Un plancher étroit qui comporte deux versants. L'un externe, correspond à la saillie de la convexité supéro-interne de la tête du noyau caudé, uni en avant au noyau lenticulaire par le pont d'union putarnino-caudé. L'autre interne, plan, très incliné en bas et en dehors, presque vertical, répond aux fibres de la lame inférieure ou réfléchie du genou calleux.

L'orientation endoscopique dans la corne frontale est basée principalement sur la localisation du foramen de Monro. Cette structure est limitée en avant et en haut par le pilier antérieur du fornix et médialement par le septum inter ventriculaire. Il s'agit en fait d'un véritable canal inter ventriculaire. En effet, en prenant comme origine son ouverture dans le ventricule latéral, on constate qu'il s'agit d'un canal elliptique aplati d'avant en arrière, dirigé grossièrement transversalement en dedans et en bas, de 5mm de long en moyenne. La double courbure du canal inter ventriculaire, ainsi que le rétrécissement sensible de son calibre entraînerait une accélération du flux de LCS au moment de son passage dans le troisième ventricule. La veine septale antérieure est visible le long du septum et croise le pilier antérieur du fornix.

Le thalamus apparaît comme une voussure à la partie postéro latérale du foramen. La veine thalamostriée passe en arrière, à sa limite avec le noyau caudé et infléchit sa course médialement pour se jeter dans la veine cérébrale interne. Le plexus choroïde constitue le mur postérieur du foramen de Monro.

Il est attaché médialement au fornix par le ténia fomyx et latéralement au thalamus par le tenia thalami. Le plexus court à la surface supérieure du thalamus, en ligne droite ou au contraire avec une trajectoire plus sinueuse. En se recourbant vers l'arrière, il participe à la formation du toit du troisième ventricule.

D'un point de vue purement anatomique, les plexus choroïdes ne passent pas au travers du foramen de Monro car ils en sont constamment séparés par le revêtement épendymaire qu'ils repoussent en faisant saillie dans la fissure choroïdienne.

La limite postérieure du foramen de Monro est également constituée par l'angle d'anastomose entre la veine septale antérieure, les veines choroïdiennes (rarement visibles au sein du plexus choroïde) et les veines thalamostriées. Cet angle, en forme de Y est extrêmement variable mais en général entre 80 et 90. Ces veines ont habituellement le même calibre, mais dans certains cas, soit la veine thalamostriée soit la veine septale antérieure est beaucoup plus large.

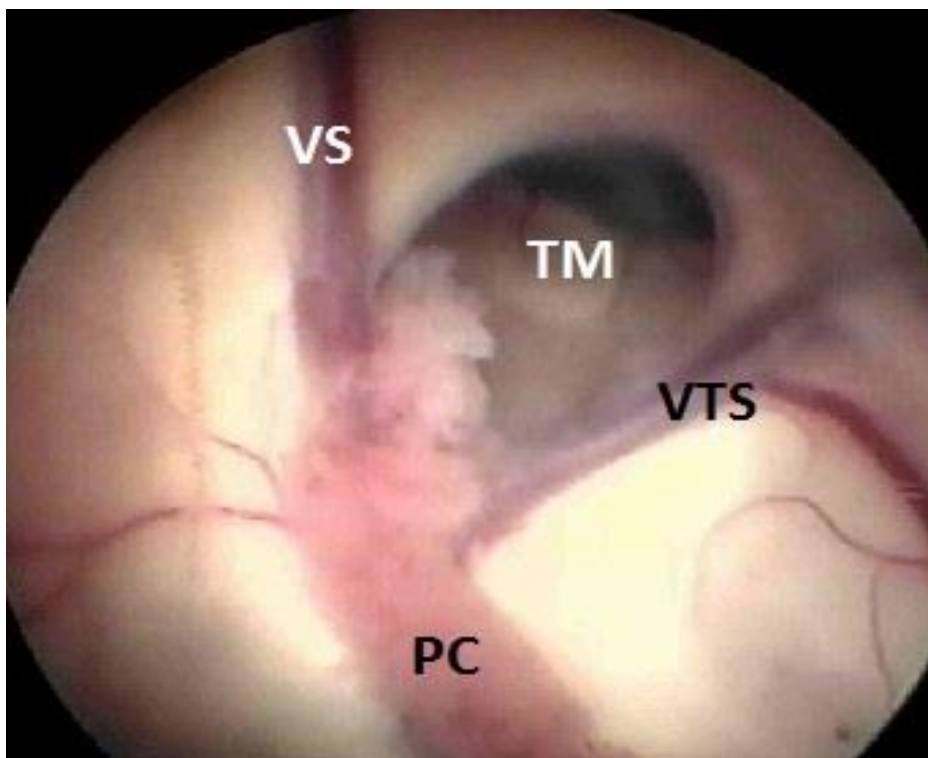


Fig.23 : Vue endoscopique ref :personnelle

2- Anatomie endoscopique du troisième ventricule :

le troisième ventricule à une forme d'un prisme au sein duquel on peut distinguer : un toit un plancher, une paroi antérieure et une postérieure, ainsi deux parois latérales.

2- a : Le plancher du troisième ventricule :

Il s'étend du chiasma optique en avant jusqu'à l'aqueduc du mésencéphale en arrière.

Les structures composant le plancher sont, d'avant en arrière:

- Le chiasma optique.
- L'infundibulum de l'hypothalamus.
- Le tuber cinereum.
- Les corps mamillaires.
- La substance perforée postérieure.

Et de façon plus postérieure, la partie du tegmen située au-dessus de la partie médiane des pédoncules cérébraux.

Le chiasma optique est situé à la jonction entre le plancher et la paroi antérieure du troisième ventricule, la surface inférieure formant la partie antérieure du plancher et la partie supérieure constituant la partie basse de la paroi antérieure.

Pendant l'endoscopie, le chiasma optique est visualisé comme une proéminence à la limite antérieure du plancher. Immédiatement en arrière et plus bas, on distingue un trou grisâtre, circonscrit par un anneau rosé correspondant au récessus infundibulaire. La structure parenchymateuse rouge visible à la base de l'infundibulum est le tuber cinereum .

Un des points de référence les plus importants à l'intérieur du troisième ventricule pendant l'endoscopie sont les corps mamillaires qui forment une proéminence paire sur la surface interne de plancher. Classiquement, ils forment un angle aigu mais ils peuvent être très distants l'un de l'autre et parfois, ils ne sont pas clairement reconnaissables.

En avant des tubercules mamillaires et en arrière du tuber cinereum se trouve le récessus pré-mamillaire qui constitue une zone presque toujours translucide. Elle est parfois très réduite, mais dans d'autres cas elle est très large et même profonde. Sa bordure antérieure est considérée

comme la zone la plus sûre pour la réalisation d'un orifice de VCS . La terminaison de l'artère basilaire et de ses branches, artères cérébrales postérieure ou même artère cérébelleuse supérieure, peut être visible sous ce récessus surtout en cas d'hydrocéphalie très avancée.

La portion du plancher du troisième ventricule entre les corps mamillaires et l'aqueduc du mésencéphale a une surface lisse et concave. Cette surface lisse se trouve au-dessus de la substance perforée antérieure, une zone triangulaire de matière grise qui a une apparence «trouée» en raison des nombreuses branches des artères cérébrales postérieures qui la traversent en direction du tronc cérébral

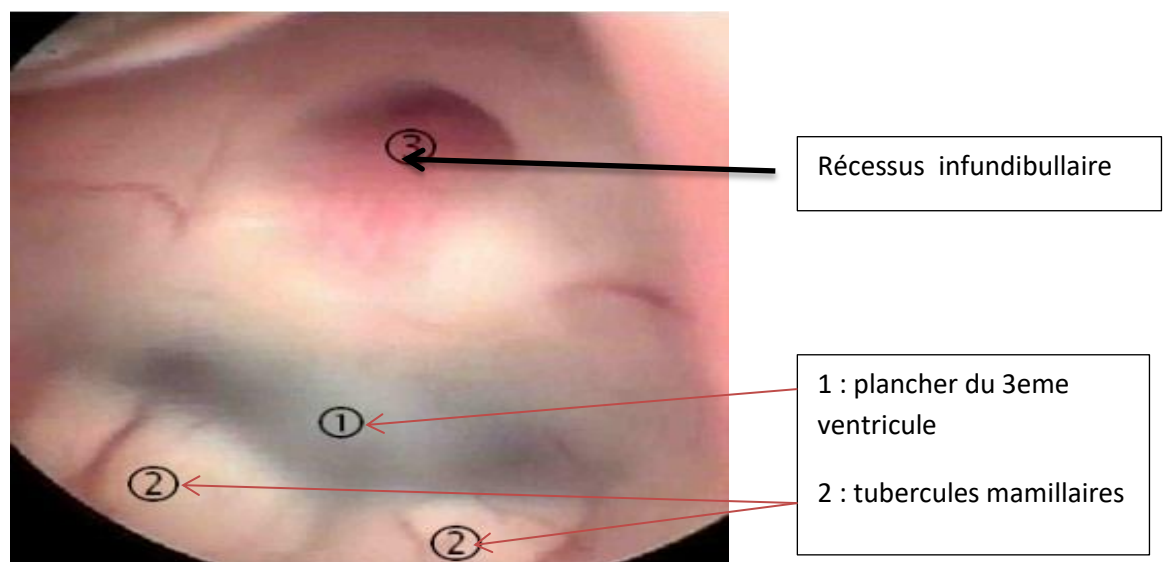


Fig.24 : Vue endoscopique du plancher du V3

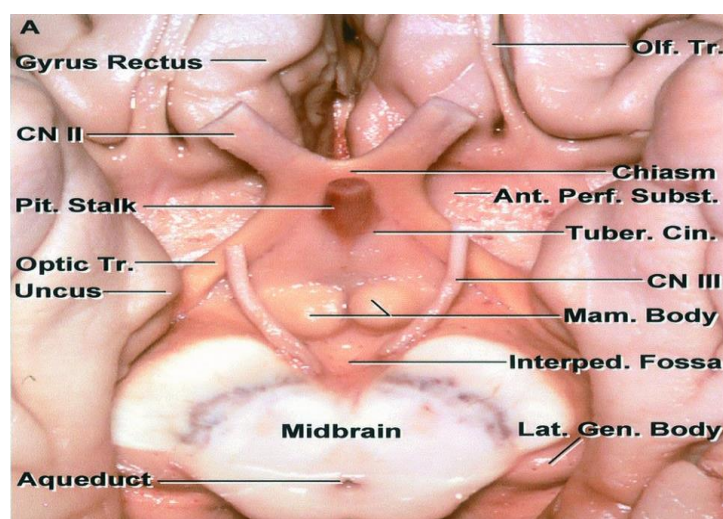


Fig.25 : Anatomie du plancher du V3 rhoton

2-b : Les autres parois du troisième ventricule (161, 162) :

Le toit forme une arche peu marquée s'étendant du foramen de Monro en avant jusqu'au récessus supra pinéal en arrière.

Il est composé par quatre couches :

- Une couche de tissu neural formée par le fœnix.
- Deux fines couches membraneuses de toile choroïdienne.
- Une couche vasculaire entre les couches de toile choroïdienne.

Au cours de l'endoscopie, on peut presque voir le toit du troisième ventricule par le dessus en cas d'agénésie partielle ou complète du septum pellucidum.

Il apparaît comme une membrane fine, triangulaire et richement vascularisée, bordée latéralement par les piliers du fornix.

La paroi antérieure du troisième ventricule s'étend depuis la partie supérieure du foramen de Monro jusqu'au chiasma optique vers le bas.

Au cours de l'endoscopie, seuls les deux tiers inférieurs sont visibles, le tiers supérieur étant caché en arrière du rostre du corps calleux.

La partie de la paroi antérieure vue sous endoscopie est constituée par le chiasma optique et la lame terminale. Cette dernière apparaît comme une fine membrane de matière grise et de pie-mère partant de la partie supérieure du chiasma jusqu'au rostre du corps calleux.

Les parois latérales du troisième ventricule sont constituées par l'hypothalamus à la partie inférieure et le thalamus à la partie supérieure.

Sous endoscopie, ils ont les contours d'une tête d'oiseau. La tête est constituée par la surface médiane ovale du thalamus. La partie supérieure du bec est formée par le récessus optique et la partie inférieure par le récessus infundibulaire.

Les piliers du fornix forment des proéminences au niveau des parois latérales du troisième ventricule, immédiatement en dessous du foramen de Monro mais ils disparaissent ensuite sous la surface du plancher.

3- Au - delà du plancher du troisième ventricule :

3-a : La membrane de Lilliequist (41, 82,123, 186, 192) :

L'insertion Inférieure de cette membrane sur le dorsum sellae semble admise par tous. Toutefois, il subsiste des désaccords concernant l'insertion supérieure qui est décrite comme pré-mamillaire par certains ou retro- mamillaire. Ces discordances peuvent être liées à des variations anatomiques du site d'insertion supérieur de la membrane de Lilliequist.

De même, des descriptions discordantes de l'insertion latérale de cette membrane ont été rapportées. Pour certains auteurs, elle s'insère sur la gaine arachnoïdienne entourant les nerfs oculomoteurs alors que d'autres décrivent une insertion sur la pie-mère de l'uncus temporal ou sur la tente du cervelet. Trois feuillets arachnoïdiens sont décrits :

- Le feuillet sellaire ou feuillet diencephalo-mésencéphalique.
- Le feuillet diencephalique souvent épais. Son bord supérieur entre les voies optiques et l'uncus temporal est libre.
- Le feuillet mésencéphalique plus fin et perforé par le tronc basilaire.

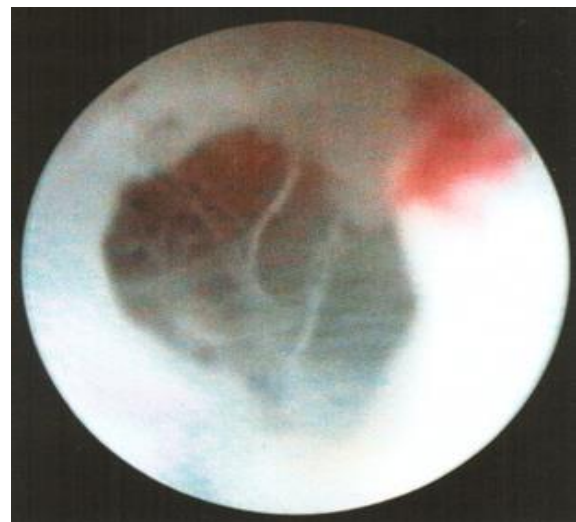
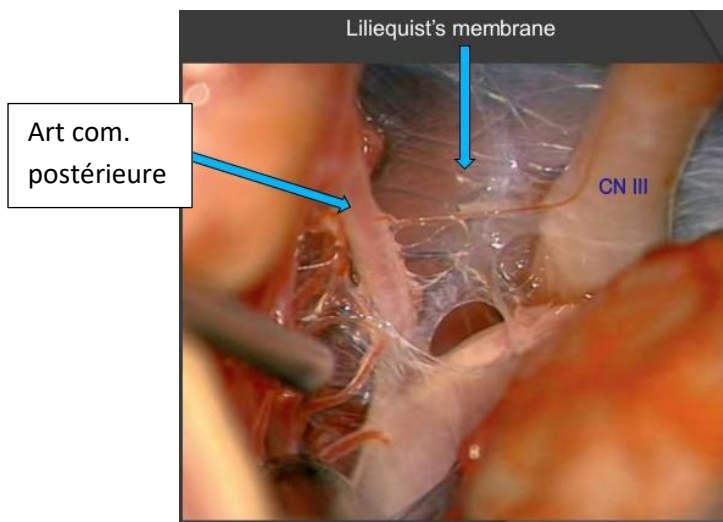


Fig.26 : Vue endoscopique membrane de Liliequist après perforation du plancher du troisième ventricule (Ventriculocisternostomie)

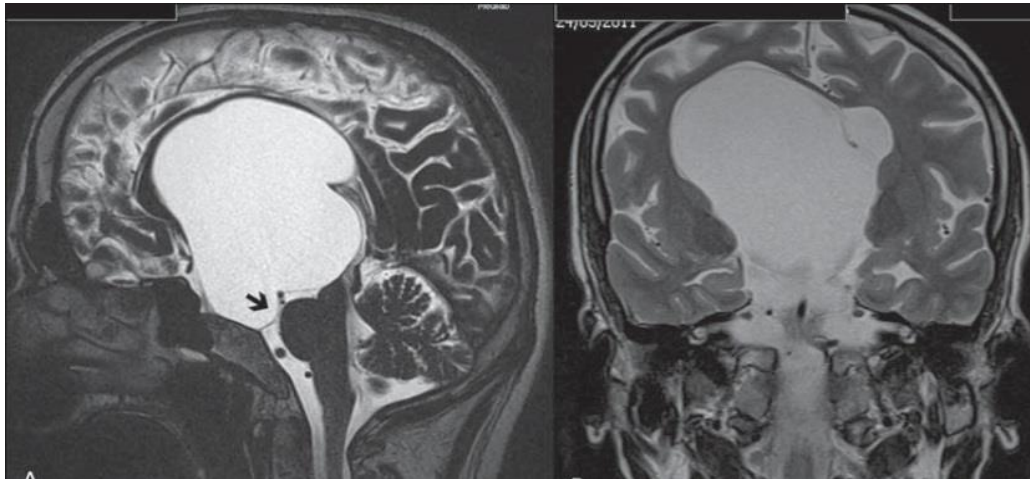


Fig. 27 : IRM coupe sagittale hydrocéphalie par sténose de l'aqueduc objectivant la membrane de Liliequist

3-b- Les espaces sous arachnoïdiens (123, 191)

L'espace sous arachnoïdien situé immédiatement sous le plancher du troisième ventricule est la citerne inter pédonculaire. Elle a une forme conique et est limitée en arrière par les pédoncules cérébraux et en avant par la membrane de Liliequist.

Le feuillet mésencéphalique de la membrane de Liliequist sépare la citerne interpédonculaire en deux compartiments : antérieur et postérieur

- Le compartiment antérieur contient la bifurcation de l'artère basilaire et l'origine des deux artères cérébrales postérieures et des artères choroïdiennes postérieures médianes et latérales.
- Le compartiment postérieur contient les branches perforantes issues du tronc basilaire et des artères cérébrales postérieures.

Deux citernes arachnoïdiennes se situent sous la partie antérieure du troisième ventricule :

- La citerne opto-chiasmatique : Elle est bordée par la face supérieure des nerfs optiques, le chiasma, la citerne de la lame terminale et la membrane de Liliequist. Elle a classiquement des extensions à travers le diaphragme sellaire et les foramens optiques et contient les nerfs optiques, la tige pituitaire, des branches de la carotide interne et l'artère ophtalmique.
- La citerne de la lame terminale se situe au-dessus de la citerne opto-chiasmatique. Elle est délimitée par la surface supérieure du chiasma, la lame terminale, le rostre du corps calleux, le gyrus cingulaire, la scissure inter hémisphérique et le gyrus rectus. Latéralement, elle est bordée par le gyrus olfactif et la membrane cérébrale antérieure. La citerne de la lame terminale contient les artères et les veines cérébrales antérieures, l'artère récurrente de Heubner, l'artère communicante antérieure, les artères fronto-orbitaires et les segments A2 les plus proximaux des artères cérébrales antérieures.

CHAPITRE V : Physiologie

A : Physiologie du LCR : (53, 132, 142, 176)

1- Sécrétion du LCR :

La majorité du volume du LCR (60%) est sécrétée essentiellement au niveau des plexus choroïdes et les 40 % restant, la sécrétion se fera au niveau de l'ensemble des surfaces cérébrales à partir de l'espace liquidien interstitiel, des vaisseaux sanguins, des espaces sous-arachnoïdiens et de l'épendyme ventriculaire.

Ce volume a été évalué à **600 ml/j soit 0,4ml/min** chez l'adulte ; **200ml/j soit 0,1ml/min** chez le nourrisson et **de 0,3 ml /j** chez l'enfant. Le LCR est renouvelé environ toutes les **7 heures**, soit entre **3 et 4** fois par jour. Cette production n'est pas influencée par la pression intracrânienne, c'est un phénomène actif qui nécessite de l'énergie.

Le moteur principal de la sécrétion du LCR :

C'est le transfert actif du Na^+ de l'espace interstitiel vers le ventricule.

Ceci se fait en deux étapes :

- La première étape est passive,
- La deuxième est active, le Na^+ est échangé passivement à la base de la cellule suivant un gradient de potentiel puis il est rejeté dans le ventricule par une pompe Na/K qui fonctionne à l'ATP.

La cellule choroïde rejette beaucoup d'ions et rend donc son pôle apical très hypertonique.

2- Circulation :

Le LCR circule des ventricules latéraux vers le V3 en passant à travers les trous de Monro, puis vers le V4 par l'aqueduc de Sylvius. À ce secteur intra ventriculaire se juxtapose un autre secteur péri-cérébral et péri-médullaire (cisternes, espaces sous arachnoïdiens). Les deux secteurs communiquent par les trous de Luschka

et de Magendie situés au niveau du V4.

Il existe deux sortes de flux de LCR qui agissent simultanément et en permanence :

- **Le flux net global (bulk flow)**, qui résulte des mécanismes de sécrétion-résorption.
- **Les flux pulsatiles** : qui résultent des pulsations artérielles cérébrales, c'est-à-dire, fondamentalement, des modifications systolo-diastoliques du volume du lit vasculaire encéphalique.

a. Le flux net global (bulk flow) :

Ce flux est le produit de la sécrétion du LCR, égal (en situation d'équilibre) au volume de LCR résorbé. Ce volume a été évalué à environ 600 ml par jour ; soit 4ml par minute ce qui est extrêmement faible en comparaison au flux sanguin cérébral global qui est d'environ 700 ml par minute.

b. Les flux pulsatiles :

Ils résultent des modifications du volume sanguin cérébral encéphalique entre les stades de systole et de diastole. Cette pulsation vasculaire s'exerçant dans une cavité crânienne rigide (grand enfant), repousse le LCR encéphalique vers le sac dural plus extensible, ainsi l'équilibre instantané entre le parenchyme et les espaces liquidiens, pour une pression moyenne donnée du LCR. C'est le résultat de plusieurs facteurs:

- ✓ une boîte crânienne rigide.
- ✓ un système vasculaire dont les pulsations, grâce au vase d'expansion du sac méningé rachidien, imprime des mouvements systolodiastoliques au LCR.

Ces forces systoliques s'exercent de la périphérie au centre, par l'intermédiaire du parenchyme cérébral.

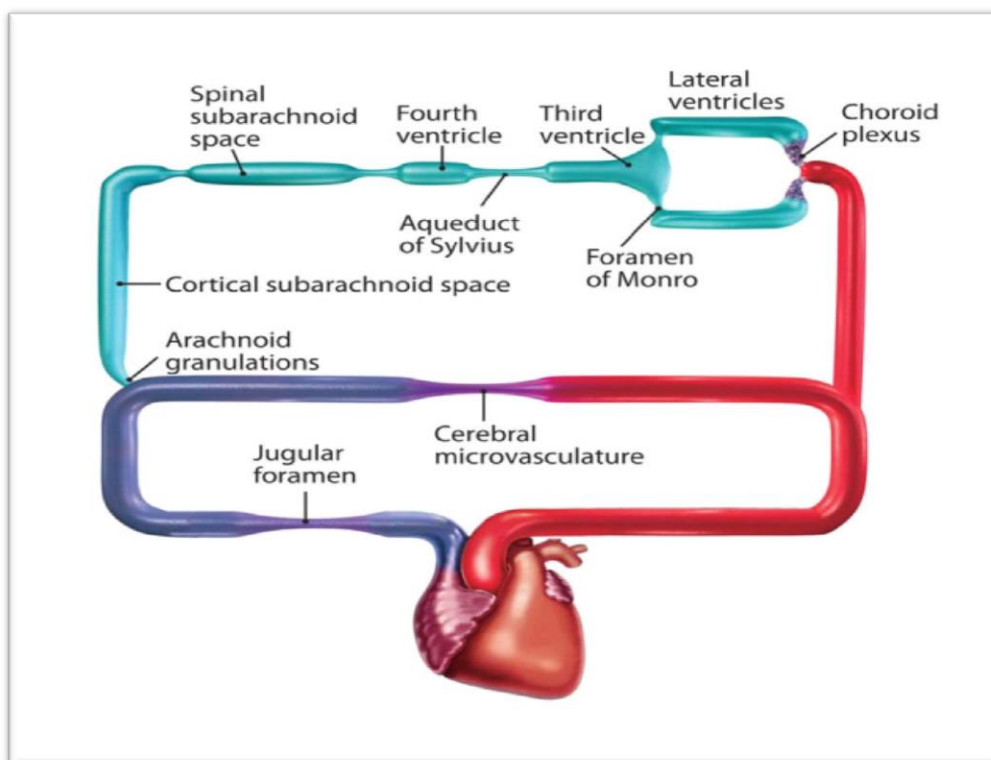
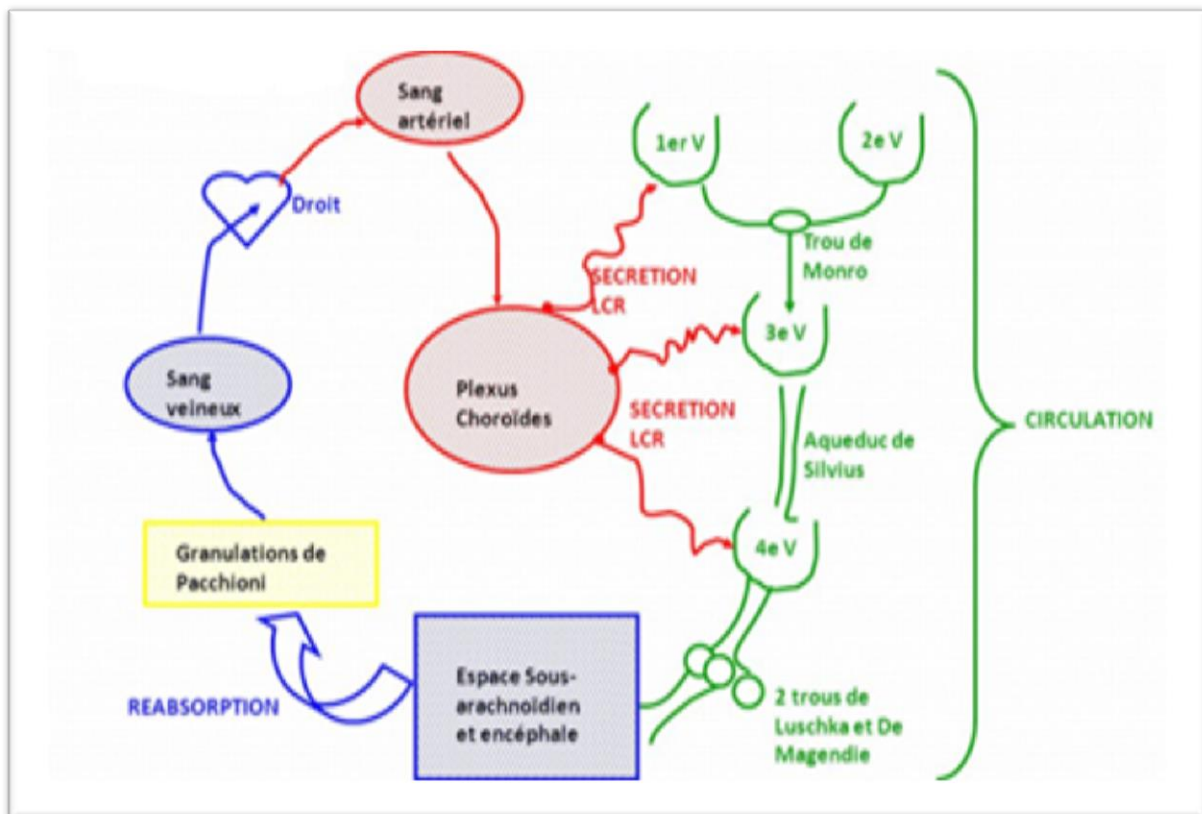


Fig.28 : Hydrodynamique intracrânienne représentée par ce un schéma de circuit représentant une voie parallèle de flux de LCR et de flux sanguin cérébral .132



3 - Résorption :

La résorption du LCR se fait principalement au niveau des granulations arachnoïdiennes de Pacchioni ou les villosités arachnoïdiennes, secondairement au niveau des parois des cavités ventriculaires, des parois lymphatiques extradurales des nerfs crâniens ; des parois rachidiennes et au niveau des villosités spinales ; C'est un phénomène passif qui obéit au gradient de pression entre l'espace sous-arachnoïdien et le sinus. On peut donc définir deux voies mécaniques de circulation du LCR :

a- La voie majeure :

Débutant au niveau des plexus choroïdes des ventricules latéraux dont la production de LCR rejoint celle du V3 et du V4, quitte le système ventriculaire pour les citernes ou les espaces sous arachnoïdiens. Le site de résorption principal est alors ; les granulations de Pacchioni ou les villosités arachnoïdiennes; principalement dans le sinus sagittal supérieur.

b- La voie mineure :

Comprend les voies à travers l'épendyme ventriculaire ; les espaces interstitiels et péri-vasculaires et le réseau lymphatique. Le site de résorption est alors situé au niveau des capillaires arachnoïdiens ; mais aussi au niveau des plexus choroïdes. Le mouvement net de sécrétion-

circulation-résorption est engendré par le gradient de pression entre le système artériolaire, les espaces liquidiens et le système veineux intra dural.

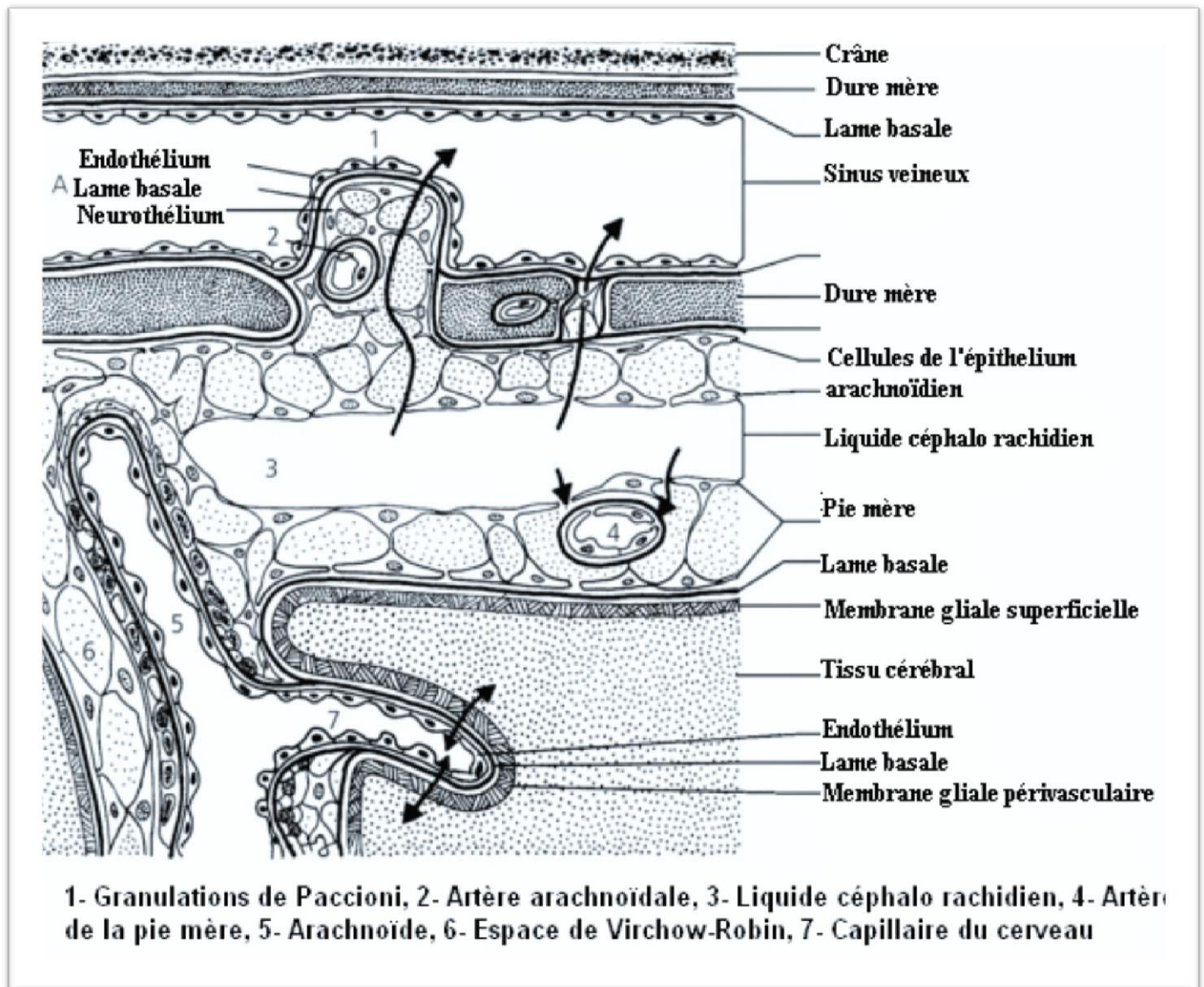


Fig. 30 : Résorption du LCR au niveau des villosités arachnoïdiennes (voie majeure)(132)

Sites de production du LCR	
I.	Plexus choroïde
II.	Sites extra-choroïdiens :
	1) Ependyme ventriculaire. 2) Espaces sous arachnoïdiens. 3) Capillaires arachnoïdiens. 4) Parenchyme cérébral.
Sites de résorption du LCR	
I.	Villosités arachnoïdiennes vers le sinus sagittal supérieur
II.	Hors villosités arachnoïdiennes :
	1) Ependyme ventriculaire vers les veines sous-épendymaires. 2) Leptoméninges vers les veines corticales. 3) Capillaires arachnoïdiens vers le système veineux. 4) Plexus choroïdes vers le système veineux profond. 5) Espace péri neural vers les voies lymphatiques.

Tableau N°2 : Sites de production et de résorption de LCR.

4-Composition du LCR:

Un liquide clair, incolore « eau de roche », sa composition est similaire à celle du plasma.

Substance	Plasma	LCR
Na ⁺ (mmol/l)	159	147
K ⁺ (mmol/l)	4,63	2,86
Ca ²⁺ (mmol/l)	4,70	2,28
Cl ⁻ (mmol/l)	99	113
HCO ₃ ⁻ (mmol/l)	26,8	23,3
pH	7,4	7,3
Protéines (g/100ml)	8	0,02

Tableau N°3 : concentration des différents solutés du plasma et du LCR.

5- Fonctions du LCR :

- Le LCR est un liquide qui assure un rôle nutritif pour le névraxe.
- Il sert aussi comme moyen de transport (pour les neuromédiateurs, les enzymes...), rôle dans l'homéostasie du système nerveux central.
- Il forme une sorte de socle protecteur intra et extra-névral pour le système nerveux.

6- Pression intracrânienne (PIC) :

- a. La pression intracrânienne se définit comme la pression hydrostatique du LCR résultant de la sécrétion active du LCR et des résistances opposées à la circulation et à la résorption dans le secteur veineux.
- b. Elle représente le point d'équilibre du système nerveux où la résorption est égale à la sécrétion.
- c. La valeur normale de PIC : 5 à 15 mm Hg chez l'adulte et 2,4 à 4,2 mm Hg chez le nouveau-né.

B : Physiologie Des Plexus Choroïdes (49,159, 176, 191, 192) :

1- Rôles des plexus choroïdes :

Les activités des PC sont multiples (Pritchard et Miller, 1993; Zheng, 1996). Ils font partie de la barrière hémoméningée, ils sécrètent le LCR et un certain nombre de ses composants, et transportent de nombreuses molécules du sang vers le LCR, réabsorbent des produits du métabolisme cérébral, et participent à l'immuno - surveillance cérébrale. Toutes ces activités sont interdépendantes.

1- a. La barrière Sang-LCR (BSL) :

Les phénomènes de transport actif de la barrière hémocérébrale a été décrite en 1909 par Goldman qui avait constaté que l'injection intraveineuse de bleu trypan imprégnait les tissus extracérébraux et non pas le tissu cérébral. Ce phénomène étant dû à l'existence de jonctions serrées au niveau de l'endothélium des capillaires cérébraux, de l'épithélium des villosités choroïdiennes et l'arachnoïde.

Au niveau cérébral, l'endothélium des capillaires forme une couche continue, et pour atteindre le tissu cérébral les molécules doivent utiliser un trajet trans-cellulaire.

L'endothélium des capillaires des PC est fenêtré, et facilement franchissable par des molécules de faible masse moléculaire. Par contre au niveau de l'épithélium, du fait des jonctions sellées et serrées, elles doivent obligatoirement emprunter un trajet trans cellulaire. Le plus souvent il s'agit de transport actif, qui nécessite de ce fait de l'énergie fournie par les mitochondries.

Les PC transportent activement, du sang vers le LCR, de nombreux nutriments ou vitamines à l'aide de molécules transporteuses. Quand la concentration sérique d'un composé dépasse un certain seuil, tous les transporteurs sont saturés, et la concentration dans le LCR ne varie pas. Quand la concentration sérique baisse, de nombreux transporteurs disponibles sont recrutés et la concentration dans le LCR ne varie pas.

Dans les conditions habituelles les transporteurs pour les vitamines sont à demi saturés, et une petite augmentation sérique suffit à les saturer complètement. Plusieurs vitamines sont transportées activement dans les PC du sang vers le LCR, notamment les vitamines B₁₂ et C, les folates et la thiamine. Chez l'homme la concentration en folates est 3 à 4 fois plus élevée dans le LCR (**12- 16 ng/ml**) que dans le plasma (**3 à 10 ng/ml**) ce qui confirme l'existence d'un

Transport actif saturable. Au-delà de 20 ng/ml de folates sériques les taux dans le LCR n'augmentent plus **(Reynolds, 1972)**.

Les PC sont de même impliqués dans le métabolisme des hormones thyroïdiennes. Chez l'homme la thyroïde produit surtout de la thyroxine ou T4, une prothormone secondairement transformée dans les tissus périphériques en T3 par dés iodation. Les hormones thyroïdiennes T4 et T3 ont un rôle essentiel dans le développement cérébral, elles influencent la régénération axonale et augmentent les taux d'acétylcholine des neurones cholinergiques **(Hefti et al, 1986)**.

La sécrétion du LCR est la fonction la plus anciennement connue des PC. Il s'agit d'un processus actif qui se fait par l'intermédiaire d'une pompe à Na⁺ située dans l'épithélium. Le mouvement de l'eau est un classique mouvement **osmotique** qui va des capillaires aux ventricules et qui, comme au niveau du rein, est régulé par deux enzymes: l'ATPase Na⁺/K⁺ dépendante et d'anhydrase carbonique. Chaque pompe éjecte dans le LCR trois ions Na⁺ pour 2 ions K⁺ réabsorbés, ce qui crée un gradient osmotique, et favorise la diffusion de l'eau, l'inhibition de ces deux enzymes par l'ouabaïne ou l'acétazolamide (Diamox) engendre une diminution de volume du LCR secrété alors que l'insuline augmente le transport du Na et le volume du LCR secrété **(Zheng, 1996; Johanson et Murphy, 1990)**.

La pompe Na⁺/K⁺ est située au pôle apical des cellules épithéliales des PC (Toyama et al, 1997), et on estime qu'il y'a environ 6000 pompes par cellule **(Zheng, 1996)**.

- Les corticoïdes, la sérotonine, la noradrénaline et l'oméprazole inhibent la pompe à Na⁺ et de ce fait diminuent la production de LCR **(Nilsson et al, 1992; Lindvall-Axelsson et al, 1992, Fisone et al, 1998)**.

- Les œstrogènes pourraient augmenter le débit de sécrétion du LCR **(Nilsson et al, 1992)**.

- Les diurétiques de l'anse tels que le furosémide inhibent la sécrétion du LCR **(Melby et al, 1982)**.

- Les PC produisent 90 % du LCR, les 10 % restant provenant du liquide interstitiel cérébral :une ponction lombaire est pratiquée chez un sujet à jeun, couché en décubitus latéral; la pression intrathécale est mesurée à l'aide d'un manomètre, puis 10 ml de LCR sont retirés. La pression intrathécale est ensuite mesurée toutes les minutes jusqu'au retour à la pression initiale ce qui permet de calculer le débit de production du LCR; pour ces auteurs celui-ci est de 0.041 ± 0.024 ml/mn à l'âge de 28 ans.

1-b. Activités de synthèse :

L'activité métabolique globale des PC a été estimée à la moitié de celle des reins (Zheng, 1996). Les cellules épithéliales des PC possèdent en effet une intense activité enzymatique ; il est possible d'y détecter les enzymes suivantes:

- Phosphatases acide et alcaline,
- Mg ATPase,

- Na⁺/ATPase,
- Glucose-6-phosphatase, thiamine-pyrophosphatase.

Les PC synthétisent des protéines, des cytokines et des enzymes retrouvées dans le LCR, avec des variations quantitatives et qualitatives suivant les espèces, l'âge et les circonstances. Ces différentes substances participent au maintien de **l'homéostasie** cérébrale et à la régulation endocrine du cerveau.

La plus abondante protéine synthétisée est la trans thyrotine (TIR) qui, in vitro, constitue environ 20 % des molécules nouvellement synthétisées et 50 % des molécules sécrétées par les cellules épithéliales choroïdiennes.

Les cellules épithéliales des PC synthétisent également d'autres molécules telles que la B2 micro globuline, la prostaglandine D synthase, l'arginine-vasopressine (celle-ci joue un rôle très important dans la régulation du flux sanguin et des fonctions sécrétoires des PC) et l'oxyde nitrique (NO). La sécrétion de ce dernier augmente le flux artériel dans les vaisseaux Choroïdiens (**Lin et al, 1996**).

La cystatine C, un inhibiteur des protéinases, exprimées dans les PC de nombreuses espèces, pourrait inhiber les dégradations inappropriées des protéinases durant l'embryogénèse (**Aldred et al, 1995**).

Les Plexus choroïdes (PC) sont les gardiens de l'homéostasie du LCR. Ils réabsorbent des molécules produites par le métabolisme cérébral dont l'accumulation pourrait s'avérer délétère pour le cerveau. La technique des cultures cellulaires sur membranes perméables permet la mise en évidence des phénomènes de transport du LCR vers le sang, et sont transportés du pôle apical des cellules épithéliales vers le pôle basal. il s'agit d'un transport actif, (**Zheng, 1996**).

Par ailleurs, les PC peuvent réabsorber certains acides aminés et peptides du LCR. Les cellules épithéliales présentent à leur pôle apical plusieurs protéines de transport qui pourraient être impliquées dans l'élimination des acides aminés (γ -glutamyl Trans peptidase; **Ogawa et al, 1998**), des anions anorganiques (**Suzuki et al, 1987**) et organiques (**oatp 1; Angeletti et al, 1997; oat I, Pritchard et al, 1999**).

Les PC luttent contre les variations des taux de Ca⁺⁺ du LCR par l'intermédiaire d'une Pompe localisée au pôle apical des cellules épithéliales. Celle-ci assure une concentration calcique basse dans le LCR même en cas de régime enrichi ou appauvri en Ca (**Zheng, 1996**).

Les PC sont capables de limiter les variations du pH du LCR par modification des échanges Na⁺ + /H⁺ au pôle basolatéral des cellules épithéliales (Murphy 1990). Ils présentent à leur pôle apical, à proximité de la pompe Na⁺/K⁺ ATP ase, un Co transporteur Na⁺-K⁺ -2Cl⁻ dont le rôle est d'échanger 2 ions Cl⁻ pour un ion Na⁺ et un ion K⁺. Ce Co transporteur sert à la maintenance du volume cellulaire et à la réabsorption du K⁺ du LCR (**Plotkin et al, 1997**).

Les PC sont capables de réabsorber des métaux lourds, tels le plomb et le mercure lorsqu'ils sont présents dans le LCR, ou d'inhiber la pénétration de ceux-ci dans le LCR limitant ainsi leur toxicité cérébrale. **Zheng (1996).**

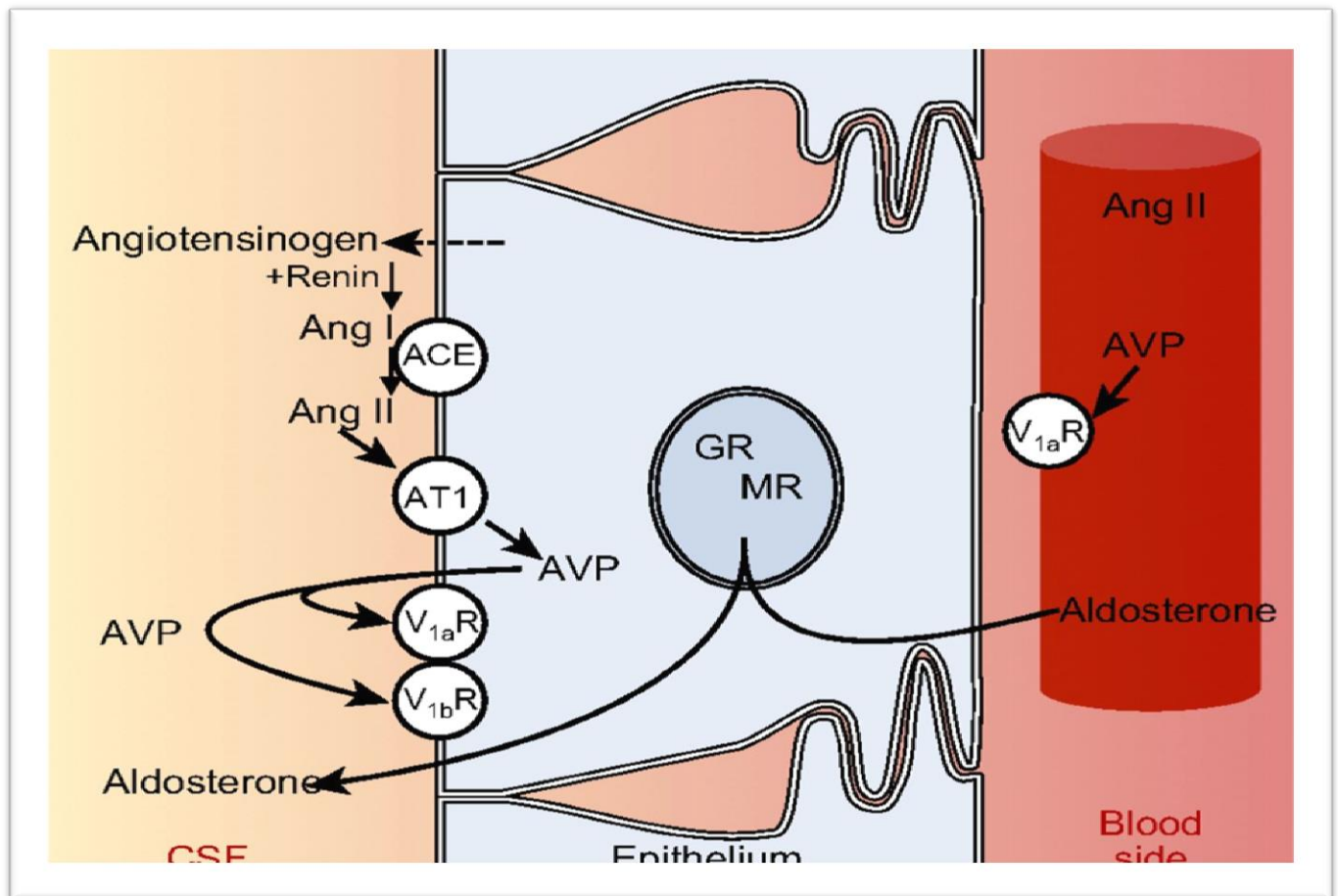


Fig. 31 : La barrière Sang-LCR (BSL) et les phénomènes de transport actif (ref :159)

CHAPITRE VI : PHYSIOPATHOLOGIE

➤ **Physiopathologie des hydrocéphalies (53, 132, 179)**

L'hydrocéphalie est la conséquence d'un trouble de la sécrétion ou de la circulation ou de l'absorption du LCR ou parfois les trois (03) mécanismes peuvent être impliqués.

1. Anomalie de la sécrétion : Il n'existe qu'une situation pathologique entraînant une hyperproduction : dans certaines tumeurs des plexus choroïdes (papillomes).

2- Anomalie de la circulation :

C'est de loin le mécanisme le plus fréquent, elle réalise des hydrocéphalies obstructives dites hydrocéphalies non communicantes. Le blocage se produit le plus souvent au niveau des rétrécissements de la filière ventriculaire.

2.1- Au niveau des ventricules latéraux et 3ème ventricule :

Le blocage est en règle tumoral, par lésion intra-ventriculaire obstruant un ou les deux trous de Monro (ex : le kyste colloïde).

2.2- Au niveau de l'aqueduc de Sylvius :

Ce sont avant tout des sténoses congénitales isolées, ou associées dans un cadre plurimalformatif. Jamais complètes, elles sont la conséquence de rétrécissements de diaphragmes ou de multicanaux rétrécis sur le trajet de l'aqueduc. Ces sténoses peuvent également résulter de gliomes périaqueducaux ou pinéalomes.

2.3- Au niveau du 4ème ventricule :

Il peut être obstrué par une tumeur siégeant dans la lumière (Médulloblastome, épendymome), ou par une tumeur névraxique dont l'expansion vient combler la lumière ventriculaire (tumeur du tronc cérébral).

2.4- au niveau de la sortie de la filière ventriculaire :

Le plus souvent bloquée par une malformation : imperforation du trou de Magendie, anomalie de la charnière osseuse (malformation ou syndrome de Chiari, de Dandy Walker, Kyste arachnoïdien).

2.5- Au niveau des espaces sous arachnoïdiens :

L'obstacle réalise une hydrocéphalie communicante. L'obstacle peut se situer en un point quelconque des espaces péri-cérébraux, notamment des citernes de la base (ex : une arachnoïdite).

Cette entrave à la circulation périphérique du LCR rend insuffisante la résorption au niveau des sinus veineux et elle est responsable de la dilatation ventriculaire par accumulation du LCR en amont.

3. Troubles de la résorption :

Ces troubles peuvent être secondaires à l'immaturation des sites de la résorption ou secondaires à l'obstruction et/ou à la destruction des villosités arachnoïdiennes suite à une hémorragie méningée ou une méningite purulente.

Ce mécanisme peut être associé à celui d'hydrocéphalie non communicante, le laminage chronique des espaces sous-arachnoïdiens secondaire à l'hyperpression intracrânienne détruisant les villosités arachnoïdiennes initialement fonctionnelles.

Une augmentation de la pression intraveineuse peut être secondaire à une thrombose d'un ou plusieurs sinus, ou une malformation de l'ampoule de Galien.

CHAPITRE VII : Aspects Diagnostiques et Etiologiques des Hydrocéphalies

A - Hydrocéphalie fœtale : (17, 36, 74, 85, 95)

L'échographie systématique et régulière pendant toute la grossesse rend possible le dépistage précoce d'une affection anténatale comme l'hydrocéphalie. Ceci concerne tout particulièrement les « grossesses à risque » et notamment toutes les fois où est retrouvée la notion de cas familiaux d'hydrocéphalies ou de malformations du système nerveux.

Le diagnostic peut être suspecté dès la 15^{ème} semaine d'aménorrhée(SA) et affirmé dès la 20^e SA. .

1. Critères échographiques (12, 15, 17,85, 98, 140):

L'utilisation de l'échographie et surtout endo-vaginale avec des sondes multifréquences, haute résolution permet la réalisation d'un examen morphologique performant dès la fin du premier trimestre.

1.1. Le diamètre bipariétal : Le diagnostic anténatal d'hydrocéphalie se fait sur la mesure du diamètre bipariétal (BIP) qui doit être corrélé à l'âge gestationnel (comparaison par rapport à des courbes de référence), et aussi sur la dilatation ventriculaire. Celle-ci est affirmée par la mesure du rapport de la largeur du ventricule latéral sur la largeur de l'hémisphère cérébral. La limite supérieure de ce rapport chez les sujets normaux passe de 0,7 à la 15^e SA à 0,5 à la 20 SA et à 0,35 à terme.

Une augmentation de ce ratio par rapport à la courbe de référence définit l'hydrocéphalie surtout si elle est associée à une augmentation du BIP, anomalie souvent tardive. Cependant, il peut exister des dilatations ventriculaires transitoires entre 16 et 18 SA qui disparaissent ensuite spontanément. Le diagnostic ne peut être donc affirmé qu'après des examens répétés.

1.2. Les paramètres biométriques :

Le diagnostic précoce de l'hydrocéphalie est possible bien avant le stade d'augmentation du diamètre bipariétal, c'est donc l'étude des biométries ventriculaires qui présente un intérêt déterminant.

Les biométries ventriculaires apprécient la croissance différentielle des ventricules latéraux par rapport aux hémisphères cérébraux.

1.2.1. Le rapport ventriculaire (latéral ventriculaire ratio LVR) :

Il exprime la croissance différentielle du système ventriculaire et des hémisphères cérébraux. Une grande dispersion des valeurs du LVR est à noter avant 20 SA (amplification de l'erreur sur la mesure de faible valeur) ce qui rend aléatoire l'utilisation de ce paramètre avant cette date.

La courbe du LVR en fonction du diamètre bipariétal est plus intéressante si l'on veut affiner le dépistage de l'hydrocéphalie au deuxième trimestre. En effet, il existe un étalement des valeurs du LVR pour des valeurs du diamètre bipariétal entre 30 et 65mm ce qui permet une analyse plus fine de la valeur de ce rapport au deuxième trimestre.

On retient comme valeur pathologique du rapport ventriculaire **LVR > 0,45** après **24 SA**.



Figure N°32: Pôle céphalique à 12 SA, plexus choroïdes pris par l'échographie

1.2.2. Le diamètre atrial :

Avec l'amélioration des techniques échographiques et la meilleure connaissance à la fois de l'écho-anatomie et de la physiopathologie ventriculaire ; les auteurs s'accordent aujourd'hui sur l'importance de la région atriale dans le diagnostic précoce de l'hydrocéphalie fœtale.

La coupe utilisée est transversale, passant au-dessus de celle utilisée pour la mesure du diamètre bipariétal (coupe transversale fronto-occipitale passant par le septum lucidum, les thalamus et le troisième ventricule). A ce niveau, le carrefour ventriculaire est facilement visualisé, rempli par les plexus choroïdes.

Le diamètre atrial est toujours constant quel que soit l'âge gestationnel, on admet une valeur supérieure normale de 10 mm.

1.2.3. La mesure des cornes frontales : (120)

CAMPBELL a défini à ce niveau un nouvel index ventriculaire VHR «ventricular Horn ratio». Les valeurs du VHR sont indiquées dans le tableau ci-dessous pour un âge gestationnel de 14 à 22 SA. On peut parler de l'hydrocéphalie si le VHR est supérieur ou égale à **0,5** après 20 SA.

Age gestationnel en SA	14	16	18	20	22
VHR	0,73	0,60	0,45	0,43	0,40

2. Apport de l'imagerie par résonance magnétique : (13, 27, 88, 113):

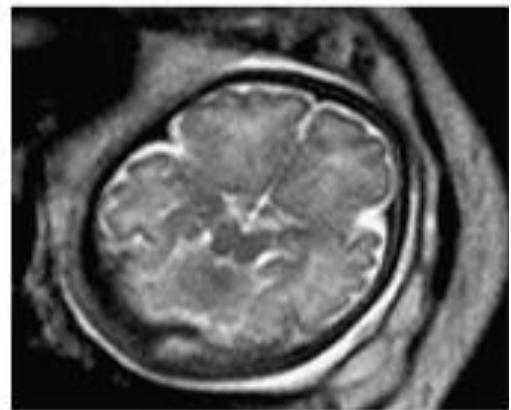
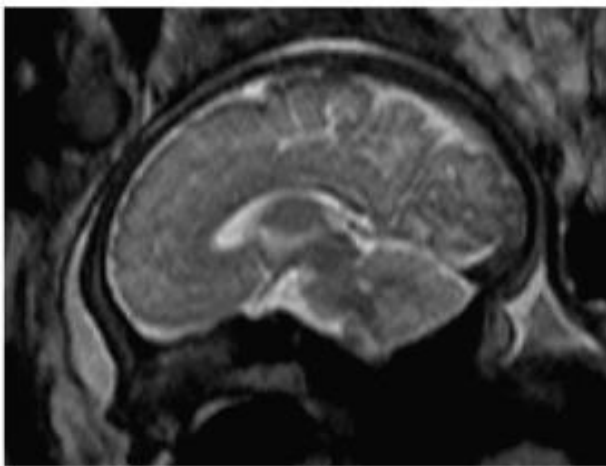


Figure N°33 : cerveau fœtal normal à 38 SA en coupe sagittale et axiale pris par IRM en T2.

L'IRM fœtale voit progressivement ses indications s'élargir grâce aux séquences rapides, permettant de réduire les artefacts de mouvements avec des images de meilleure qualité, sans risque démontré pour le fœtus du fait de l'absence de radiations ionisantes.

En effet, lorsque le diagnostic d'une anomalie cérébrale est posé par l'échographie, son pronostic ne peut pas être déterminé d'autant plus qu'il s'agit de plusieurs malformations associées non détectées par échographie. Actuellement une hydrocéphalie congénitale isolée est de bon pronostic.

Ainsi, l'incidence des ventriculomégalies isolées diagnostiquées par échographie fœtale est de 84%, alors que lorsque l'IRM est utilisée, cette incidence ne dépasse pas 42%. L'IRM permet une bonne visualisation des différentes structures de l'encéphale fœtal.

L'importance du diagnostic précoce des malformations cérébrales est en relation étroite avec le pronostic de ces fœtus, ainsi plusieurs malformations cérébrales incompatibles avec la vie sont actuellement candidats à un geste thérapeutique en intra-utérin.

Le dépistage précoce de l'hydrocéphalie, que ce soit par ultrasons ou par résonance magnétique, permettrait une amélioration du pronostic et de la qualité de vie des enfants et de leurs familles.

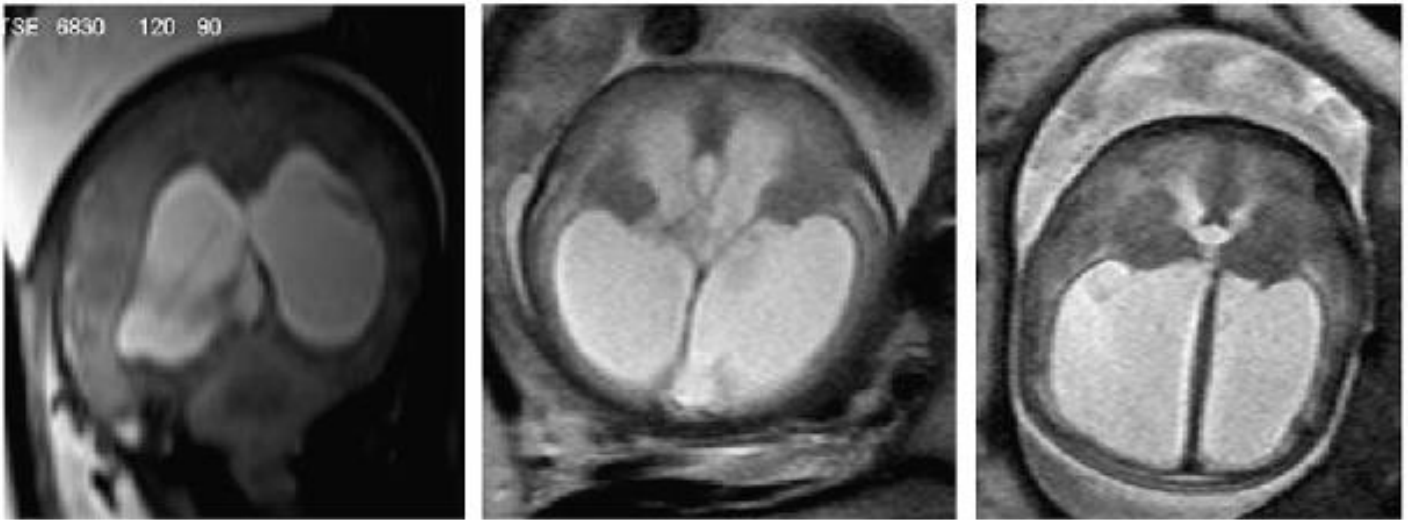


Figure N° 34 : IRM T2, coupe axiale montrant une ventriculomégalie sévère chez un fœtus au troisième trimestre.

3. Les étiologies (8, 98, 83,155, 107) :

Les étiologies sont multiples, soit malformatives, soit acquises in utéro :

3.1. Les hydrocéphalies associées à des malformations du SNC :

3.1.1. Spina bifida : C'est une embryo-fœtopathie définie par l'absence d'un ou plusieurs arcs vertébraux postérieurs. Son incidence est d'environ 1/1000 naissances.

L'hydrocéphalie est une anomalie fréquemment associée au myéloméningocèle.

3.1.2. Malformation d'Arnold Chiari typell :

Elle est quasi constante dans les myéloméningocèle lombaires ou thoraco-lombaires.

Elle se manifeste cliniquement par une croissance rapide du périmètre crânien, des signes d'hypertension intracrânienne, parfois des signes de dysfonctionnement des paires crâniennes inférieures.

L'imagerie cérébrale montre l'hydrocéphalie sus-tentorielle et la malformation d'Arnold Chiari

- petite fosse postérieure,
- allongement du tronc cérébral et du quatrième ventricule,
- hernie caudale du cervelet et du bulbe à travers le trou occipital.

3.1.3. Syndrome de Dandy-Walker :

Il associe une dilatation kystique du quatrième ventricule, une absence du foramen de Magendie et une agénésie de vermis cérébelleux.

Il existe des formes dites « Dandy Walker variant » avec une dilatation modérée du quatrième ventricule, perméabilité du foramen de Magendie et agénésie partielle du vermis.

3.1.4. Sténose malformative de l'aqueduc de Sylvius :

La sténose concerne la majorité de la longueur de l'aqueduc ou seulement un court segment.

L'aqueduc peut aussi être divisé en plusieurs canaux ou occlus par un petit septum situé à sa partie basse.

3.1.5. Les autres malformations :

L'holoprosencéphalie, agénésie du corps calleux, la polymicrogyrie.....

3.2. Les hydrocéphalies dans le cadre de syndromes poly malformatifs : Plusieurs aberrations chromosomiques s'accompagnent d'hydrocéphalie congénitale. Les plus fréquentes sont les trisomies 13 et 18.

	Signes associés à l'HDC	Mode de transmission
Sd de Bickers et Adams	Sténose de l'aqueduc de Sylvius Pouce en adduction	Récessif lié à l'X
Sd de Warburg «HARD»	Agyrie Anomalies oculaires (dysplasie rétinienne) Pouce en adduction Dystrophie musculaire	Récessif autosomique
Sd de Meckel	Dysplasie rénale poly-kystique Méningo-encéphalocèle Polydactylie	Récessif autosomique
Association VACTERL	Malformations multiples: vertèbre, anus, cœur, trachée, œsophage, radius, rein, membres...	Récessif autosomique
Sd hydrolethalus	Microphthalmie Polydactylie Malformations cardiaques, pulmonaires...	Récessif autosomique

Tableau n° 4 : Principales causes génétiques des hydrocéphalies

3.3. Hydrocéphalies acquises in utéro :

3.3.1 - Foetopathies : La toxoplasmose congénitale : elle entraîne une sténose inflammatoire de l'aqueduc de Sylvius par gliose, la chorio-rétinite, signe le plus spécifique, devra être recherché chez tout nouveau-né apparemment sain, contaminé.

- Foetopathie à cytomégalovirus, l'hydrocéphalie est beaucoup plus rare que la microcéphalie.

3.3.2. Autres : - Hydrocéphalie d'origine ischémique.

- Hydrocéphalie post hémorragique.

-Tumeurs congénitales : papillomes du plexus choroïdes, tératomes.

4. Conduite à tenir :

La conduite à tenir thérapeutique ne peut pas être systématisée, elle doit être discutée devant chaque cas en tenant compte tout particulièrement de la qualité de vie de l'enfant à venir en équipe multidisciplinaire (obstétricien, généticien, pédiatre, neurochirurgien). Les parents seront informés des conclusions et participent à la décision. Celle-ci dépend de plusieurs facteurs : l'âge de la grossesse, les caractères de l'hydrocéphalie (précocité d'apparition, l'importance de l'hydrocéphalie, évolutivité, association éventuelle à d'autres malformations, et l'étiologie).

Si d'autres malformations sont détectées, touchant le système nerveux ou d'autres organes, une interruption de grossesse est souvent proposée. Si aucune autre malformation n'est détectée, il faut surveiller par échographie de façon hebdomadaire.

- Si l'hydrocéphalie est évolutive, plusieurs attitudes sont possibles en fonction du terme de la grossesse et du choix des parents en sachant que dans ces formes, le pronostic mental à long terme est défavorable. On peut proposer une interruption de grossesse.
- Si l'hydrocéphalie est stable, aucune intervention active n'est nécessaire et l'opportunité d'une dérivation sera discutée dans les semaines ou mois suivant la naissance.
- Actuellement avec l'apport des technologies chirurgicales, l'hydrocéphalie peut être traitée in utero.

B- Hydrocéphalies néonatales (8-113-151).

Ce sont les formes congénitales n'ayant pas fait l'objet d'un dépistage anténatal diagnostiquées dès la naissance, par une macrocéphalie parfois responsable d'un accouchement dystocique. Le diagnostic évident cliniquement sera confirmé par une échographie transfontannellaire (ETF), complétée si nécessaire, pour la recherche étiologique par un scanner et/ou IRM cérébrale.

L'hydrocéphalie d'origine périnatale se constitue pendant les premiers jours de vie, suite le plus souvent à des états post-hémorragiques ou post infectieux (infections néonatales) ; le dépistage doit être précoce et systématique par des examens échographiques répétés. Ils permettent de confirmer l'existence d'une dilatation ventriculaire avant l'apparition des premiers signes cliniques.

C'est à ce stade que doit être fait le diagnostic et que la décision thérapeutique doit être prise.

Leurs étiologies sont celles qui ont été retrouvées pendant la période fœtale.

Il s'agit essentiellement :

- D'une HDC d'origines malformatives (malformations congénitales).
- Exceptionnellement d'origine tumorale.
- D'une HDC acquise :
 - post-hémorragique intraventriculaire, très fréquente chez le nouveau-né et le prématuré.
 - post-méningitique, particulièrement les méningites à entérobactéries et à streptocoque-B.

C- Hydrocéphalies du nourrisson :

1. Diagnostic clinique (8, 35 ,98) : Il peut être évoqué très précocement devant :

1.1. Augmentation du périmètre crânien (PC):

À la naissance, le PC du nouveau-né doit être égale à: $PC = (taille/2 + 10) \pm 2 \text{ cm} \approx 34 \text{ à } 36 \text{ cm}$

Le PC croît en moyenne d'un centimètre par mois pendant la première année de vie. On peut être alerté par une macrocranie (PC supérieur à + 3DS), ou par une accélération de la croissance du PC (croisement des courbes successives de percentiles). (Figure n° 17)

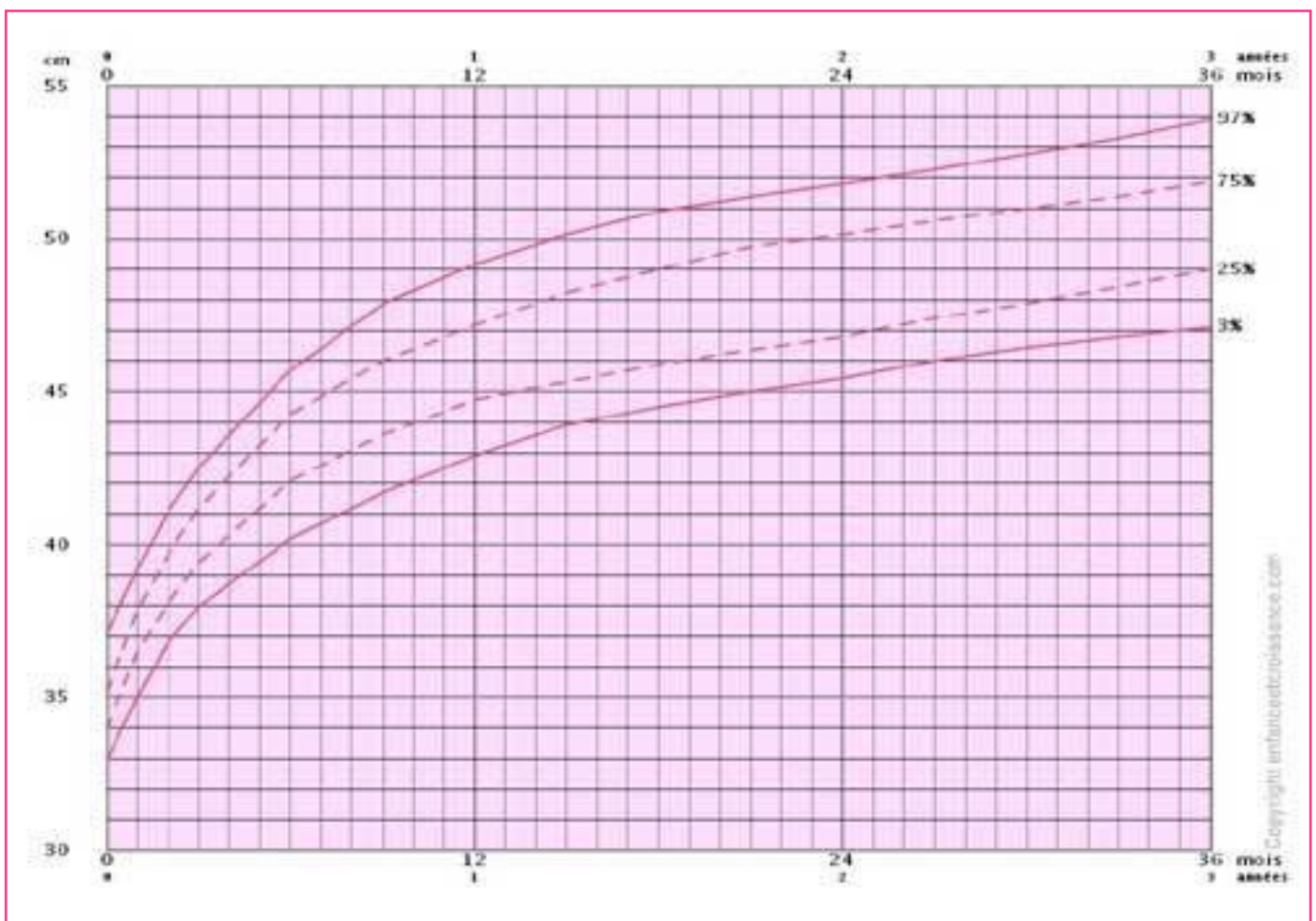


Figure N° 35: courbe du PC en percentile en fonction de l'âge.

C'est à ce stade que doit être évoqué le diagnostic d'hydrocéphalie.

L'aspect de l'enfant est caractéristique : le crâne est volumineux, la fontanelle bombée, la peau luisante, tendue et parcourue de veines épicroâniennes dilatées, les sutures disjointes sont palpables.



Figure N° 36: Macrocrânie, Circulation veineuse collatérale, F-A bonbante, cuir chevelu distendu

1.2. Les signes oculaires :

- Le regard en coucher de soleil : signe très fréquent , les globes oculaires basculent vers le bas sous l'effet de l'hyperpression qui s'exerce sur le toit des orbites, mais aussi sous l'effet de la paralysie de la verticalité du regard ou syndrome de PARINAUD, ce qui permet de voir largement la cornée au-dessus de l'iris en partie masquée par la paupière inférieure.
- Un strabisme convergent : souvent observé, rapporté à une atteinte du sixième nerf crânien par hypertension.
- La baisse de l'acuité visuelle : difficile à dépister à cet âge, seule l'absence de la poursuite oculaire ou la présence de mouvements désordonnés des yeux sont évocateurs d'une amblyopie grave qui peut être la conséquence d'une atrophie optique secondaire à l'hydrocéphalie.



Figure N°37 : regard en coucher de soleil

1.3. Les signes neurologiques:

- On retrouve une hypertonie des membres associée le plus souvent à une hyper réflexie et à une hypotonie axiale.
- une hyperexcitabilité peut s'observer.
- L'arrêt et/ou la régression des acquisitions psychomotrices sont des signes constants.

2. Les examens paracliniques (2, 5, 48, 64) :

2.1. L'échographie transfontannellaire :

C'est un examen simple, fiable, d'une totale innocuité et d'une grande maniabilité, utilisé en première intention tant que la fontanelle antérieure est perméable. Elle est réalisée par un appareil en temps réel et permet, par des coupes sagittales et frontales, d'étudier non seulement les cavités ventriculaires mais aussi le parenchyme cérébral (malformation, tumeur, hémorragie.....).

Elle peut être répétée et permet ainsi une surveillance évolutive. Elle permet aussi une étude doppler des vaisseaux intracrâniens dont les courbes peuvent être modifiées dans les hydrocéphalies sous forte pression, notamment au cours des hémorragies intraventriculaires du prématuré.

2.2. Le scanner cérébral (8 ,48 ,64) :

- Il permet d'identifier la dilatation ventriculaire, sa topographie (globale, prédominant sur un segment, postérieur le plus souvent, ou sur l'un des ventricules latéraux) et la dilatation éventuelle des espaces sous arachnoïdiens (citernes de la base du crâne, les espaces sous arachnoïdiens de la convexité cérébrale, scissure inter-hémisphérique).
- Il précise aussi le niveau de l'obstacle (aqueduc de Sylvius, trou de Monro) et s'il s'agit d'une hydrocéphalie communicante ou non.
- Il permet d'apprécier le caractère « actif » de l'hydrocéphalie sous forme de l'existence d'une hypodensité péri-ventriculaire irrégulière, prédominante au niveau des cornes frontales et occipitales, liée à une suffusion de LCR au travers de l'épendyme sous l'effet d'une importante hyperpression « résorption trans-épendymaire ».
- Il peut également fournir une orientation étiologique.
- Il permet enfin la surveillance de l'enfant hydrocéphale : évolution spontanée de la taille des ventricules permettant de distinguer les hydrocéphalies évolutives des hydrocéphalies

stabilisées, et l'évolution postopératoire permettant le contrôle de la bonne position du matériel et l'apparition des complications.

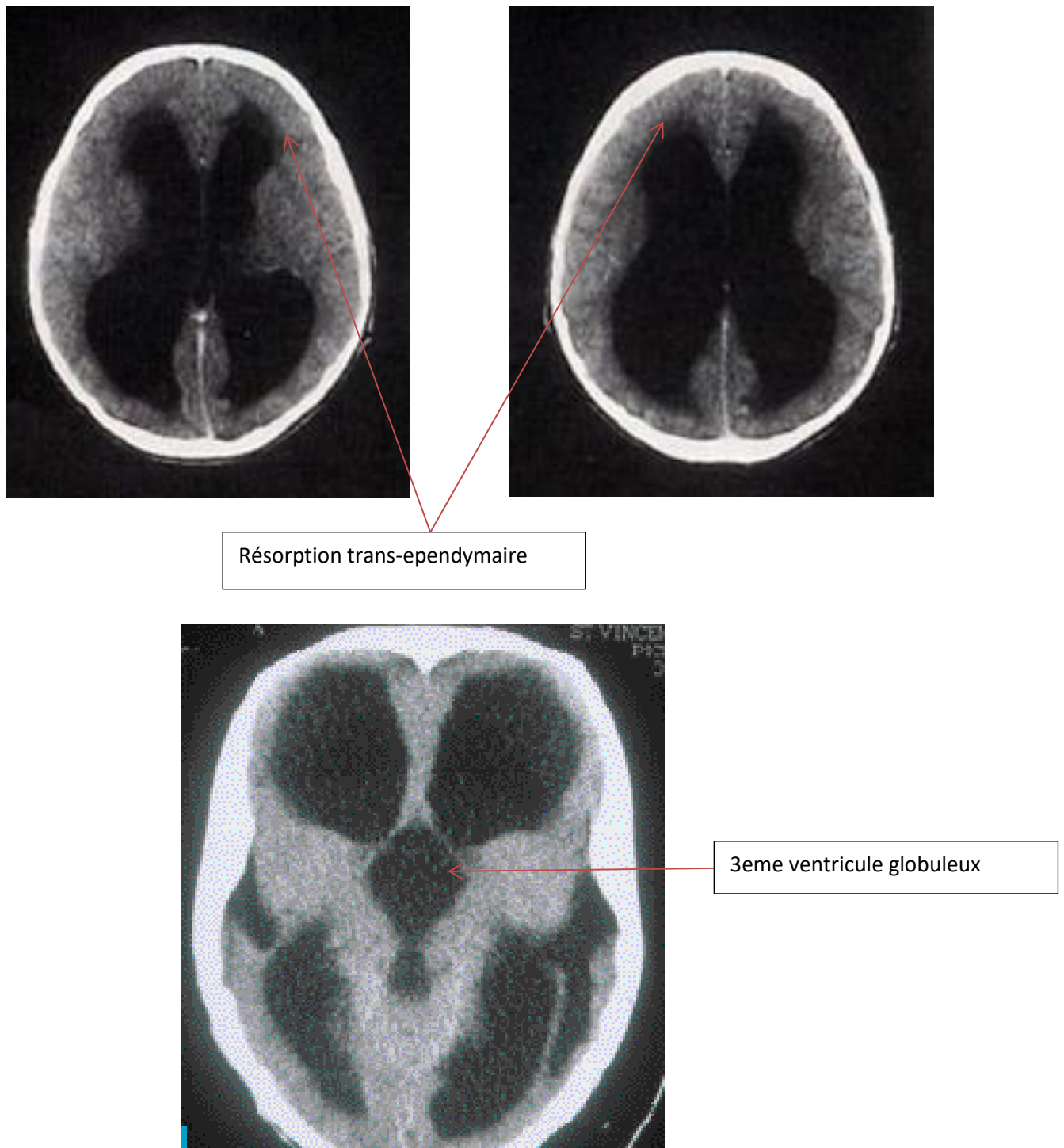


Figure 38 : Scanner cérébral objectivant une hydrocéphalie active

2.3. L'imagerie par résonance magnétique (98, 64, 71) :

Elle est supérieure au scanner pour l'exploration d'une hydrocéphalie, en particulier pour la forme communicante grâce à la réalisation de coupes dans les trois plans de l'espace et sa meilleure résolution.

Elle permet :

- Une meilleure appréciation morphologique des ventricules et de faire le diagnostic étiologique.
- Elle permet également, par l'étude des flux du LCR, de préciser le siège de l'obstruction de l'hydrocéphalie et de fournir une approche physiologique par le calcul du volume du LCR intracrânien.
- Elle permet enfin d'identifier un œdème sous-épendymaire de résorption.

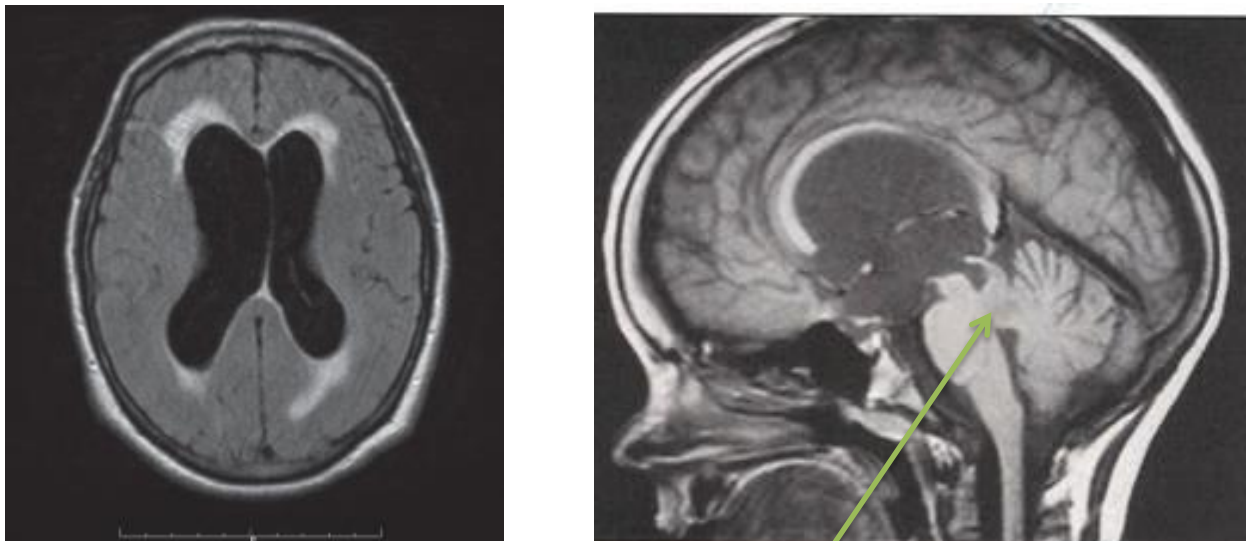


Figure 39 : IRM objectivant une HDC tri-ventriculaire par sténose de l'aqueduc de Sylvius

2.4. La radiographie du crâne (8, 69) :

Elle montrerait une disjonction des sutures, un amincissement de la voûte à prédominance frontale et éventuellement des calcifications pouvant orienter vers une étiologie particulière (toxoplasmose, CMV, tumeur...).



Figure 40 : radiographie du crane objectivant une macrocranie

2.5. L'électroencéphalogramme (EEG) :

Il n'apporte en règle aucun argument pour le diagnostic. Il peut être normal comme il peut montrer un ralentissement du rythme de base témoin d'une souffrance cérébrale diffuse non spécifique.

2.6. La mesure de la pression intracrânienne :

Elle peut être nécessaire pour poser l'indication opératoire devant une hydrocéphalie peu évolutive. Pour être valable elle doit faire l'objet d'un enregistrement d'au moins 24 heures.

2.7. La ponction lombaire :

Elle a un intérêt étiologique, elle ne doit être réalisée qu'après avoir éliminé un risque potentiel d'engagement.

Une importante hyper- protéinorrhachie doit faire suspecter un papillome des plexus choroïdes. Elle permet aussi de rechercher une méningite décapitée ou chronique qu'il convient d'identifier avant la mise en place d'une dérivation.

3. Diagnostic étiologique :

On distingue les hydrocéphalies d'origine congénitales et les hydrocéphalies acquises :

- **Les hydrocéphalies congénitales :**

- Leur fréquence serait de 1 à 3 pour 1000 naissances vivantes (MILHORAT 1972) **(133)**.
- Leur cause exacte est le plus souvent inconnue : des facteurs génétiques, héréditaires, tératogènes ou infectieux ont été incriminés. .

a. Spina bifida (47-98-104-132) :

C'est une malformation d'origine congénitale qui est la conséquence d'une anomalie de la fermeture de la partie postérieure du tube neural, correspondant à la moelle, et/ou du rachis axial qui le recouvre. Elles sont de gravité variable. 80% des enfants porteurs de spina bifida présentent une hydrocéphalie clinique plus ou moins sévère.

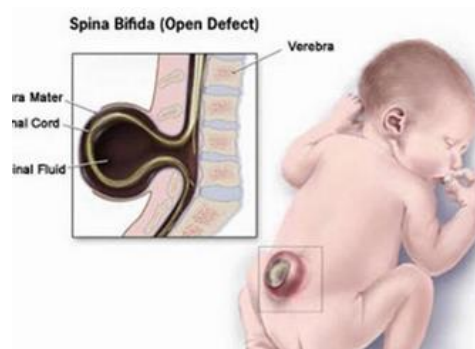


Fig.41 : myéloméningocèle

b. La malformation d'Arnold Chiari (112-106) :

Elle est schématiquement constituée par une élongation ectopique plus ou moins marquée du cervelet et du bulbe à travers le trou occipital.

On en distingue trois types :

- **Type I** : descente des amygdales cérébelleuses dans le trou occipital provoquant un blocage du trou de Magendie,
- **Type II** : descente d'une partie du quatrième ventricule, des amygdales cérébelleuses ainsi de la partie inférieure du cervelet dans le canal médullaire.
- **Type III** : associée à un spina bifida ouvert (encephalocele).

Chiari considérait que la hernie cérébelleuse était secondaire à l'hydrocéphalie, mais d'autres auteurs pensent plutôt que l'hydrocéphalie est secondaire à un engagement.

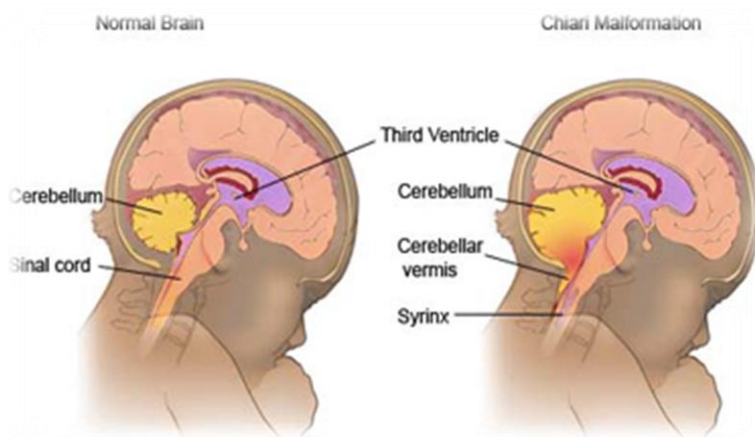
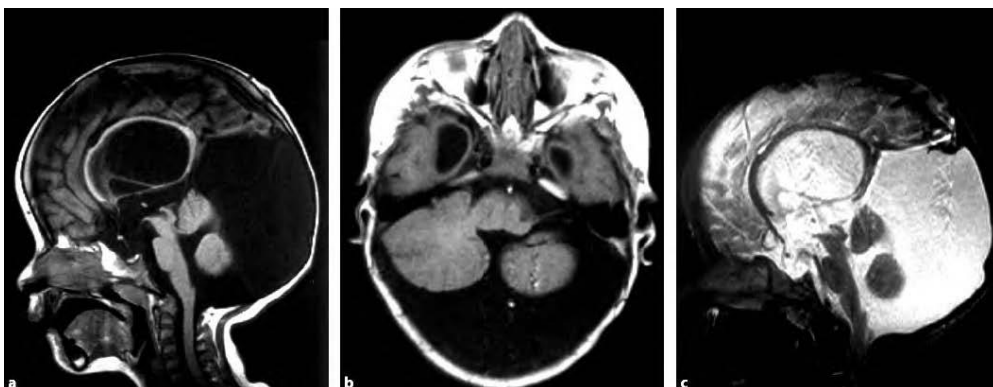


Fig. 42 : Malformation d'Arnold Chiari (112)

Amygdales cérébelleuses

c. Le syndrome de Dandy-Walker (62-98-112) :

Il est défini par l'association d'une agénésie vermiénne partielle ou totale avec une dilatation kystique du 4ème ventricule et un élargissement de la fosse cérébrale postérieure avec insertion haute de la tente du cervelet, s'accompagnant d'une hydrocéphalie tétra-ventriculaire type non communicante.



d. La sténose de l'aqueduc de Sylvius (20, 23,33, 65,103, 158) :

L'aqueduc de Sylvius est le segment le plus étroit du système ventriculaire, présente un trajet incurvé avec des variations de forme et de calibre de sa lumière. Il est, de ce fait, exposé aux différents types de lésions, susceptibles de gêner ou d'interrompre totalement la circulation du LCR à son niveau.

La sténose, caractérisée par un rétrécissement anormal de la lumière, sans modification notable de la paroi, est observée dans des cas d'hydrocéphalie d'origine malformative telles : la malformation d'Arnold Chiari de type II, où les pédoncules sont très allongés, et habituellement étiré et filiforme responsable d'une hydrocéphalie constante.

La sténose de l'aqueduc peut être la conséquence d'une compression de la plaque tectale par les ventricles sus-jacents dilatés et serait dans ce cas, non la cause, mais la conséquence de l'hydrocéphalie.

L'atrésie de l'aqueduc (ou forking) correspond à une disparition de la lumière de l'aqueduc, qui est remplacée par des amas de rosettes épendymaires.

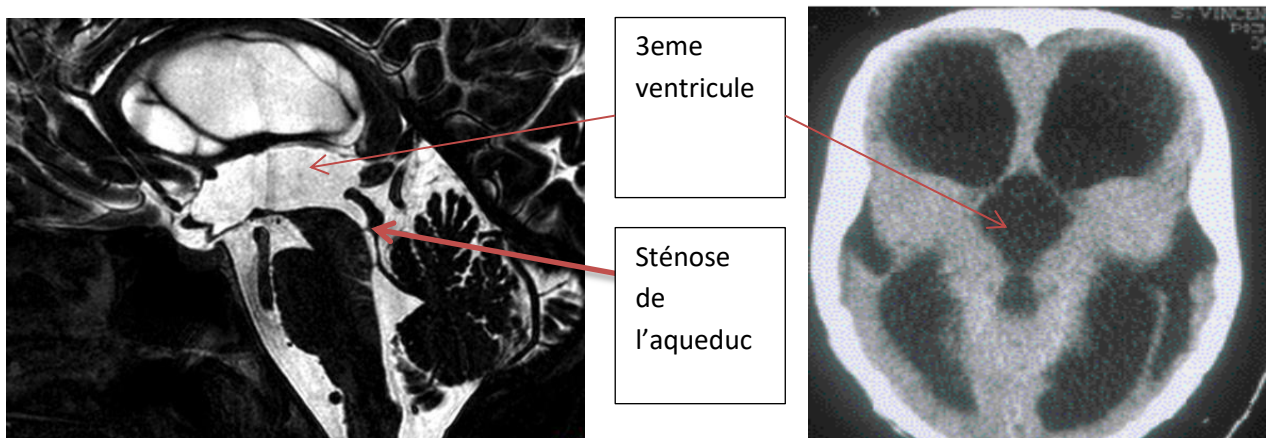


Fig.44 : Hydrocéphalie tri-ventriculaire par sténose de l'aqueduc de Sylvius (IRM - TDM)

e. Les kystes arachnoïdiens :

Décrit pour la première fois en 1831 par BRIGHT(37), le kyste arachnoïdien est une formation arachnoïdienne dont les parois sont purement arachnoïdiennes et ne se différencie pas du tissu arachnoïdien voisin. Il peut se développer partout où il existe de l'arachnoïde mais, il a tendance à se localiser au niveau des citernes arachnoïdiennes péri-céphaliques.

Ce kyste contient du liquide cérébro-spinal (L.C.R.) de même composition que le L.C.R. voisin et communique avec les lacs arachnoïdiens jointifs permettant un échange régulier du liquide intrakystique.

La symptomatologie clinique des kystes arachnoïdiens va dépendre du siège du kyste arachnoïdien, et de son volume, mais associera toujours des signes d'hypertension intracrânienne et d'hydrocéphalie par compression des voies d'écoulement du LCR.

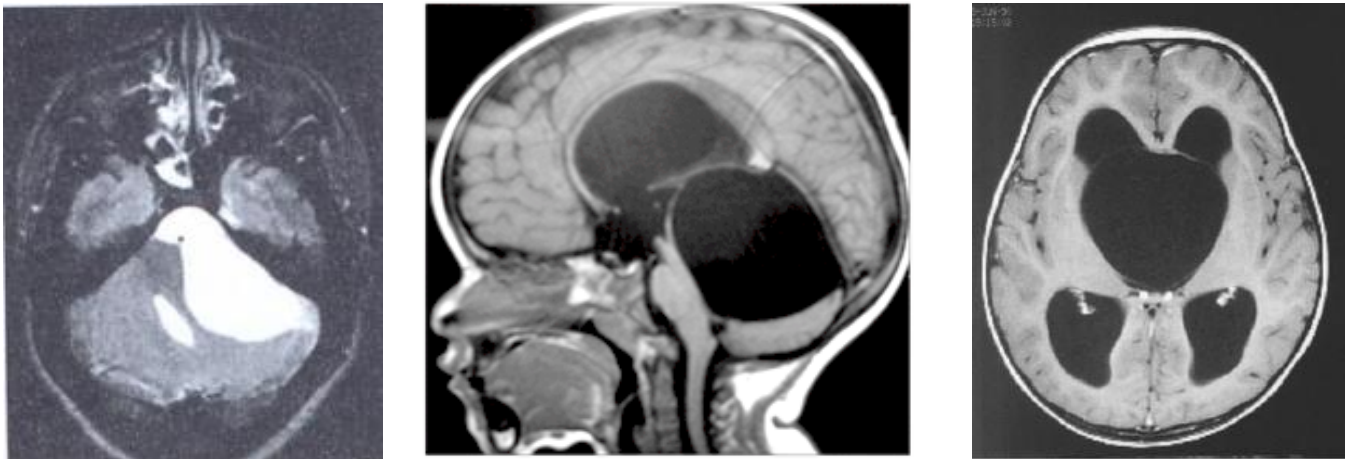


Fig. 45 : Kystes arachnoïdiens de la fosse cérébrale postérieure

K-A du 3eme ventricule

f. Les hydrocéphalies génétiques (1- 88) :

Une hydrocéphalie peut faire partie du tableau clinique de différentes anomalies chromosomiques. Elle est liée à l'*X* et associe : une hydrocéphalie tri- ventriculaire, une sténose de l'aqueduc et une hypoplasie des pyramides bulbaires.

Elle fait partie d'un groupe de syndromes résultant d'une mutation du gène L1-CAM situé en Xq 28 qui ont pour point commun, outre leur survenue chez les garçons, la présence d'un retard mental et d'une hypoplasie ou agénésie du corps calleux. Il existe également des hydrocéphalies associées à une sténose ou à une atrésie de l'aqueduc transmise selon le mode autosomique récessif.

Une hydrocéphalie est observée dans certains syndromes mendéliens, associée à d'autres malformations du système nerveux central et à des malformations viscérales et/ou squelettiques.

- syndrome de Meckel, syndrome de Vater, hydrocéphalie transmise selon le mode autosomique dominant.

-

• Les hydrocéphalies acquises :

a- Post – infectieuses :

Les germes responsables sont très variables et dépendent de l'âge de survenue de la méningite en période néo-natale ou plus tardivement. Dans certains cas, le diagnostic étiologique de la méningite peut être perturbé si celle-ci est décapitée par un traitement antibiotique dans le traitement d'une infection intercurrente.

Ces hydrocéphalies peuvent être contemporaines de la phase aiguë ou survenir après une méningite apparemment guérie, surtout chez le nourrisson par blocage des espaces sous-arachnoïdiens et des citernes de la base.

b- Les hémorragies cérébro - méningées :

L'hydrocéphalie est la complication majeure, a l'origine d'un trouble de la résorption au niveau des granulations de Pacchioni, ou blocage des trous de Lushka, parfois par une obstruction d'un trou de Monro ou de l'aqueduc. Elle s'observe le plus souvent chez les prématurés.

c- Les tumeurs cérébrales :

Différents processus expansifs tumoraux peuvent être responsables d'une hydrocéphalie par obstruction ou compression du système ventriculaire : papillome des plexus choroïdes, épendymome, médulloblastome, kystes arachnoïdiens, anévrisme de l'ampoule de Galien, les gliomes du tronc cérébral, les craniopharyngiomes, le gliome du 3^{ème} ventricule et les tumeurs de la région pinéale.

d- Les traumatismes : Qu'ils soient importants, ou répétés (enfants battus), ils sont souvent à l'origine d'une hydrocéphalie elle serait due à un obstacle à l'écoulement du LCS secondaire à une hémorragie sous-arachnoïdienne.

• Le Diagnostic différentiel :

1. Les collections péri-cérébrales :

- Les épanchements sous-duraux :
 - ✓ C'est un diagnostic d'urgence.
 - ✓ Ils sont suspectés à l'échographie,
 - ✓ leur surinfection ou empyème est bien étudiée au scanner cérébral.
- **Les collections sous arachnoïdiennes :**
 - Appelées encore « hydrocéphalies externes »
 - ✓ Elles se révèlent le plus souvent chez le jeune nourrisson de sexe masculin par une macrocranie, à prédominance frontale avec augmentation excessive du périmètre crânien.
 - ✓ On note une tension de la fontanelle ou un retard postural lié à une hypotonie axiale.
 - ✓ L'évolution est spontanément résolutive, l'abstention thérapeutique est la règle.
 - ✓ Seules justifient un traitement chirurgical : les hydrocéphalies externes qui s'accompagnent d'une hypertension intracrânienne et/ ou une macrocraie.

- ✓ Souvent le traitement par l'Acétazolamide (DIAMOX) permet de ralentir la croissance du PC.

2. Les macrocrânies familiales :

Elles se manifestent dès les premières semaines de vie en dehors de tout signe clinique. On note la notion de macrocrânie évidente chez l'un des parents, la courbe de croissance du PC n'est jamais accélérée, mais s'effectue parallèlement à la courbe normale ; l'échographie est normale.

3. L'agénésie du corps calleux :

Cette anomalie anatomique ne doit pas être confondue avec une hydrocéphalie. Elle se caractérise par un écartement des ventricules latéraux, une ascension du troisième ventricule et une augmentation du volume des cornes occipitales des ventricules latéraux secondaire à l'agénésie des fibres postérieures du corps calleux. Il ne s'agit donc pas d'une distension ventriculaire mais d'un aspect de type atrophique qui ne justifie aucune thérapeutique chirurgicale. L'IRM permet maintenant de confirmer facilement cette anomalie.

CHAPITRE VIII : TRAITEMENT

A. Introduction :

Selon les estimations de la **WHO** (World Health Organisation), l'hydrocéphalie congénitale est présente chez 1 à 3 sur 2000 nouveau-nés vivants. Une approche thérapeutique ; représentée par la mise en place d'un système de shunt (Dérivation) ; introduite au début du siècle, peut aboutir parfois jusqu'à **80 %** de cas à une défaillance du drainage dans les 5 ans qui suivent l'opération nécessitant ainsi un remplacement total ou partiel du système de shunt.

L'avènement de la neuroendoscopie au milieu des années quatre-vingt, en particulier dans le traitement de l'hydrocéphalie (ETV : Endoscopic Thirth -Ventriculostomy ou ventriculocisternostomie (VCS)), a rendu son application plus intéressante dans plusieurs domaines de la neurochirurgie.

Concernant le traitement de l'hydrocéphalie, le choix d'une méthode thérapeutique chirurgicale doit être adapté selon le mécanisme physiopathologique du développement de l'hydrocéphalie, qui n'est malheureusement pas toujours connu pour chaque type.

Même si les résultats et le pronostic constatés chez les prématurés présentant une hydrocéphalie post-hémorragique sont médiocres (taux de réussite de 25 %) **(18)**, les meilleurs résultats sont observés chez les enfants avec hydrocéphalie congénitale due à l'obstruction (sténose) congénitale de l'aqueduc de Sylvius (taux de réussite de 95 %) **(173)** Par ailleurs, des études multicentriques ont conclu que la VCS est couronnée d'un taux de succès dans 65 % des cas, quel que soit l'étiologie et l'âge des patients **(25)**.

Certains facteurs peuvent influencer les résultats, notamment ceux liés à l'anatomie de chaque individu : taille du troisième ventricule, la situation de l'artère basilaire, l'insertion de la membrane de Liliequist et la présence d'adhérences dans la citerne interpédunculaire. L'autre facteur souvent incriminé est représenté par les mécanismes naturels d'absorption du Liquide Céphalo-rachidien (LCR), qui doivent être suffisants et matures.

Seront décrit tous les principaux aspects techniques concernant la Ventriculocistérnostomie seule ou combinée à la coagulation des plexus choroïdes ainsi les principales indications pour chaque type d'hydrocéphalie en se basant sur la compréhension qui n'est pas toujours possible de leurs mécanismes de développements.

B- Les Buts du traitement :

Le traitement neuro-endoscopique de l'hydrocéphalie du nourrisson a plusieurs objectifs :

- freiner l'augmentation excessive du périmètre crânien par une dérivation interne du LCR en vue de réduire la pression intracrânienne.
- éviter les risques vitaux inhérents de l'hydrocéphalie.
- assurer un bon développement psychomoteur.
- éviter les shunts et leurs complications fréquentes.

C- Le traitement chirurgical:

1. La Ventriculocistérnostomie (VCS): (14, 16, 48, 69, 72, 83, 94, 103)

Le traitement des hydrocéphalies repose essentiellement sur plusieurs techniques chirurgicales, la tendance actuelle est basée sur le nouveau concept de la minimale invasive neurochirurgicale, dont la neuroendoscopie qui occupe une grande place dans l'arsenal thérapeutique en neurochirurgie.

L'histoire de la neuroendoscopie est justement étroitement liée au traitement de l'hydrocéphalie. (Chapitre histoire de la neuroendoscopie. pages 18 à 22).

1-1. Principe de la VCS:

Le but de la VCS est de drainer le liquide céphalo-rachidien depuis le V3 vers les citernes de la base du crâne (la mise en communication du V3 avec la citerne inter pédonculaire en réalisant une stomie dans le plancher du V3) d'où son appellation la Ventriculocistérnostomie.

2-1. Matériel :

L'instrumentation de base pour réaliser une ventriculocisternostomie comporte :



Matériel de la VCS

1 : sonde d'aspiration ; 2 : pinces à biopsie ; 3 : coagulateur ; 4 : sonde de Fogarty ;
6,7 optiques ; 8,9 : chemises ; 10 : câble de lumière froide

- Un endoscope rigide, longueur : 22–25 cm, diamètre : 6 mm. il existe des endoscopes flexibles d'utilisation difficile, complexe, ils sont rarement utilisés.
- Optiques à différents angles ⑥ ⑦: 0°- 30°- 45°- 60°
- Source de lumière froide ⑩.
- Caméra de haute résolution.
- Une chemise ⑧ avec une pièce intermédiaire à multicanaux ⑨ permettant le passage des différents instruments (sonde d'aspiration ①, coagulateur ③, micro-ciseaux, pinces à biopsie ②, sonde de Fogarty ④ ⑤).



Pincettes à biopsie



camera



Source de lumière froide

3-1. Les indications :

La Ventriculocistérnostomie est indiquée devant toute hydrocéphalie quel que soit l'âge et quel que soit l'étiologie, en particulier chez les nourrissons dont l'âge est inférieur à un an : soit idiopathique ou associée à d'autres malformations congénitales (sténose de l'aqueduc de Sylvius, Arnold Chiari, spina bifida.....) ou encore acquises (post-infectieuses, post-hémorragiques, ...).

A noter que dans le traitement des hydrocéphalies post-hémorragiques des nourrissons, la VCS est encore source de discussion.

4-1. Technique chirurgicale : (voire le volet pratique)

4-1-1 : Complications de la VCS : (180)

Elles ne sont pas fréquentes, la neuroendoscopie exige une main expérimentée et surtout une meilleure indication à sa réalisation.

- Les complications infectieuses sont très rares.
- L'obstruction de la stomie se voit dans 10 à 20% des cas.
- Un syndrome rare mais à bien connaître en raison de sa gravité et de l'urgence de son traitement : c'est la détérioration neurologique aiguë due à l'obstruction de l'orifice :
 - elle peut intervenir des mois à des années après l'intervention
 - elle se manifeste par des signes d'hypertension intracrânienne aigus : céphalées, vomissements, suivis rapidement par des troubles de la conscience.

a - Collections sous durales :

Elles ne sont pas fréquentes, leur incidence est toutefois assez faible (2% environ). Elles sont dues à une baisse importante de la pression intracrânienne lors de l'ouverture de la Stomie, mais surtout à une possible déplétion de LCR au début ou à la fin de l'intervention. Ces collections sont en particulier observées chez le nourrisson présentant un manteau cortical très fin et une hydrocéphalie très importante. Elles sont le plus souvent asymptomatiques, mais dans quelques cas elles exercent un effet de masse sur les structures parenchymateuses et être à l'origine d'un tableau clinique typique, imposant un traitement chirurgical.

b- Complications hémorragiques :

Le contrôle d'un saignement pendant la réalisation de la VCS peut être difficile. Les lésions vasculaires peuvent être d'origine mécanique ou thermique (électrocoagulation, laser)..

- L'incidence de saignement de faible abondance provenant des vaisseaux du plancher du V3

Est de 1 et 3% dans la littérature. Il s'agit dans tous ces cas de saignements ne gênant pas la réalisation de la VCS et sont contrôlés par une irrigation ou après coagulation la sonde coagulante.

- Des saignements plus importants sont rapportés dans la littérature survenus après les lésions de la veine thalamostriée ou de la veine septale, ou d'une des artères situées sous le plancher, telle que l'artère basilaire ou l'artère cérébrale postérieure ; devant ces cas heureusement rares la procédure endoscopique est alors immédiatement abandonnée et une dérivation externe du LCR est mise en place.

c- Atteintes neurologiques :

Les complications survenues après une Ventriculocisternostomie entraînant une atteinte des fonctions supérieures telle une confusion ou une obnubilation postopératoire sont retrouvées dans la Littérature avec une incidence de 1 à 46% des VCS.

Elles surviennent dans la plupart des cas après une lésion du tronc cérébral, une hémorragie sous arachnoïdienne massive.

Des troubles de la mémoire sont également décrits, leurs incidences varient dans la littérature entre 1.2 % et 11.1%.

Le fornix (pilier antérieur du trigone) et les corps mamillaires, jouent un rôle important dans l'acquisition et la consolidation d'informations, une contusion de ces deux structures importantes lors de procédure endoscopique, peut entraîner une amnésie antérograde.

Une comitialité post VCS est également décrite mais elle est rare, elle résulte le plus souvent d'une altération de l'état général préexistante.

d- Lésions hypothermiques et troubles neurovégétatifs :

L'anatomie du V3 rend l'hypothalamus vulnérable lors de la VCS, des lésions de l'hypothalamus peuvent survenir lors de la distension de ses noyaux secondaire à une irrigation trop abondante ou par diffusion de chaleur au moment de la coagulation du plancher du V3.

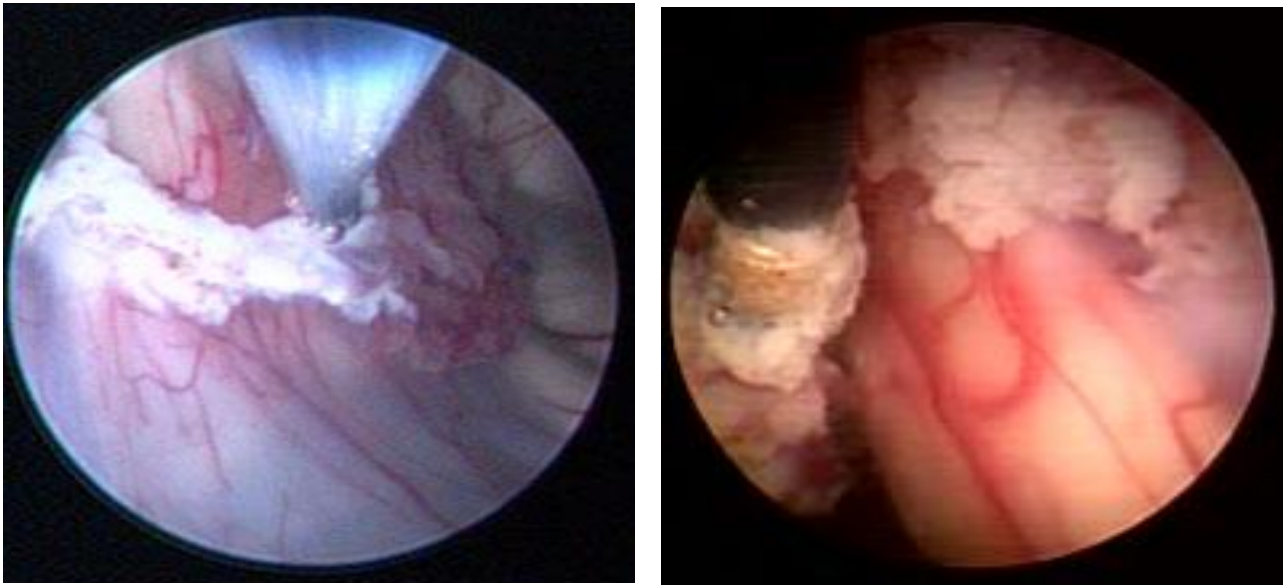
- L'incidence d'une bradycardie au moment de la réalisation de la Stomie pourrait dépasser les 40%, elle est sans gravité la plupart du temps, elle nécessite seulement un dégonflage du Ballonnet. Certains cas d'asystolie et d'arrêts cardiaques sont décrits.
- Le diabète insipide est une complication bien connue de la VCS mais son caractère le plus souvent transitoire fait que son incidence est mal connue les lésions se situent au niveau des noyaux para-ventriculaires et supra-optiques.

2- 2 : Ventriculocisternostomie associée à la Coagulation des Plexus Choroïdes (VCS/CPC) : (22, 23 24, 31, 32, 65)

a : introduction : la coagulation des plexus choroïdes a repris sa place dans le traitement des hydrocéphalies du nourrisson de moins d'une année et cela après confirmation de la déficience de résorption de LCR au niveau des sites principaux , il semblerait logique d'associer à la fin de toute Ventriculocisternostomie une coagulation complète si possible de tous les plexus choroïdes dont le but principal est de diminuer le débit de sécrétion du LCR et cela pourrait mettre en équilibre la sécrétion et l'absorption, et donner le temps a l'adaptation des espaces sous arachnoïdiens au nouvel afflux du LCR résultant de la VCS

b : technique : **Après** la réalisation de la Ventriculocisternostomie l'attention est tournée vers les plexus choroïdes, partant du trou de Monro en se dirigeant progressivement vers l'arrière, la coagulation se fait au moyen d'une sonde coagulante mono polaire en faisant attention à ne pas blesser les grosses veines (thalamostriée, v-septale, les veines cérébrales internes) et les surfaces ependymaires. Une attention particulière est accordée à ce que tous les plexus choroïdes soient coagulés y compris les veines choroïdiennes supérieures le long de toute leur longueur, coagulation du glomus du PC, celui de la partie postérieure du thalamus, ainsi que celui de la corne temporale. Si le septum pellucidum est intact, une séptotomie est réalisée au bord supéro-postérieur du trou de Monro afin d'accéder dans la lumière du ventricule latéral controlatéral et procéder ensuite à la coagulation du plexus choroïde gauche. Souvent existe un petit saignement

généralement d'origine veineux qu'on peut contrôler par une irrigation douce au sérum physiologique tiède en prenant tout le temps qu'il faut jusqu'à ce que le saignement s'arrête.



Coagulation des PC (vue endoscopique)

2-3: Les valves de dérivation interne (DVP/DVA) : (8, 45, 117, 125, 128, 146, 152)

2-3-1 Historique : Les tentatives de drainage ont été entreprises depuis l'Egypte ancienne.

➤ La dérivation ventriculo -péritonéale (DVP) :

- a- été proposée en premier par CAUSH en 1908 et réalisée pour la première fois par FERGUSSON.
- b- Jusqu'en 1958, les résultats de cette dérivation étaient assez médiocres car le système s'obstruait essentiellement au niveau du drain péritonéal par réaction localisée.
- c- Cette complication a pu être supprimée à partir du moment où les auteurs, en particulier HARSH (1954), LUYENDIJK et NOODIJK (1959-1960) modifièrent la structure du drain péritonéal, en utilisant un matériel n'entraînant que peu de réactions tissulaires, comme les silicones, adaptés à des systèmes de valve

n'autorisant qu'un flux unidirectionnel (HOLTER, PUDENZ, HEYER (1956), SUGAR(1974).

➤ **La dérivation ventriculo-atriale (DVA) :**

- a- L'idée, fut proposée en 1895 par GARTNER.
- b- En 1911, PAYR obtient des succès, en reliant le ventricule latéral à la veine jugulaire interne.
- c- Mais, il faut attendre les réalisations d'HOLTER et PUDENZ (1958) pour que le procédé puisse être utilisé en toute sécurité.

2-3-2. Mise en place :

- a- **La DVA** : Le cathéter ventriculaire multi-perforé est introduit à travers un petit trou de trépan réalisé en pariétal postérieur dans le ventricule latéral, le système est placé sous la peau, l'extrémité distale est conduite jusqu'à l'oreillette droite sous le contrôle sceptique par cathétérisme direct de la veine jugulaire.
- b- **La DVP (valve ventriculo-peritoneale)** : le cathéter proximal est placé au niveau du corps du ventricule latéral (droit en général) qu'on raccorde à une pompe placée sous le cuir chevelu en retro auriculaire, puis un autre cathéter dont l'extrémité proximale perforée est introduit dans la grande cavité péritonéale par l'intermédiaire d'un trocart ou par abord péritonéal direct .

2-3-3- Les Complications :

a. Les complications mécaniques :

- L'obstruction du matériel de dérivation : (25%)

Elle se produit soit au niveau du cathéter ventriculaire qui peut être obstrué par les plexus choroïdes, soit au niveau de la valve qui peut être obstruée par des débris cellulaires ou une hyper-protéïnorrhée trop importante. Elle se produit par une reprise de l'hydrocéphalie avec

risque d'hypertension intracrânienne. L'obstruction peut être aussi secondaire à une plicature du cathéter à n'importe quel endroit de son trajet.

- La déconnexion et rupture du cathéter (50%)

Elles sont liées aux forces de traction qui s'exerce sur le dispositif pendant la croissance, elles sont facilement diagnostiquées par la radiologie de contrôle. Les cathéters trop courts doivent être prévenus par la surveillance attentive des enfants valvés et le rallongement systématique avant l'apparition des premiers signes de dysfonctionnement.

Actuellement ces accidents sont réduits grâce à l'utilisation du nouveau système monobloc.

- Le drainage excessif (hyper drainage) (10%)

Il se voit surtout au décours des hydrocéphalies très actives, il est responsables de syndrome de ce qu'on appelle « ventricule fente », il se traduit par un épanchement sous dural et d'une macrocranie voire d'une craniosténose. Ce drainage excessif a été considérablement réduit par l'utilisation de valves à haute pression.

- Le drainage insuffisant :

Il est responsable d'une régression incomplète des symptômes cliniques et para cliniques. Il est alors nécessaire de mettre en place une valve à pression faible ou modulable par voie percutanée.

• Autres complications :

- ✓ Migration du cathéter.
- ✓ Syndrome du quatrième ventricule exclu.
- ✓ La fistule du liquide cébrospinal avec formation de chignons ou collections sous-cutanées.

b. Les complications infectieuses : (5à10%)

L'infection de la valve est généralement liée à la contamination opératoire du matériel le plus souvent, elle survient peu de temps après la chirurgie, mais Il existe d'autres causes d'infection : hématogène, contamination directe par traumatisme ou lors d'une chirurgie abdominale, sepsis

abdominal et perforation colique spontanée. La contamination hématogène implique surtout les pneumocoques et *Haemophilus influenzae* qui touche surtout le nourrisson.

Le traitement de ces infections repose sur l'antibiothérapie, et l'ablation du matériel ; une dérivation externe transitoire est parfois nécessaire. Le meilleur traitement est préventif. l'expérience du chirurgien, la rapidité de l'intervention, la réduction de la taille de l'incision cutanée, une antibioprophylaxie visant le staphylocoque blanc est souvent utile, enfin toutes ces mesures ont permis de réduire le nombre de complications infectieuses à moins de 5%.

2-4- Les indications opératoires :

A : la Ventriculocisternostomie (VCS):

C'est le traitement de choix des hydrocéphalies obstructives, la sténose de l'aqueduc de Sylvius en est la meilleure indication. Cependant , le succès de la VCS seule ou combinée à la coagulation des plexus choroïdes dans le traitement des hydrocéphalies non communicantes chez l'enfant, et en particulier, chez les nourrissons âgés de moins de 1 an, ainsi que le nombre important de complications liées à la mise en place d'un cathéter de dérivation interne, suggèrent que la prise en charge de l'hydrocéphalie de l'enfant, quelle que soit son étiologie, doit impérativement passer par la VCS, une, deux ou même trois fois RE-VCS si échec (selon certains auteurs) avant de proposer une valve de dérivation .

B : la DVP / DVA :

Actuellement, les valves de dérivations internes constituent une alternative chirurgicale classée au second rang, après la VCS pour le traitement des hydrocéphalies. Ceci est lié au nombre important de complications secondaires à la mise en place de ces cathéters de dérivations.

La DVP est toujours préférée à la DVA quel que soit l'âge, en vue des risques chirurgicaux et de la nécessité d'un rallongement au cours du développement somatique de l'enfant.

➤ **Sont indiquées :**

a- En cas d'échec de la VCS.

b- Dans certaines hydrocéphalies communicantes associées à des modifications importantes de l'anatomie ventriculaire (syndromes poly malformatifs) empêchant la réalisation de la VCS.

2-5- Surveillance :

➤ **Les éléments de surveillance postopératoire :**

a : Les éléments cliniques :

- L'état général, la température, l'état de conscience.
- La mesure du périmètre crânien.
- L'appréciation de l'état des fontanelles et des sutures des os du crâne.
- Le dépistage de nouveaux signes cliniques (syndrome cérébelleux, troubles de l'oculomotricité).
- L'évaluation du développement psychomoteur chez le nourrisson et du comportement psychique, intellectuel et scolaire chez l'enfant.
- L'examen ophtalmologique.
- La vérification du fonctionnement du matériel de dérivation.

b : Les éléments para cliniques :

- Un scanner cérébral pour apprécier l'efficacité du système de drainage.
- Une radiographie crânienne et thoraco-abdominale pour vérifier la position et l'intégrité du matériel de dérivation.
- L'IRM de flux est indispensable dans le suivi d'un patient qui a bénéficié d'une VCS afin de bien vérifier la perméabilité de la stomie ventriculo-cisternale

2-6 : EVOLUTION :

Le patient traité pour hydrocéphalie reste toute sa vie susceptible de présenter des complications parfois graves, voire mortelles. Le devenir du patient sur le plan neurologique, développement mental et socioprofessionnel peut être grevé par les séquelles de la maladie causale et les conséquences de l'hypertension intracrânienne.

Jusqu'à preuve du contraire, un patient valvé doit être considéré comme shunt-dépendant, Il doit donc être suivi régulièrement et indéfiniment en neurochirurgie pour dépister et de prévenir d'éventuelles complications.

Le suivi régulier a aussi pour but, d'informer le patient, et de coordonner au besoin les intervenants d'autres spécialités, comme le neurologue ou le médecin rééducateur. La poursuite du suivi à l'âge adulte est une responsabilité du neurochirurgien. Il importe que le patient soit éduqué.

➤ La morbidité :

1. L'épilepsie :

L'épilepsie secondaire survient chez le patient valvé, elle serait en rapport avec l'irritation Corticale liée à la présence du cathéter.

Même si l'épilepsie reste rare après un VCS , elle serait due à des lésions corticales causées lors de la traversée corticale de l'endoscope.

2. Les séquelles motrices et sensorielles : Des séquelles motrices s'observent dans près de 20% des cas et s'associent en règle à un déficit intellectuel. Elles prennent le plus souvent la forme d'un syndrome spastique des membres inférieurs, parfois d'une hémiparésie ou d'une hémiparésie ou d'une ataxie. Les séquelles sensorielles, en particulier visuelles, sont également fréquentes. Les amblyopies fonctionnelles toucheraient 21% des patients. La surdité est plus rare.

3. Troubles cognitifs :

Les patients traités pour hydrocéphalie dans l'enfance présentent souvent des troubles cognitifs avec classiquement un QI plus bas que la moyenne; les différences avec le reste de la population ont tendance à s'accroître avec le temps, ce taux étant fortement influencé par l'épilepsie et par la cause de l'hydrocéphalie. Par ailleurs, certains auteurs considèrent que le pronostic intellectuel est

contracté par des complications graves, comme une infection de valve ou de nombreux épisodes d'obstruction de celle-ci. Pour d'autres, le parcours n'est pas influencé par le nombre de révisions ni d'infections, mais seulement par l'étiologie de l'hydrocéphalie.

➤ **La mortalité :**

Dans la littérature la mortalité est de 0 à 1% concernant la Ventriculocisternostomie. Pendant la période qui a précédé l'introduction de l'imagerie et des moyens thérapeutiques, l'hydrocéphalie était une maladie rapidement mortelle, avec une mortalité d'environ de 50% à six mois. La mortalité à la phase initiale est actuellement faible, mais le risque de décès par obstruction de valve demeure.

2-7. Prévention (160, 161) :

- **Les anomalies de fermeture du tube neural.**

La survenue de ces malformations (spina bifida, Arnold Chiari, dandy Walker, kystes arachnoïdiens,...) est d'origine multifactorielle (facteurs génétiques, environnementaux...), il est cependant établi qu'elle est corrélée à des apports faibles en acide folique (ou vitamine B9). L'augmentation des apports en acide folique à raison de 0.4 mg par jour en période pré-conceptionnelle, entraîne une diminution de moitié l'incidence des anomalies de fermeture du tube neural. Pour obtenir des apports supplémentaires de 0.4 mg par jour d'acide folique, il faudrait doubler voire tripler les apports alimentaires en favorisant les produit contenant le plus.

Il est actuellement conseillé de supplémenter systématiquement toute femme enceinte ou qui désire une grossesse, afin de prévenir les anomalies de fermeture du tube neural. Cette supplémentation doit commencer 28 jours avant la conception et se poursuivre jusqu'à 12 semaines de gestation à la dose de 400 microgrammes, y compris en cas de grossesse multiple. La prescription devrait être systématique dès l'arrêt de la contraception. Il n'a pas été signalé d'effets indésirables à la prise d'acide folique concernant le développement fœtal et le développement à distance des enfants ; de même, si la grossesse ne survient pas, une prise prolongée d'acide folique serait sans risque puisqu'il s'agit d'une vitamine soluble dans l'eau et donc que tout apport excessif est habituellement excrété dans l'urine. Cette supplémentation réduit les risques de 70%.

ETUDE PRATIQUE

CHAPITRE I : objectifs de la recherche

I : Objectifs de la recherche :

L'hydrocéphalie est une affection aux multiples aspects dont l'évolutivité est capricieuse tandis que le traitement chirurgical n'est pas toujours aisé.

Bien que la Ventriculocisternostomie endoscopique constitue actuellement le traitement standard des hydrocéphalies obstructives non communicantes, certaines controverses demeurent concernant le traitement de ces hydrocéphalies chez les nourrissons en particulier ceux dont l'âge est inférieur ou égal à une année présentant ou non des antécédents d'infection, de myéloméningocèle ou d'hémorragie, ou encore associée à une malformation de la charnière occipito-vertébrale.

En raison de la complexité de leur mécanisme physiopathologique très variable, et la fréquence des malformations congénitales du système nerveux central (SNC) associées, l'hydrocéphalie constitue une entité anatomopathologique et physiopathologique particulière.

Par ailleurs, Il est admis que le taux de réussite chez l'adulte est très important, contrairement aux résultats obtenus dans la population pédiatrique en particulier, les nourrissons dont l'âge est inférieur ou égal à un an.

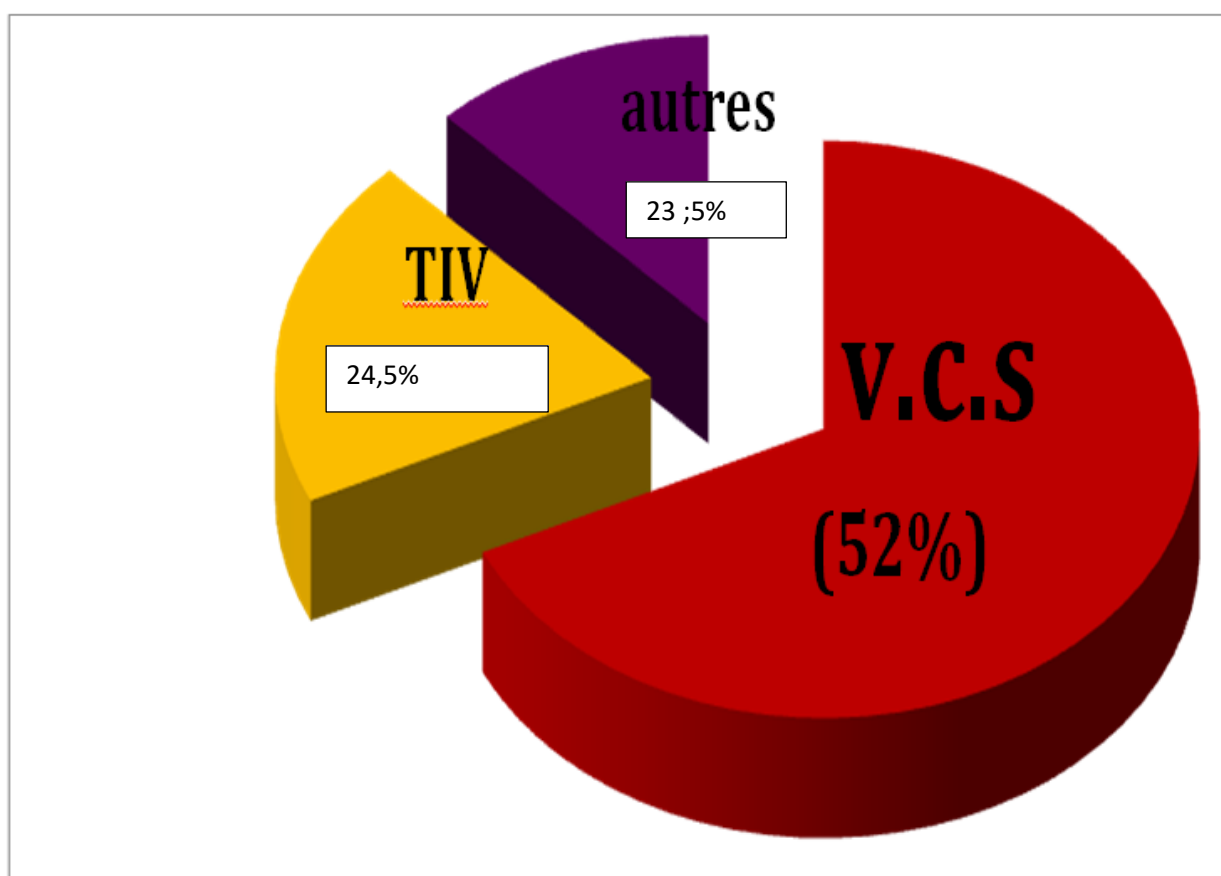
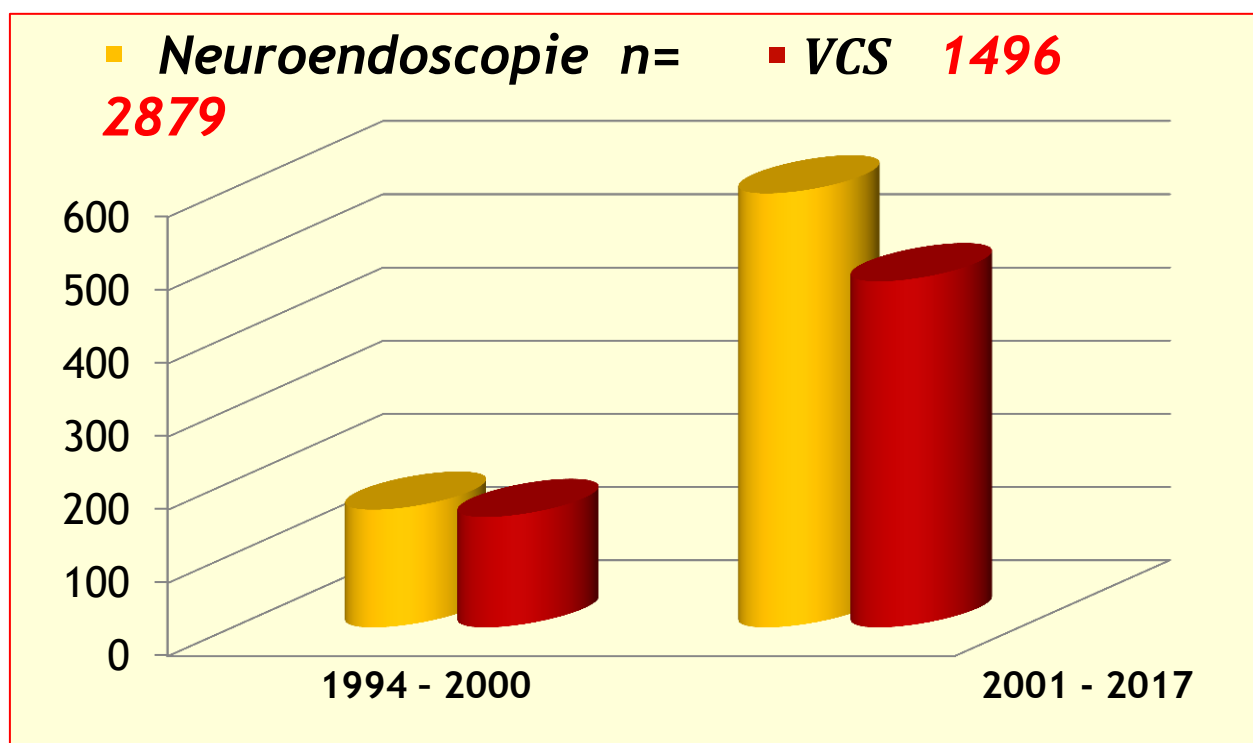
La coagulation des plexus choroïdes réalisée en association avec la Ventriculocisternostomie est une combinaison pouvant constituer une alternative intéressante en vue d'améliorer le taux de succès dans le traitement de l'hydrocéphalie.

L'objectif principal de notre travail réalisé à travers une étude prospective et descriptive vise à mettre en évidence la faisabilité et l'efficacité de cette association VCS / CPC dans le traitement de l'hydrocéphalie du nourrisson âgé de moins d'une année quel que soit son étiologie.

Une autre question pertinente à laquelle nous essayerons de répondre à travers notre étude, est de savoir si l'utilisation de cette technique (VCS-CPC) ajoute une valeur significative aux résultats dans la chirurgie de l'hydrocéphalie, en déterminant les facteurs prédictifs de la réussite de la procédure endoscopique.

Notre souhait enfin, c'est d'éviter le maximum possible le recours à l'implantation des valves de dérivation dans le traitement d'une hydrocéphalie et ainsi épargner leurs nombreuses complications.

➤ Notre expérience neuro-endoscopique :



II : Matériels et méthodes :

Notre travail est une étude prospective de **226** dossiers de patients présentant une hydrocéphalie et ayant bénéficié de Ventriculocisternostomie au niveau du département de neurochirurgie, CHU de Blida dont l'origine est multiple :

- HDC idiopathique

- congénitale : par sténose de l'aqueduc de Sylvius, ou associée à une spina bifida, ou encore associée à des malformations de la charnière occipito vertébrale (ArnoldChiari, Dandy Walker....).

- acquise : hydrocéphalie post-infectieuse (PIH), ou hydrocéphalie post –hémorragique (PHH).

L'âge des patients inclus dans notre étude est de 01mois à12mois, recrutés durant une période de **huit (08) années**, allant de janvier **2008 à mai 2015** ; étaient exclus tous les patients présentant une hydrocéphalie secondaire à un processus tumoral, et ceux qui ont bénéficié d'emblée d'une dérivation ventriculo-péritonéale.

Il s'agit d'une série entièrement chirurgicale, et tous nos patients ont été opérés dans le même service, avec le même matériel et par la même équipe.

Les données cliniques, radiologiques, et opératoires ont été collectées prospectivement à partir des dossiers médicaux, des registres et protocoles opératoires, et après visualisation des enregistrements opératoires (vidéo).

L'analyse des données a été faite sur le logiciel EPI-INFO et les tableaux des résultats élaborés sur EXCEL puis transférés sur WORD (remerciements à l'équipe d'épidémiologie chu Blida).

1 - PATIENTS :

Notre étude est prospective et descriptive concernant, tous les nourrissons dont l'âge est inférieur ou égal à une année, admis dans notre service de neurochirurgie CHU de Blida pour prise en charge chirurgicale d'une hydrocéphalie, tous les malades ont bénéficié d'un traitement neuro-endoscopique, soit ventriculocisternostomie seule (**VCSs=117**), ou ventriculocisternostomie combinée avec la coagulation des plexus choroïdes (**VCS/CPC=109**).

Au total, 226 patients ont été recrutés pendant une période de huit ans (janvier 2008 – mai 2015).

— les critères d'inclusion sont :

- a- Age inférieur ou égal à 1 an (1 à 12mois).
- b- Hydrocéphalie de type : tri ou tétra-ventriculaire, communicante ou non communicante.
- c- Hydrocéphalie secondaire ou associée à une malformation congénitale (sténose de l'aqueduc de Sylvius ; Arnold Chiari ; Dandy Walker La Spina bifida. Encephalocele.....).
- d- Hydrocéphalie acquise :
 - Post- infectieuse
 - Post-Hémorragique.
- e- Hydrocéphalie idiopathique (hydrocéphalie essentielle).

- Sont exclus tous les patients avec une hydrocéphalie secondaire à un processus tumoral, et ceux qui ont bénéficié d'emblée d'une dérivation ventriculo-péritonéale.

L'âge moyen de nos patients est de **5 à 6** mois avec des extrêmes allant de **1 à 12** mois (**Tab. n°2**), repartis au nombre de **118** malades de sexe masculin, et de **108** malades de sexe féminin (**Tab. n°3**). Le pic de notre recrutement est observé en 2010, **n= 65 (28,7%)** dont l'âge est compris entre 4 et 6 mois.

En pré opératoire, nos patients ont tous bénéficié d'un examen neurologique, d'un examen général, des examens complémentaires ont été réalisés : bilan biologique, et radiologique (ETF , TDM, IRM...), et une consultation de rea-anesthésie.

En post-opératoire les malades sont réexaminés, puis seront revus quotidiennement pendant toute la durée d'hospitalisation, généralement n'excédant pas une semaine, sauf complications ou échec de la procédure neuro-endoscopique, afin d'évaluer le mode évolutif clinique et identifier les changements du statut neurologique.

Le premier contrôle post opératoire clinique et radiologique sera fait à la quatrième semaine (en moyenne). Les contrôles ultérieurs sont généralement établis en fonction de l'état neurologique du patient à sa sortie de l'hôpital, et/ou à une éventuelle prescription d'un traitement complémentaire : rééducation fonctionnelle, un suivi chez (un psychologue, un pédiatre, en orthopédie..). Les patients seront revus régulièrement chaque mois pendant les 4 premiers mois, puis tous les trois mois pendant la première année, puis espacés de 6 mois pendant les 2 années qui suivent, enfin ils seront recontrôlés une fois par an (clinique et radiologique).

2 –INSTRUMENTATION : pour réaliser une ventriculocisternostomie nous devons avoir à la disposition toute l'instrumentation nécessaire :



Colonne d'endoscopie



Source de lumière froide



1 : holder ; 2 : différentes chemises ; 3 : chemise pourvue de plusieurs canaux ; 4 : optique



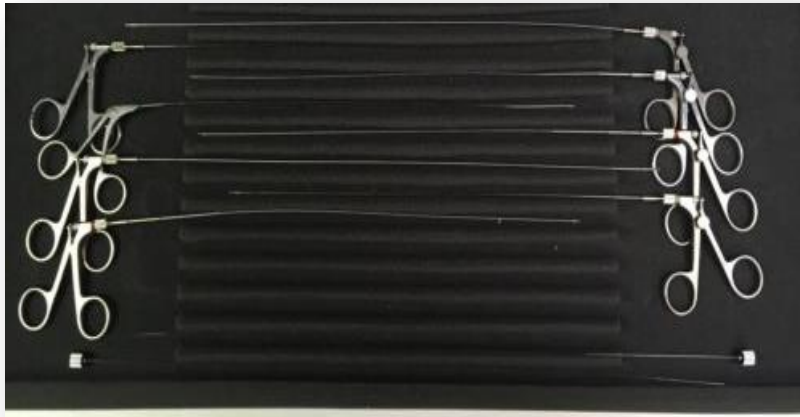
Différents optiques endoscopiques (0° ; 30°), chemise et pièce intermédiaire, mandrin



CAMERA HD



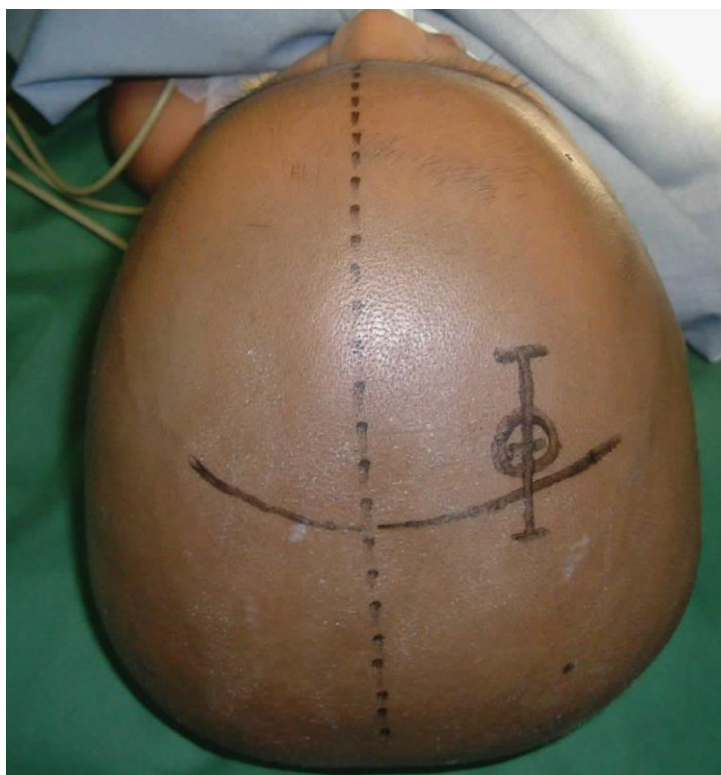
1-sonde d'aspiration,2-pince a biopsie,3-anse coagulante,4-sonde de Fogarty,5-seringue montée sur la sonde de Fogarty,6-7-optiques 0°et 30°, 8- chemise,9- support de l'optique ,10-cable de lumière.



Différentes pincettes à préemption (biopsie)

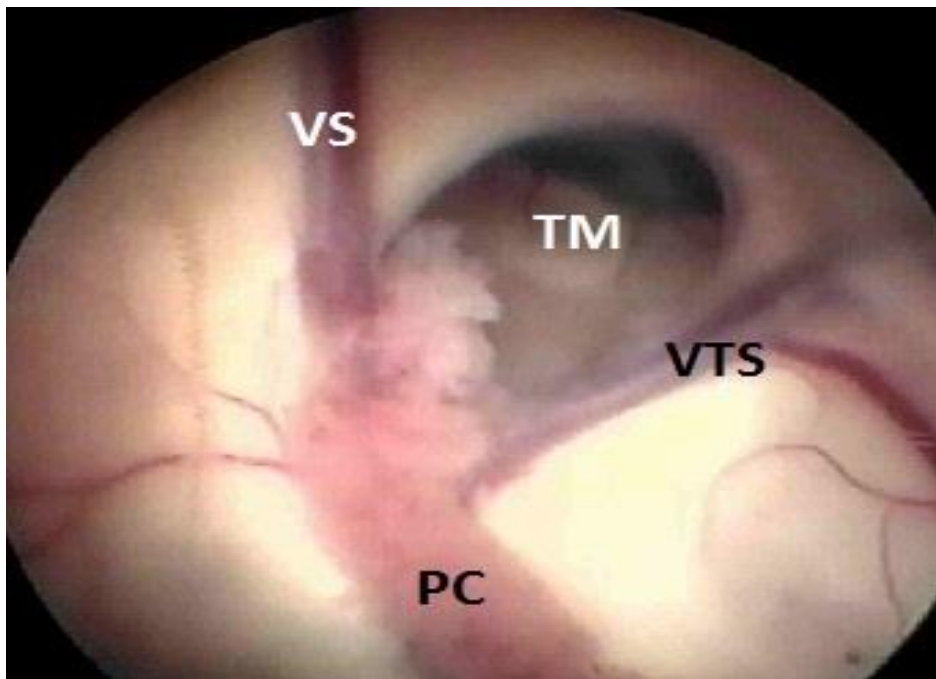
3 –Description de la ventriculocisternostomie (vcs – vcs/cpc) :

Après la préparation du malade sur le plan biologique, cardio-vasculaire, et radiologique, consultation d'anesthésie réanimation afin d'écartier une éventuelle contre-indication, le patient est programmé pour une intervention chirurgicale. Il est installé en position de décubitus dorsal, sous anesthésie générale, intubé ventilé, tête en légère flexion, fixée à la têtère à l'aide d'un électroplaste (éviter la têtère de Mayfield chez les nourrissons). L'incision cutanée est linéaire et paramédiane, réalisée à 2,5cm de la ligne sagittale et à 12cm de la racine du nez (le nasion), immédiatement en région pré-coronale (sur la ligne médio-pupillaire), du côté droit. Les berges cutanées sont écartées à l'aide d'un écarteur auto statique. Chez le nourrisson, la fontanelle antérieure est souvent ouverte et la dure mère est directement découverte après rugination de la Galèa. L'ouverture de la dure mère sera faite d'une façon linéaire, suivie d'une cortotomie de six millimètres environ, suffisante pour l'introduction de l'endoscope afin d'éviter une importante cheminée corticale et de prévenir une fuite de LCR par voie rétrograde souvent responsable d'une collection sous-durale (Hygrome) et d'infections post-opératoires. Elle est réalisée au moyen d'une pince bipolaire sur la partie moyenne de la 2eme circonvolution frontale(F2).



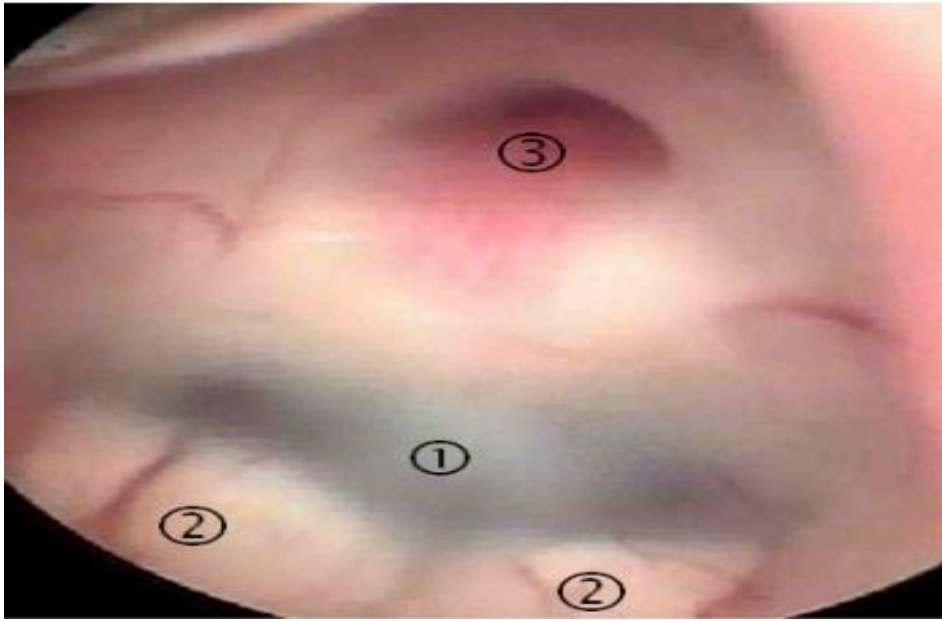
Incision cutanée

- Introduction de la chemise avec le mandrin, selon la bissectrice de l'angle racine du nez-conduit auditif externe à travers la cheminée .
- Retrait du mandrin, permettant l'issue de LCR, remplacé par une optique de 0° ou de 30°.
- On identifie rapidement les parois du ventricule latéral et le plexus choroïde. Ce dernier est suivi d'arrière en avant jusqu'à visualisation du foramen de Monro qui est le lieu de passage dans la lumière du troisième ventricule. Il faut veiller à respecter les différentes structures présentes à ce niveau :
 - le pilier antérieur du trigone, qui forme le bord antérieur du foramen interventriculaire (Monro).
 - le plexus choroïde qui est un élément fondamental pour le repérage anatomique.
 - les structures vasculaires : La veine septale antérieure et la veine thalamo-striée qui se drainent en arrière du foramen interventriculaire, dans la veine cérébrale interne.
 - Constaté l'aspect du septum pellucidum fenestré ou non.
 - L'aspect du trou de Monro et son diamètre qui doit admettre le passage de l'endoscope.



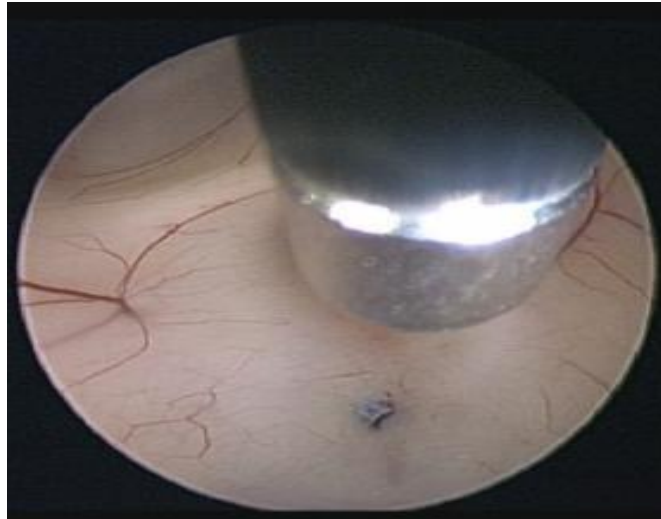
Vue endoscopique à l'intérieur du Ventricule latéral : - VS : veine septale, TM : trou de Monro, PC : plexus choroïde, VTS : veine thalamo-striée

Dans la cavité du troisième ventricule et se dirigeant vers l'avant nous apercevons : les deux corps mamillaires, le plancher du troisième ventricule, le récessus infundibulaire formant un triangle représentant le lieu de la réalisation de la stomie. Le tronc basilaire peut être aperçu par transparence à travers un plancher translucide.



Troisième ventricule - 1 : plancher du 3eme ventricule, 2 : les deux corps mamillaires, 3 : récessus infundibulaire

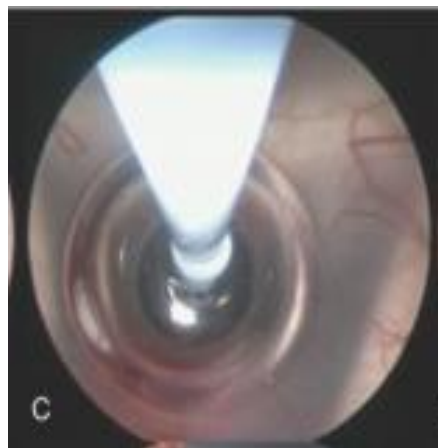
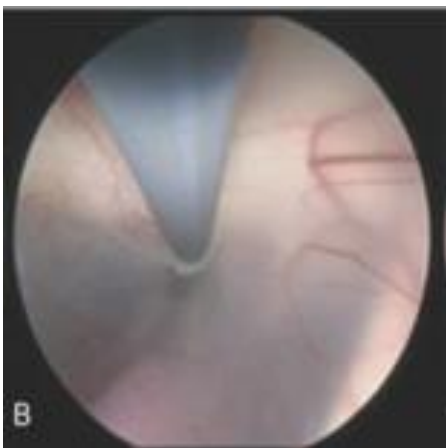
L'ouverture du plancher (stomie) est classiquement réalisée au centre de ce triangle (Triangle infundibulo-mamillaire), au moyen de la sonde coagulante on se dirigeant légèrement vers l'avant et en arrière du dorsum sellae (un repère anatomique important à considérer), en vue de prendre toutes les précautions pour la réalisation sans incidents notamment vasculaires (tronc basilaire et artères cérébrales postérieures) et nerveux (nerf oculomoteurs commun). La stomie sera agrandie à l'aide d'une sonde de Fogarty n°3, qui est munie d'un ballonnet gonflable qui va permettre l'écartement des berges pour prévenir une éventuelle fermeture, qui est utile dans l'hémostase en comprimant les berges de la stomie pendant quelques secondes en cas de saignements minimes



. Sonde coagulante

On vérifie la perméabilité de la stomie en se rapprochant des berges afin d'éliminer l'existence d'une membrane résiduelle et surtout d'ouvrir la membrane de lilliequist plus qu'indispensable pour la réussite de la VCS et qui sera confirmée par la visualisation d'un flux de LCR à travers la stomie, par les mouvements des berges (un flux systolo-diastolique).

Certains auteurs n'utilisent pas la coagulation pour l'ouverture du plancher afin d'éviter la diffusion de chaleur, mais le plus souvent elle se fait au moyen d'une pince à préemption ou au laser, on tenant compte de l'aspect anatomique du plancher du troisième ventricule qui peut être translucide et transparent facilitant le geste chirurgical, ou parfois épais posant quelque fois des difficultés à la sa réalisation.



B : Préparation à l'ouverture du plancher C : élargissement de la stomie par un ballonnet D : stomie réalisée

Souvent on vérifie l'aspect de l'aqueduc de Sylvius qui est habituellement fermé et/ou sténosé à l'origine d'une hydrocéphalie tri-ventriculaire.

On retire l'endoscope du V3 et délicatement en évitant de traumatiser le pilier antérieur du trigone. Nous poursuivons par la coagulation des plexus choroïdes. qui doit être de préférence totale et bilatérale pour aboutir à un résultat meilleur.

Celle-ci sera faite au moyen d'une sonde coagulante, ou au laser : on débutant la procédure à partir du bord postérieur du foramen de Monro progressivement jusqu'à atteindre la partie distale (région temporale) du plexus choroïde appelé glomus. L'irrigation au sérum physiologique doit être continue pour éviter une diffusion de chaleur aux structures avoisinantes à l'origine de lésions, responsables de troubles neurologiques post-opératoires.



NB : le septum interventriculaire est le plus souvent fenêtré ou agénésique, permettant le passage aisé dans le ventricule controlatéral et de réaliser une coagulation bilatérale.



On retire délicatement l'endoscope. La dure-mère peut être fermée par quelques points séparés ; on utilisant parfois de la colle biologique pour assurer une parfaite étanchéité et éviter les fuites post-opératoires de LCR responsables d'infections méningées .Une suture cutanée point par point termine notre intervention.

4 - Méthodes d'évaluation :

Les méthodes d'évaluation utilisées dans notre étude se sont basées sur un protocole comprenant les critères suivants :

1. Les données des patients (nom, l'Age, sexe.....)
2. Répartition géographique des patients (recrutement).
3. Antécédents et circonstances de découverte.
4. Symptomatologie clinique.
5. Examens complémentaires.
6. Type de l'hydrocéphalie.
7. Etiologies de l'hydrocéphalie.
8. Evaluation peropératoire : variation anatomique, présence de signes évocateurs de méningite et/ou de l'hémorragie préalable.
9. Evaluation post-opératoire : clinique, radiologique.
10. Commentaires du chirurgien sur le déroulement de la procédure endoscopique.

Des informations supplémentaires ont été acquises à partir des données des dossiers des patients et des données radiologiques, ainsi qu'une analyse pertinente du déroulement de l'intervention par visualisation des enregistrements (vidéo) opératoires.

5- Critères de succès et d'échecs :

Par ailleurs nous avons trouvé utile de définir **le succès** de la ventriculocistérnostomie seule ou combinée à la coagulation des plexus choroïdes lorsqu'une amélioration clinique et radiologique est constatée après la chirurgie, et l'absence de complications per ou post opératoires ; n'ayant pas nécessité la mise en place d'une DVP durant toute la période du suivi.

Quant à la définition de **l'échec** de la ventriculocistérnostomie, le principal critère retenu est la réapparition de la symptomatologie clinique, et surtout le recours à l'ultime solution, qui est le shunt de dérivation du LCR (DVP).

Beaucoup d'auteurs insistent sur le caractère subjectif (119), et non universel concernant la définition du succès et les critères d'évaluation du traitement endoscopique des hydrocéphalies (VCS, VCS+cpc).

Kulkarni et al. (119) ont proposé un score d'évaluation pour définir et prédire le succès de la procédure endoscopique, basé sur les critères suivants : l'âge, l'étiologie, shunt préalable.

= Age Score + Etiology Score + Previous Shunt Score ≈ percentage probability of ETV success			
SCORE	AGE + ETIOLOGY + PREVIOUS SHUNT ↓ ↓ ↓		
0	<1 MONTH	POST-INFECTIOUS	PREVIOUS SHUNT
10	1 MONTH TO <6 MONTHS		NO PREVIOUS SHUNT
20		MYELOMENINGOCELE INTRA-VENTRICULAR HEMORRHAGE NON-TECTAL BRAIN TUMOR	
30	6 MONTHS TO <1 YEAR	AQUEDUCTAL STENOSIS TECTAL TUMOR OTHER ETIOLOGY	
40	1 YEAR TO <10 YEARS		
50	≥10 YEARS		

ETV Succès Score (ref.116)

En effet Il y'a une divergence d'opinion quant à la définition du « succès » et de « l'échec » de la Ventriculocisternostomie (VCS).

- Certains auteurs comme **A. Amini** et **R. H. Schmidt (11)** définissent le « succès » de la VCS comme étant un résultat permettant une indépendance du shunt de dérivation.
- D'autres comme **H. Feng**, et **O. Rezaee et al. (75)**. Définissent le « succès » comme étant une amélioration partielle ou totale des symptômes ; et « l'échec » comme étant une détérioration de l'état clinique du malade ou l'absence d'amélioration clinique après la VCS.
- **M. J. Fritsch et al. (135)**. Exigent deux critères : un critère clinique et un second critère radiologique, pour évaluer le résultat de la VCS.

- Pour **Cinalli et al. (46)**, il s'agit de la disparition des signes radiologiques d'hydrocéphalie.
- Pour **FuKuhara. (80)**. L'absence de toute autre cure chirurgicale de l'hydrocéphalie après la réalisation de la VCS.
- Pour **HOPF. (101)**. la régression partielle ou complète de la symptomatologie, définit le succès de la VCS.
- Dans **notre série**, le « succès » de la VCS est défini par l'amélioration ou une stabilisation de la symptomatologie clinique et radiologique après le traitement endoscopique, et ne nécessitant pas le recours à la DVP, ainsi qu'une amélioration sur le plan neuropsychologique.
-

Chapitre III : RESULTATS

1. Résultats globaux :

Les résultats globaux de notre étude obtenus par utilisation des méthodes d'évaluation suscitées seront présentés en trois sections, chacune illustrée par des figures explicatives et pertinentes :

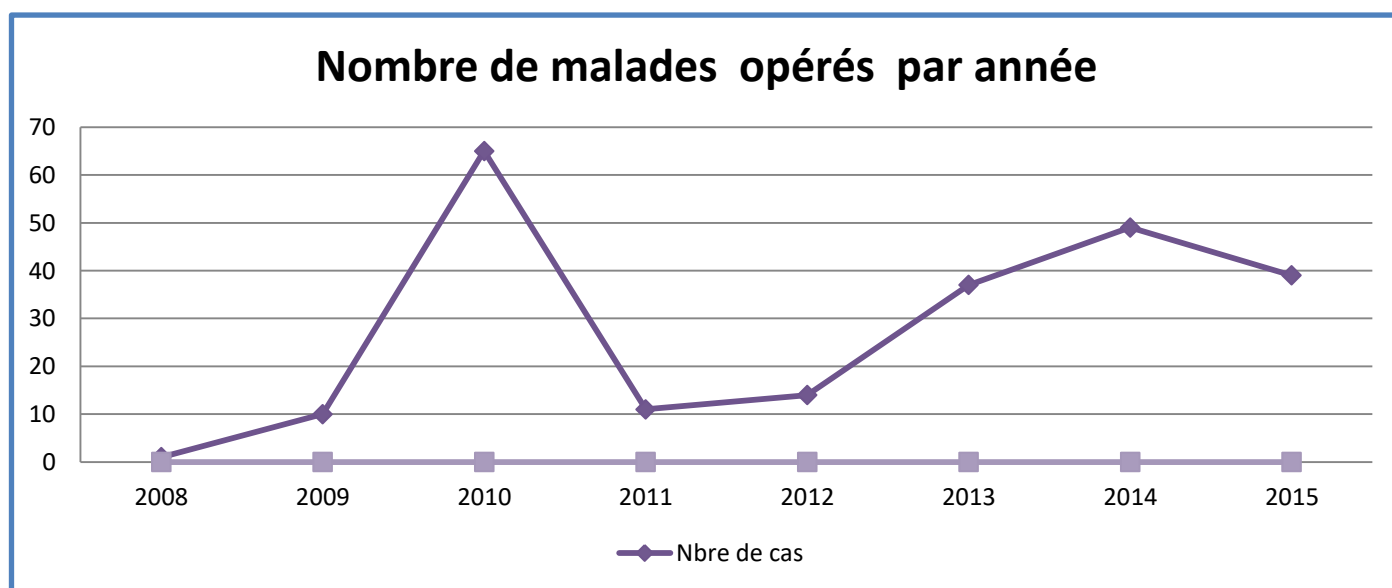
- La première section concerne l'évaluation des données épidémiologiques, cliniques et radiologiques préopératoires.
- La seconde section concerne les caractéristiques des procédures endoscopiques (**vcs – vcs/cpc**) en insistant sur la présence ou non d'anomalies anatomiques, le caractère complet ou incomplet de la coagulation des plexus choroïdes ; l'aspect de l'aqueduc de Sylvius (ouvert, ou fermé), l'aspect de la citerne inter-pédonculaire (cicatricielle ou non) et par le déroulement de la procédure en général.
- Dans la troisième section nous rapportons les taux de succès, d'échecs obtenus, ainsi que les taux de mortalité et de morbidité liés directement à la procédure.

1.1. Evaluation des données épidémiologiques, cliniques, et radiologiques.

1-1-1. Répartition des patients par année :

Année	Janvier 2008	2009	2010	2011	2012	2013	2014	Mai 2015
Nbre de cas	1	10	65	11	14	37	49	39
Fquence %	0.4 %	4.4%	28.7%	4.8%	6.1%	16.37%	21.68%	17.25%

(Tab n°1)

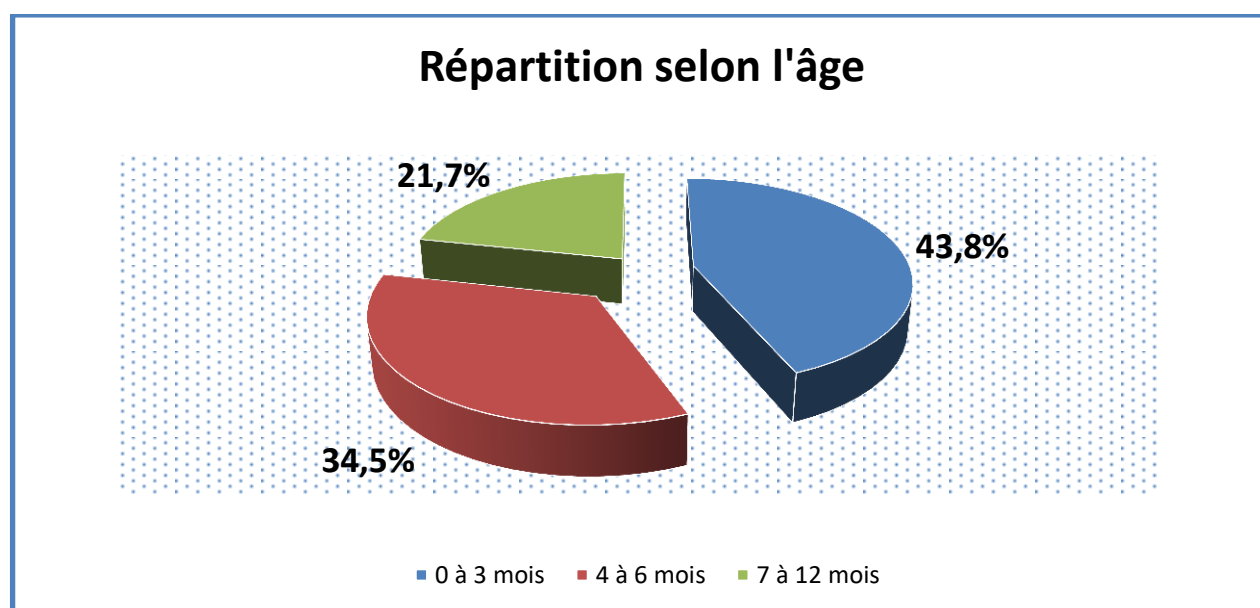


Durant une période de 08 ans (janvier 2008 – mai 2015) nous avons recensé 226 patients. L'étude a été menée sur la base des données rapportées dans tous les dossiers jugés exploitables : données démographiques, cliniques, radiologiques ainsi que l'évolution à court terme (entre 1 à 3 mois), à moyen terme (> 6 mois) et à long terme (supérieur à 1 année). Nous avons exclu de notre étude 66 dossiers, jugés d'une part inexploitables ou des dossiers de patients perdus de vue, et d'autre part, tous les patients présentant une hydrocéphalie secondaire à des lésions tumorales.

1-1-2. Répartition selon l'âge :

Tranches d'âge	Effectif	fréquence
0 à 3 mois	99	43,8%
4 à 6 mois	78	34,5%
7 à 12 mois	49	21,7%
Total	226	100%

(Tab n°2)



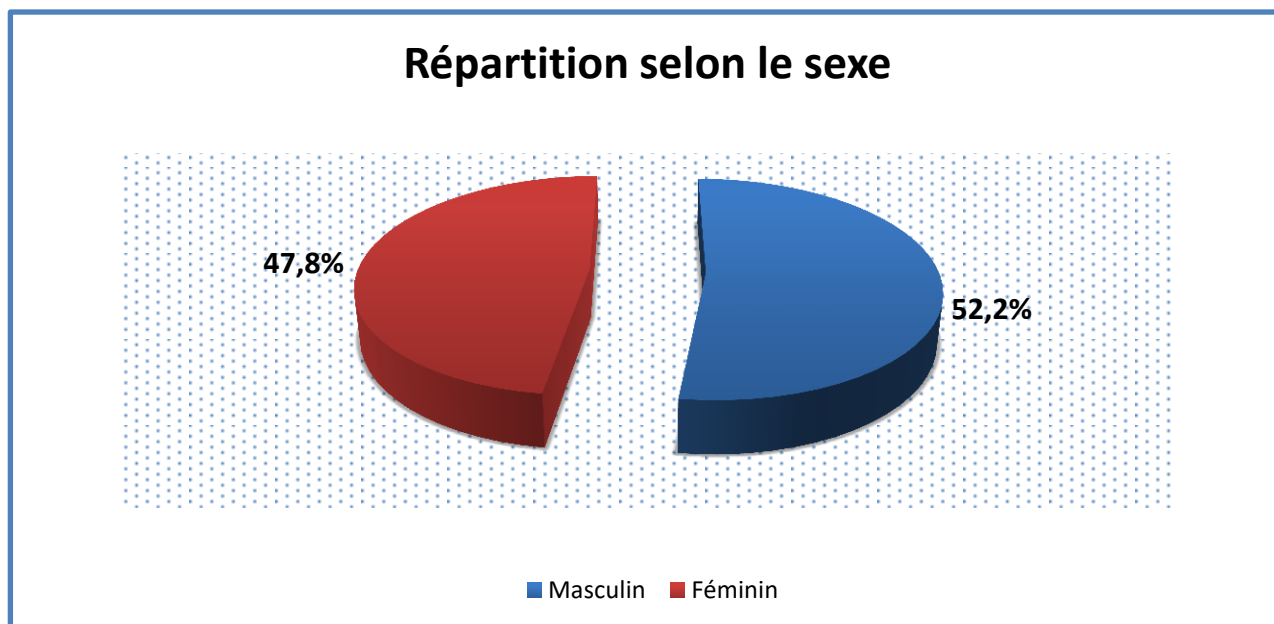
Nous constatons que le diagnostic de l'hydrocéphalie est rendu précoce grâce aux possibilités d'accès aux explorations neuroradiologiques ; en l'occurrence le scanner, l'imagerie par résonnance magnétique et l'échographie transfontannellaire. Par ailleurs, le diagnostic de l'hydrocéphalie en période prénatale n'est pas systématique en raison peut être du manque d'informations et parfois même de formation des équipes médicales surtout dans les zones rurales.

- **43,8%** de cas sont diagnostiqués avant l'âge de 3mois ;
- **34,5%** de cas entre 4 et 6 mois ;
- **21,7%** de cas entre 7 et 12 mois).

1-1-3. Répartition Selon le Sexe :

Sexe	Effectif	Fréquence
Masculin	118	52,2%
Féminin	108	47,8%
Total	226	100%

(Tab n°3)



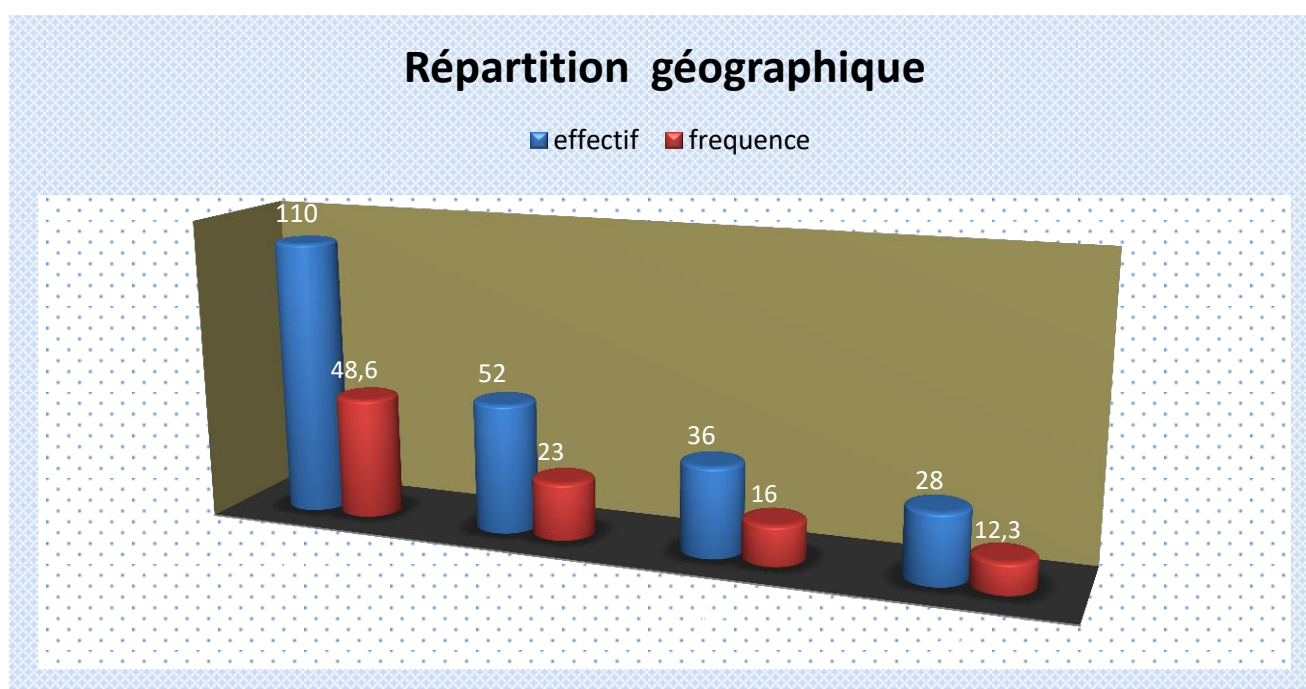
Notre étude ne retrouve pas de différence significative entre le sexe masculin et le sexe féminin ; le sex-ratio est de 0,98 (118 M / 108 F).

Ce paramètre d'étude n'a aucun impact sur le bon déroulement des procédures neuroendoscopiques.

1-1- 4. Répartition géographique :

Région	Effectif	Frequence %
Centre	110	48,6
Sud	52	23
Ouest	36	16
Est	28	12,3

(Tab n°4)

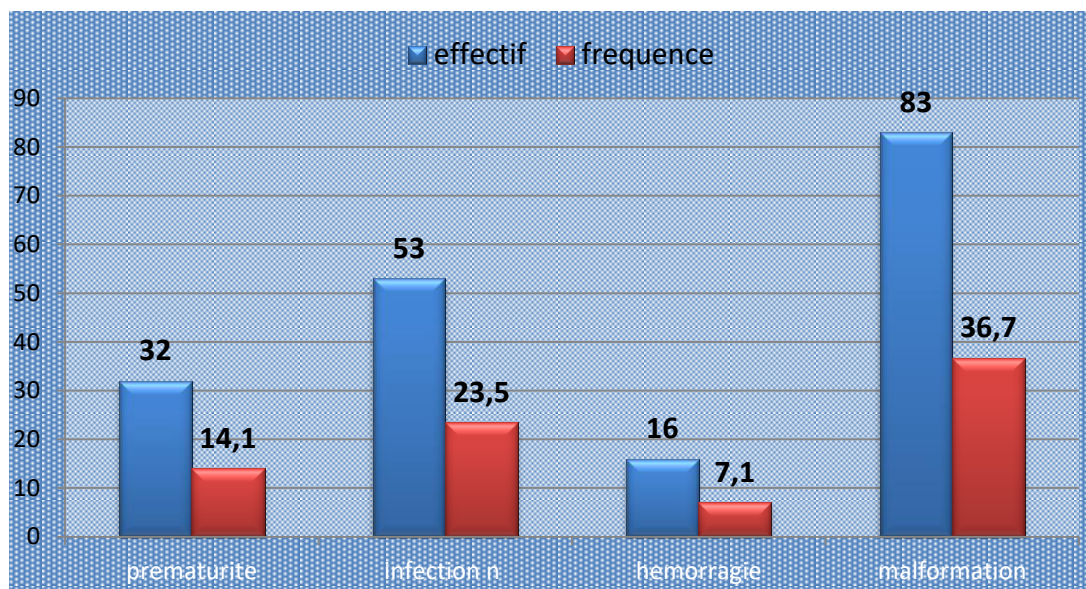


Les patients recrutés dans notre service viennent des différentes régions du pays et sont plus nombreux de ceux d'origine de la wilaya de Blida, **51,3%** pour **48,6%**. La courbe d'apprentissage est plus qu'indispensable pour éviter les déplacements, souvent pénibles pour ces pauvres malades de bas âge.

1-1-5. Les antécédents :

Antécédents	Effectif	Frequence
Prématurité	32	14,1%
Consanguinité	59	26,1%
Infection néo-natale	53	23,5%
Hémorragie néo-natale	16	7,1%
Malformations congénitales	83	36,7%

(Tab ; 5)



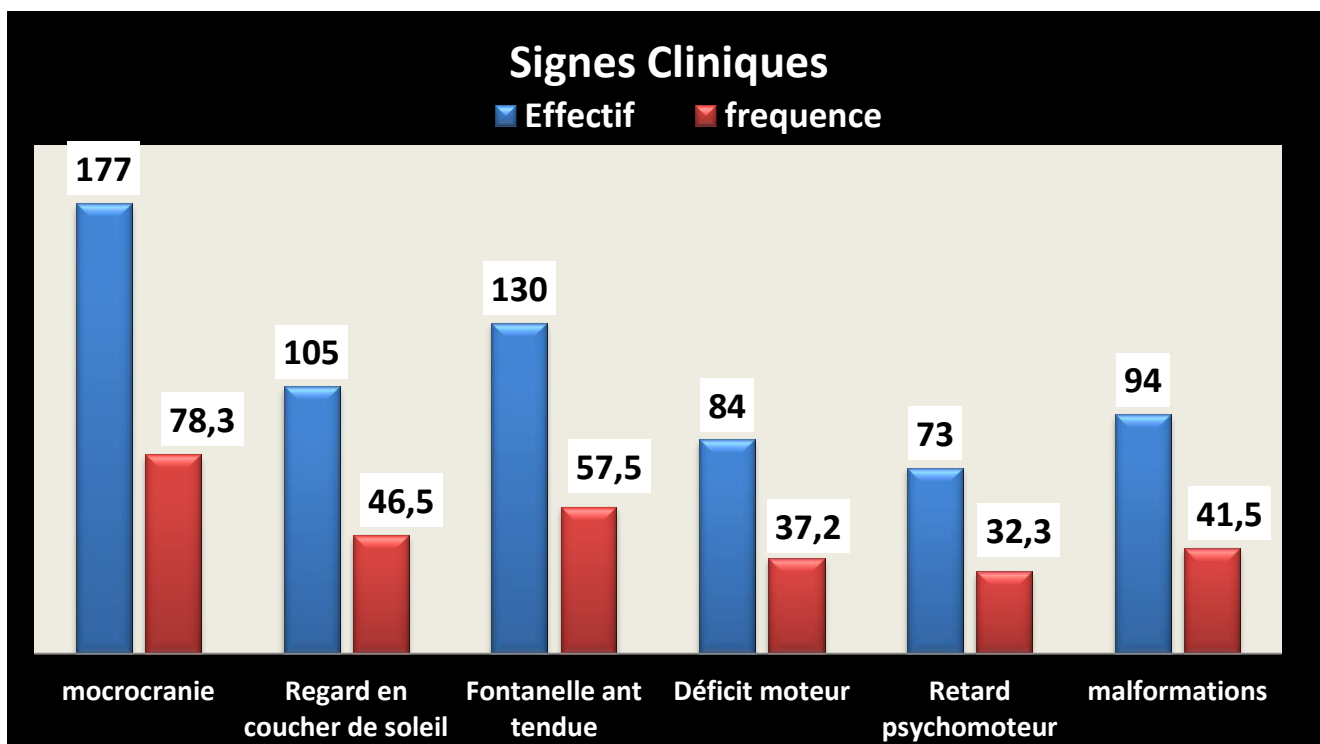
L'analyse de nos résultats retrouve des antécédents multiples :

- Dans 32 cas, on retrouve une notion de prématurité,
- La consanguinité a été retrouvée dans 59 cas chez les parents, mais la relation entre l'hydrocéphalie et la consanguinité n'a pas été démontrée,
- L'existence d'une infection néo-natale a été signalée chez environ $\frac{1}{4}$ (n=53) de nos patients,
- 16 cas d'hémorragie néo-natale,
- et enfin 83 cas d'hydrocéphalie, secondaires aux différentes malformations congénitales en rapport à une anomalie du tube neural (spina-bifida, sténose de l'Aqueduc, Arnold Chiari, Dandy-Walker...).

1-1-6. Les signes cliniques :

	Effectif	Fréquence
Macrocranie	177	78,3%
Regard en coucher de soleil	105	46,5%
Fontanelle ant tendue	130	57,5%
Déficit moteur	84	37,2%
Retard psychomoteur	73	32,3%
Malformations associées	94	41,5%

(Tab n°6)



La macrocranie :

maître Symptôme clinique chez le nourrisson (**78,3%**), marqué par une augmentation rapide du périmètre crânien qui croise de deux percentiles habituellement entre le 3^e et le 6^e mois. L'aspect du crâne est caractéristique : un front franchement proéminent. La fontanelle est bombée (**57,5%**),

la peau luisante, tendue est parcourue de veines épicroâniennes dilatées, les sutures du crâne sont disjointes et palpables, un aspect de « pot fêlé » est retrouvé à la percussion du crâne.

Un regard en « Coucher du soleil » est présent dans **105 cas (46,5%)** :

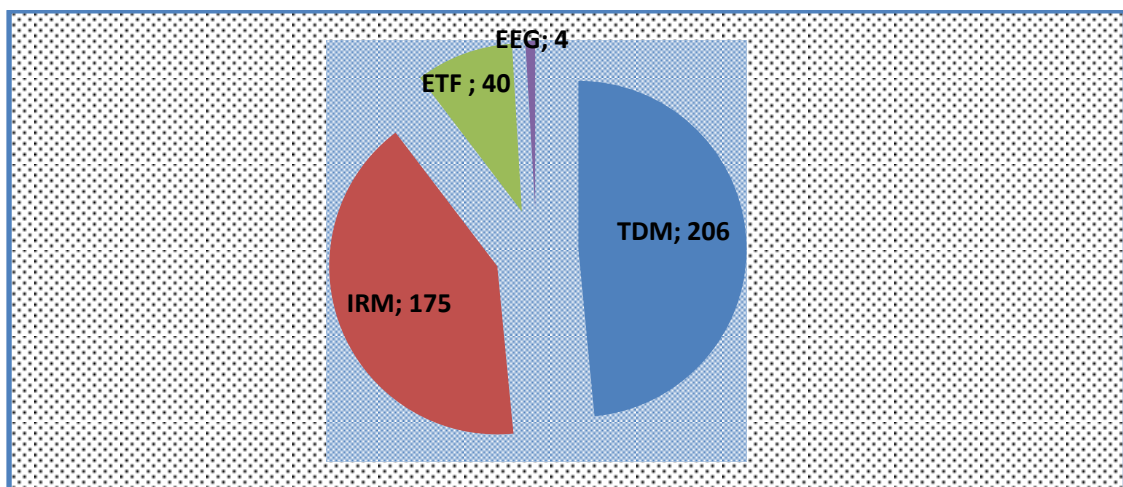
- Les globes oculaires qui basculent vers le bas (sous l'effet de l'hyperpression qui s'exerce sur le toit des orbites)
- Une rétraction des paupières supérieures
- Une baisse de l'acuité visuelle qui est difficile à dépister à cet âge.

D'autres signes cliniques peuvent être présents tels qu'un déficit moteur retrouvé dans **84 cas (37,2%)**, souvent secondaire aux spina bifida (Myéломéningocèle) ; un retard psychomoteur présent chez **73 cas (32,3%)**.

1-1-7. Selon Les examens complémentaires :

Examens	Effectif	Fréquence%
TDM cérébrale	206	91.2%
IRM cérébrale	175	77.4%
ETF	40	17.7%
EEG	4	1.7%

(Tab n°7)



- **La tomodensitométrie cérébrale (TDM)** : Elle est réalisée chez la majorité de nos patients (**91,2% des cas**), c'est l'examen qui est facilement accessible par sa disponibilité, il confirme le diagnostic de l'hydrocéphalie et le type tri ou tetraventriculaire.

- **L'échographie transfontannellaire ETF** : est un examen fiable, et facilement réalisable et non invasif chez les nourrissons, car la fontanelle antérieure est souvent ouverte et béante. Elle a été réalisée chez **40** patients.

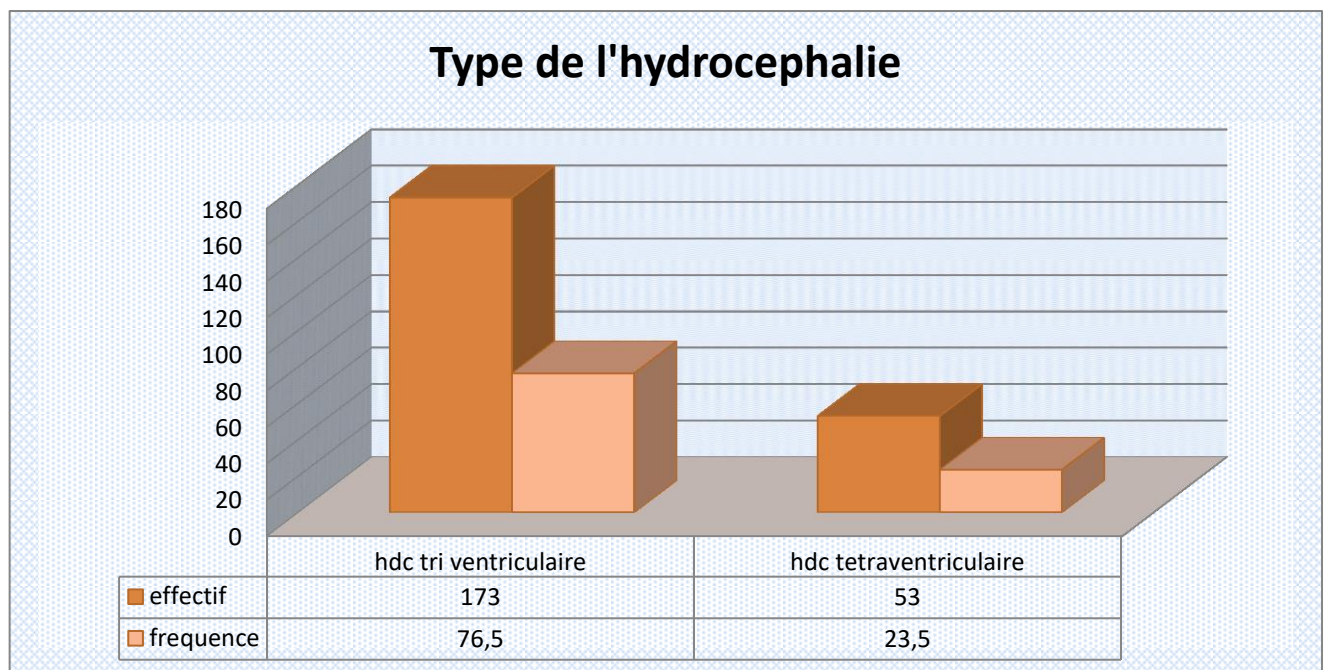
- **L'imagerie par résonnance magnétique (IRM)** : est l'examen de choix, elle doit être réalisée idéalement avant chaque VCS. Elle joue un rôle capital dans le diagnostic étiologique, elle permet également d'obtenir une image globale des ventricules et de leurs rapports anatomiques, de l'épaisseur du parenchyme cérébral, des espaces sous arachnoïdiens des citernes de la base, du plancher du 3ème ventricule et de la position du tronc basilaire par rapport au clivus. Elle est à pratiquée avant de poser l'indication de VCS. Dans notre série elle est réalisée dans **77,4%** des cas.

- **L'électroencéphalogramme (EEG)** : n'est demandé que dans **1,7%** des cas, il n'apporte en général aucun argument pour le diagnostic ; il peut être normal ou parfois montrer un ralentissement du rythme de base, témoin d'une souffrance cérébrale diffuse non spécifique.

1-1-8-Selon le type d'hydrocéphalie :

Type	Effectif	Fréquence
Hydrocéphalie tri-ventriculaire	173	76,5%
Hydrocéphalie tétra-ventriculaire	53	23.5%
Total	226	100%

(Tab n°8)

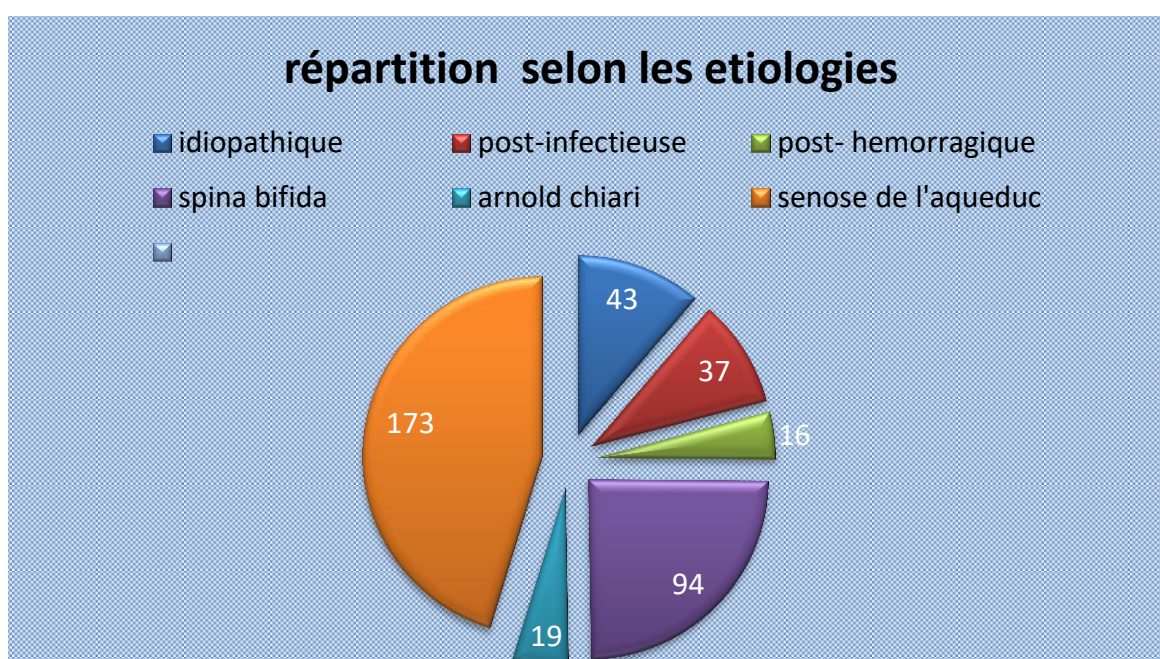


Notre série montre la fréquence élevée des hydrocéphalies tri-ventriculaires chez les nourrissons (**n=173**) par rapport aux hydrocéphalies de type tétra-ventriculaire (**n=53**). Il s'agit le plus souvent d'une hydrocéphalie secondaire à une sténose congénitale de l'aqueduc de Sylvius, soit isolée ou associée aux autres malformations (spinabifida, Arnold Chiari,).

1-1-9. Selon les étiologies

Etiologies		Effectif	Fréquence
Idiopathiques		43	19.02
Post-infectieuses		37	16.40
Post-hémorragiques		16	7.10
Malformatives	Spina Bifida	94	41.60
	Arnold Chiari	19	8.40
	Sténose de l'aqueduc	173	76.50

(tab n°9)



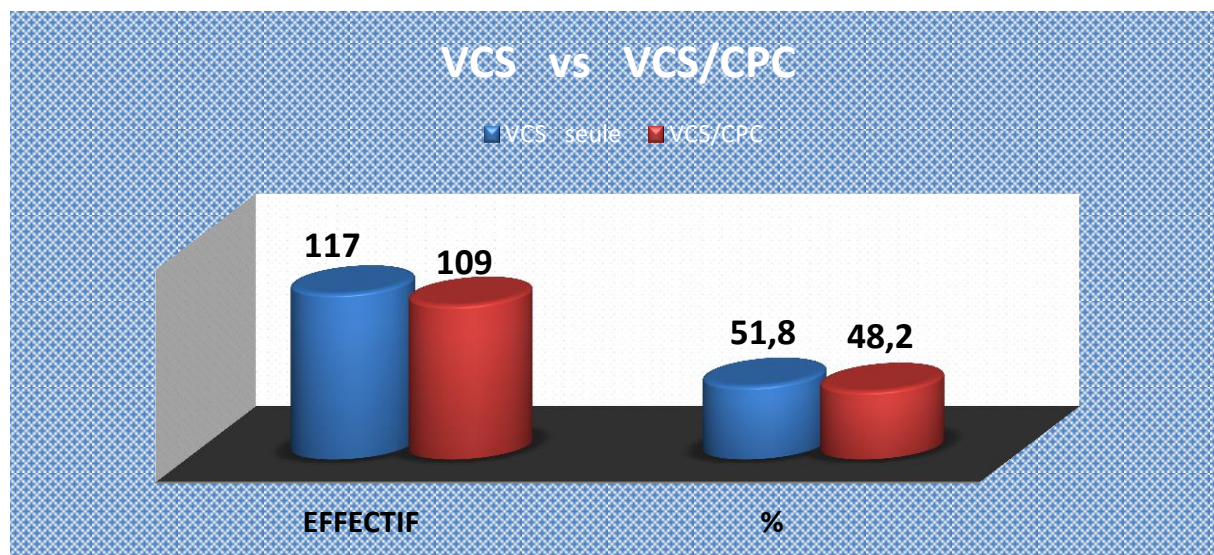
L'étiologie prédominante de l'hydrocéphalie chez le nourrisson dont l'âge est inférieur ou égal à une année est la sténose congénitale de l'aqueduc de Sylvius, ce qui explique la fréquence très élevée (**76,5%**) des hydrocéphalies tri-ventriculaires. Elle est aussi observée dans les différentes formes étiologiques, telles que les malformations congénitales du système nerveux central secondaires à la non fermeture du tube neural (spina bifida, Arnold Chiari, dandy Walker..). **19,02%** des hydrocéphalies étaient d'origine idiopathique (cause indéterminée).

Dans d'autres cas l'hydrocéphalie est acquise ; post-infectieuse (**16,40%**), ou post-hémorragique (**7,1%**).

1-1- 10. Selon les procédures neuroendoscopiques :

Technique	Effectif	Fréquence
VCS Seule	117	51,8%
VCS + Coagulation des plexus	109	48,2%
Total	226	100%

(Tab n°10)

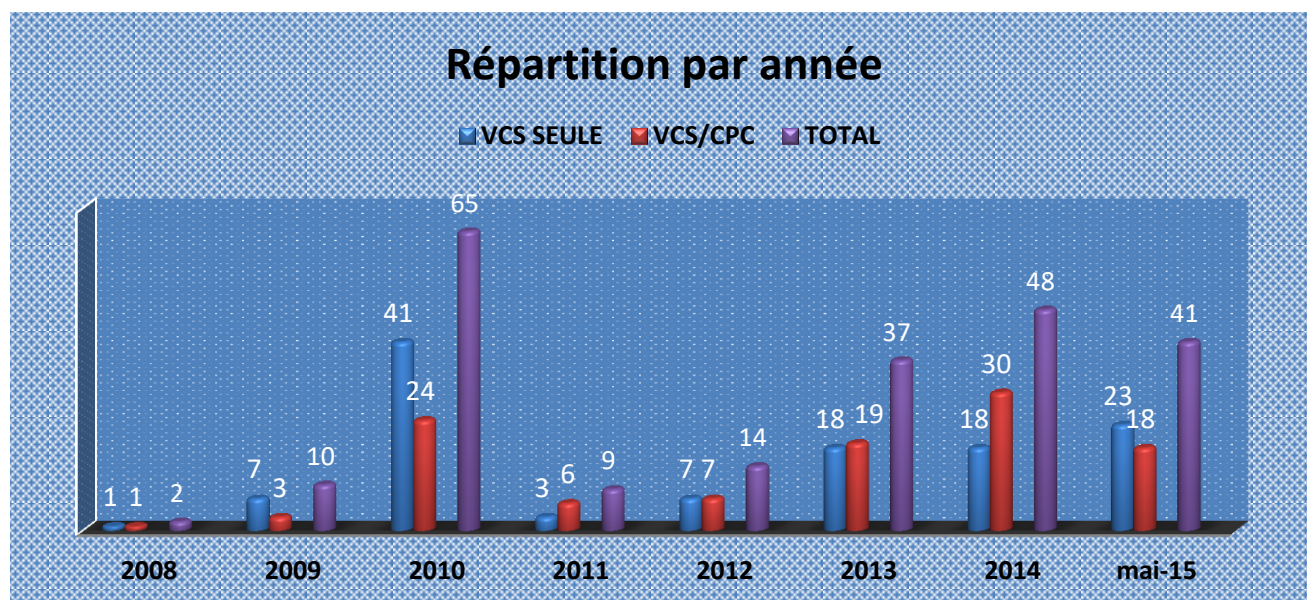


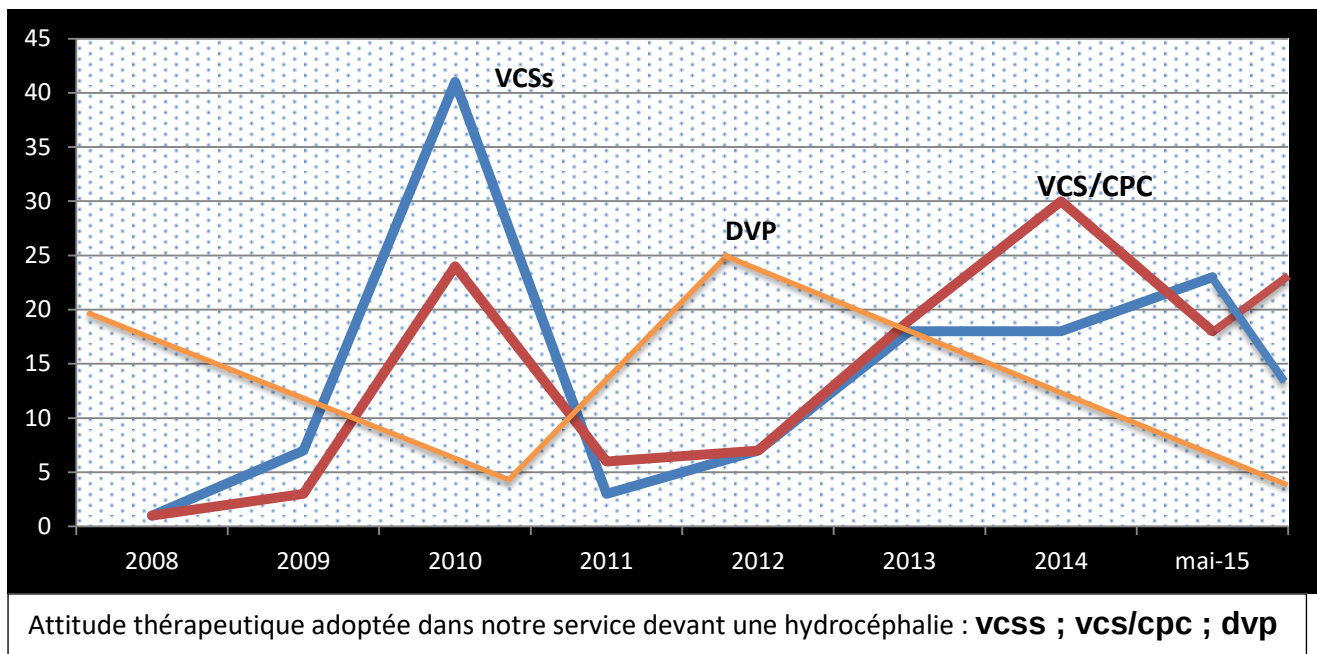
Le nombre de patients ayant bénéficié d'une **VCS seule** et/ou une **VCS/CPC** est presque identique, ce qui a facilité une étude comparative des deux populations traitées (**117 VCS et 109 VCS/CPC**).

1-1-11 – Répartition selon le nombre de procédures endoscopiques réalisées par année :

	2008	2009	2010	2011	2012	2013	2014	Mai 2015
VCS SEULE	1	7	41	3	7	18	18	23
VCS/CPC	1	3	24	6	7	19	30	18
TOTAL	2	10	65	9	14	37	48	41

(Tab n° 11)





Depuis l'introduction de l'endoscopie dans notre département de neurochirurgie de Blida en 1994, le traitement par la ventriculocistérnostomie est devenu le traitement de choix devant toute hydrocéphalie tri ventriculaire non communicante, quels que soit l'âge et l'étiologie et a été élargie depuis aux hydrocéphalies tétra-ventriculaires. L'association de la coagulation des plexus choroïdes à la ventriculocistérnostomie chez les nourrissons hydrocéphales a débutée en 2008, en se référant aux données de la littérature et notamment sur les résultats satisfaisants obtenus par les séries de Benjamin Warf qui a introduit cette technique depuis 2005 dans le traitement de l'hydrocéphalie du nourrisson de moins d'une année. C'est ce que nous avons constaté dans nos résultats qui seront détaillés dans la suite de notre exposé. A signaler, que l'utilisation de shunts de dérivation a régressée d'une manière considérable depuis l'introduction de la neuroendoscopie dans le traitement des hydrocéphalies, est c'est l'un des objectifs de notre étude, pour enfin éviter les complications.

1.2. Caractéristiques de la procédure endoscopique :

Pour chacun des patients de notre série, nous avons utilisé la même instrumentation : un endoscope rigide long de 20cm, de 4 mm de diamètre et un optique de 0° d'angulation le plus souvent, mais parfois on utilise le 30°, un coagulateur diathermique (mono polaire) utilisé pour la

fenestration du plancher du 3eme ventricule et pour la coagulation des plexus choroïdes et dans l'hémostase des petits saignements du plancher. cf Chapitre instrumentation page:132).

Nous avons aussi relevé des variations anatomiques chez nos patients lors des procédures chirurgicales et les difficultés techniques, parfois prévisibles, après une bonne lecture des examens neuroradiologiques, en particulier de l'examen IRM.

- L'endoscope flexible est plus difficile à manier et l'image est de moins bonne qualité.

a- Variations anatomiques :

Variations anatomiques		Nbre de patients
Foramen de Monro	aspect normal	145
	Rétréci	29
	Non précisé	52
Plancher épais		30
Plancher translucide aminci		154
Non précisé		42
Septum	fenêtré	110
	absent	59
	non précisé	57
Membrane de lilliequist	normale	155
	Cicatricielle	25
	Non précisée	46
Dépôts sur le plancher (traces d'hémorragie)		16
Aspect de l'aqueduc de Sylvius	fermé	76
	Ouvert	16
	Non précisé	134

(Tab n° 12)

Ce sont les variations anatomiques parfois rencontrées chez les malades au moment de l'intervention neuro-endoscopique, elles sont souvent d'origine congénitale comme celles observées au niveau du foramen de Monro, ce dernier peut être de taille normale ou rétréci, le septum interventriculaire, fenêtré ou agénésique, l'aspect de l'aqueduc de Sylvius fermé ou ouvert. Il existe quatre types de sténoses aqueductales :

- la sténose vraie avec une réduction uniforme du calibre et un revêtement ependymaire normal.
- la bifurcation avec plusieurs canalicules parfois borgnes.
- la septation qui est située le plus souvent au niveau de l'extrémité caudale de l'aqueduc ;
- et enfin, la gliose aqueductale avec une prolifération anormale des cellules gliales.

La membrane de lilliequist d'insertion normale ou anormale ou bien cicatricielle, enfin l'aspect du plancher du troisième ventricule qui peut être mince translucide ou épais.

Nous pouvons rencontrer d'autres anomalies d'origine acquises, telles que la présence de dépôts de fibrine ou de remaniements séquellaires sur le plancher du V3, liés aux antécédents d'hémorragie ou d'infection méningées.

Le plancher du troisième ventricule translucide permet une stomie plus aisée et a la caractéristique de pas s'obstruer facilement, par contre les planchers épais sont difficiles à ouvrir et plus hémorragiques et referment rapidement.

b- Difficultés techniques :

Les difficultés techniques rencontrées au cours de la réalisation d'une VCS avec ou sans CPC et l'attitude du chirurgien en peropératoire sont illustrées dans le tableau suivant :

Difficultés techniques	Attitude	Nbre de patients
Saignement de petits vaisseaux au moment de la réalisation de la stomie	Irrigation au sérum physiologique	04
Plancher du V3 épais	Prudence, se référer aux repères :(récessus infundibulaire, dorsum sellea)	30
Troubles du rythme cardiaque lors du ballonnement	Dégonfler le ballonnet	45
Position inhabituelle du Tronc basilaire	Abstention et placer uneDVP	03

(Tab n°13)

c- Complications post opératoires :

Certaines complications postopératoires ont été observées, elles sont directement liées à la réalisation de la VCS ; **13** patients ont présenté un écoulement de LCR nécessitant une reprise neuro-endoscopique, **07** cas de méningite traitées par des antibiotiques adaptés à l'antibiogramme.

La complication la plus fréquente est l'apparition d'une collection liquidienne sous durale nécessitant une prise en charge chirurgicale par drainage externe.

1. Les infections : dans notre série nous avons enregistré **7 cas (3%)** de méningite, dont nous déplorons deux (**02**) décès en post opératoire. Les autres patients ont bien évolué après traitement médical à base d'antibiotiques. Le germe le plus souvent retrouvé est le staphylocoque doré.

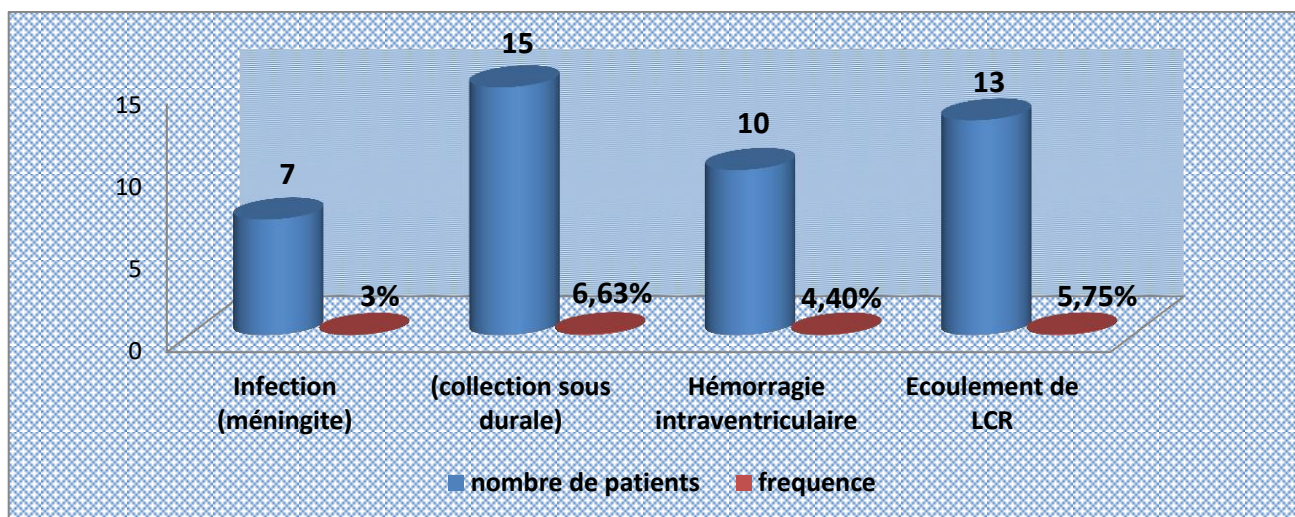
2. Fistule en LCR : la fistule de LCR à travers la cheminée corticale a été rapportée dans **5,7%** des cas; par l'application de pansements compressifs et/ou associé au traitement par le Diamox, nous sommes arrivé à régler ce problème d'écoulement le plus souvent en relation avec une importante hypertension intracrânienne.

Ces dernières années, l'utilisation de la colle biologique a pu régler ce problème de fistules et a ainsi diminué fortement les risques d'infections.

3- Hémorragie intraventriculaire : 10 malades ont présenté une hémorragie intraventriculaire de petite abondance. La meilleure solution pour remédier à ce problème est l'irrigation abondante au sérum physiologique, ou de laisser un drainage externe avec une surveillance de l'aspect du LCR, jusqu'à éclaircissement du liquide. Ce sont des saignements qui surviennent lors de la perforation du plancher ventriculaire souvent très vascularisé, au moment de la réalisation de la stomie, ou parfois durant la coagulation des plexus choroïdes. Nous n'avons pas eu de lésions de gros vaisseaux.

2- Collection liquidienne sous durale : c'est une complication post opératoire rencontrée chez les nourrissons présentant une hydrocéphalie importante avec macrocranie, ou secondaire au passage du LCR à travers la cheminée corticale pour constituer par la suite une collection sous durale (Hygrome).

Complications post-op	Nbre de patients	fréquence
Ecoulement de LCR	13	05,75%
Infection (méningite)	7	03 %
Hygrome (collection sous durale)	15	06,63%
Hémorragie intraventriculaire	10	04,4%
Décès	04	1,7%



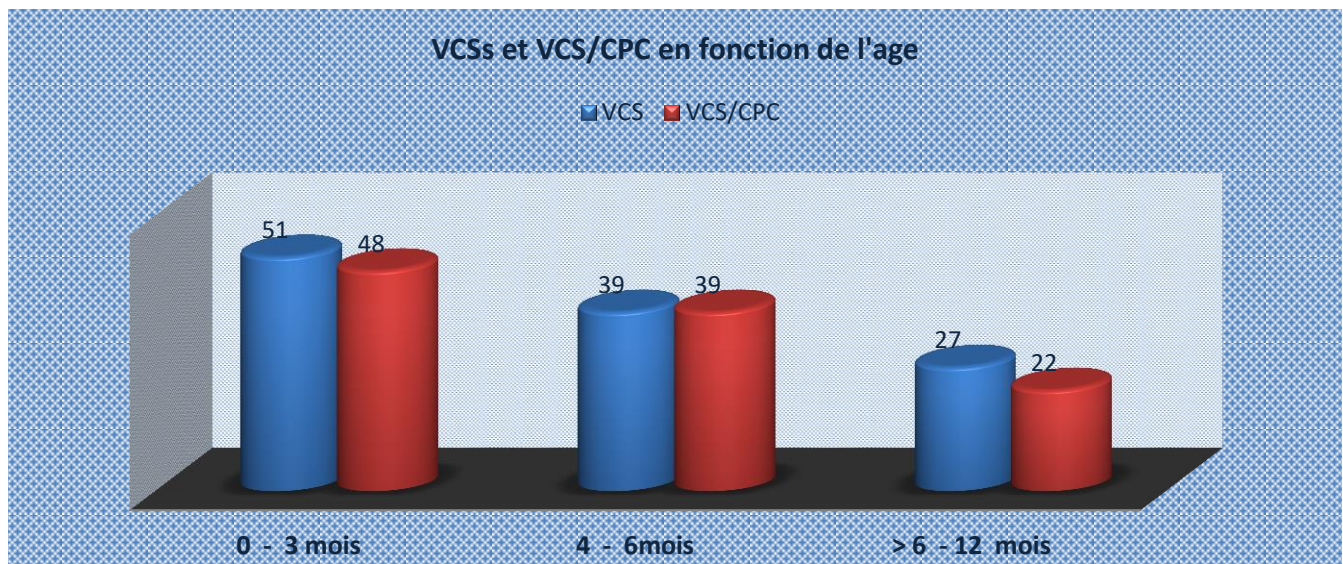
1.3 - Evaluation des résultats :

1.3.1. Succès et échecs :

a. VCS seule ; VCS+CPC, répartis en fonction de l'âge

N=226	0 - 3 mois	4 - 6mois	> 6 -≤12 mois
VCSseule (117)	51	39	27
VCS+CPC (109)	48	39	22
TOTAL	99	78	49

(Tab n°15)



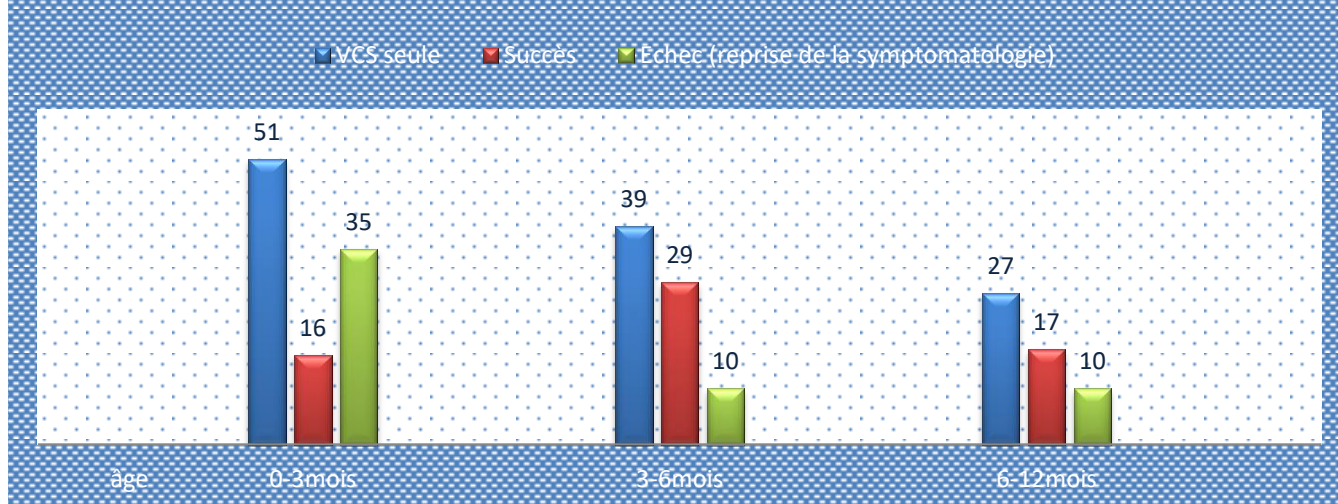
Tous nos patients ont été opérés par voie endoscopique, repartis à des proportions presque égales selon les deux procédures neuroendoscopiques (**vcs** et **vcs+cpc**). Repartis en : **99** patients âgés de **0 à 3 mois** ; **78** patients âgés de **4 à 6 mois** ; **49** patients avaient l'âge compris entre **7 et 12 mois**.

b. Résultats de la VCS seule en fonction de l'âge :

âge	VCS seule	Succès	Echec (reprise de la symptomatologie)
0-3mois	51 43,5%	16 31,4%	35 68,6%
4 -6mois	39 33,3%	29 74,4%	10 25,6%
6-12mois	27 23%	17 62,9%	10 37,1%
moyenne	33,2%	56,06%	43,7%

(Tab n°16)

Résultats de la VCSs



➤ **51** patients âgés de **0-3mois** ont bénéficiés d'une Ventriculocisternostomie seule dont seulement **16** ont eu une très bonne évolution clinique.

Le reste des patients (**n= 35**) ont présenté une reprise de la symptomatologie **68,6%** des cas, ayant nécessité une reprise chirurgicale (re-VCS). Et malgré cette reprise, chez **30** patients c'était un échec et ont finis par une dérivation ventriculo-peritoneale.

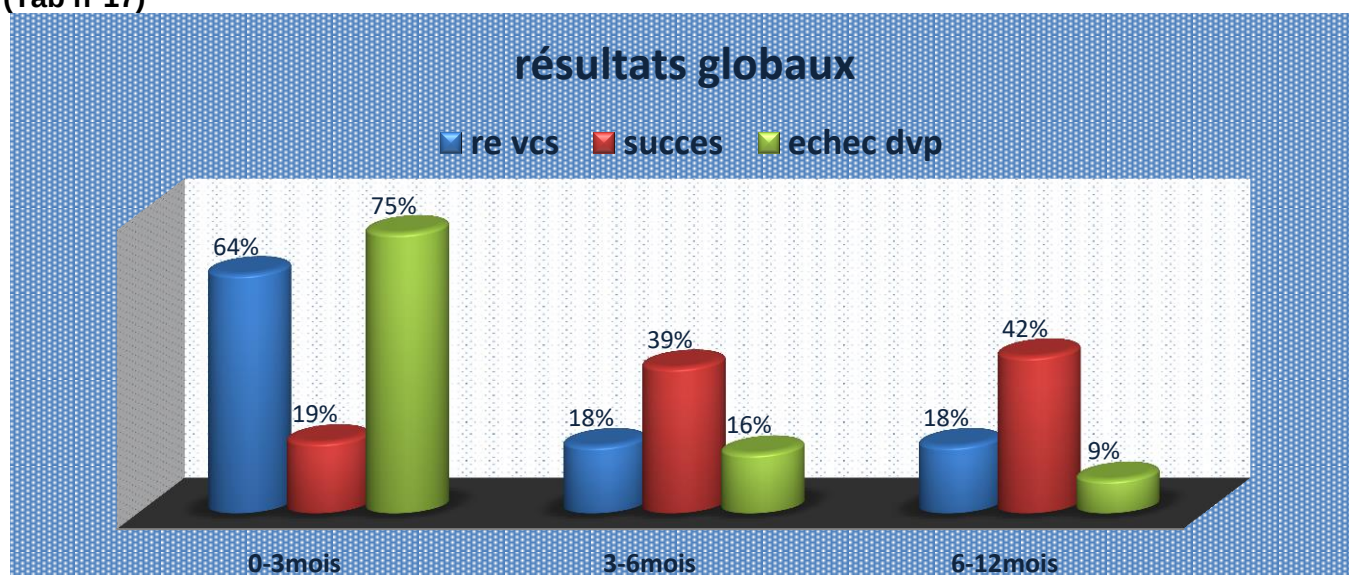
➤ Pour les nourrissons âgés de **4 à 6mois (n=39)**, nous avons eu **29 cas** de succès, **10** reprises endoscopiques (re-VCS), **5** succès et **5** DVP.

➤ Pour Les nourrissons âgés de **7- 12mois (n=27)**, nous avons eu **17cas** de succès lors la 1ere VCS, et **10** patients ont nécessités une re-VCS, **8** succès et **2** valvés.

L'échec est constaté chez des patients qui dont la majorité ont rejoint leur domicile en bon état général, qui ont consulté de nouveau après quelques jours ou après quelques mois, dans un tableau clinique d'hypertension intracrânienne marqué par : une macrocranie avec une fontanelle antérieure tendue, un regard en coucher de soleil et parfois un écoulement de LCR à travers la plaie cutanée en traversant la cheminée corticale et être à l'origine d'une souillure du LCR responsable de méningite.

N=117	Re- vcs	Succès	Echec (dvp)
0-3mois n=51	35	21 41,1%	30 58,9%
4-6 mois n=39	10	34 87,1%	5 12,9%
7-12mois n=27	10	25 92,5%	2 7,5%

(Tab n°17)



La fréquence moyenne des patients qui ont été réopérés est de **43,7%**. Dans **68,6%** des cas, ce sont des nourrissons âgés de moins de **3 mois** ; **31,4%** des cas sont âgés entre 4 et 12 mois.

Nous constatons que l'âge est l'élément déterminant dans le succès de la VCS et que le taux d'échec défini par la reprise de la symptomatologie clinique et/ou le recours au shunt de dérivation ventriculopéritonéale, évolue d'une façon décroissante de 1 mois à 12 mois.

Le succès de la Ventriculocisternostomie seule et après la re-VCS est observé dans **92,5%** de cas nourrissons dont l'âge est supérieur à **6 mois et ≤ 12 mois**, dans **87,1%** chez les nourrissons âgés de **4 à 6 mois** et de **41,1%** pour les nourrissons de moins de **3 mois**.

Une question mérite d'être posée : faut-il vraiment pratiquer une Ventriculocisternostomie dans le traitement de l'hydrocéphalie du nourrisson âgé de moins de 3 mois ?

c. Résultats de la VCS/CPC en fonction de l'âge :

âge	VCS / CPC	Succès	Echec (reprise de la symptomatologie)
0-3mois n = 48	48	23 47%	25 53 %
4-6mois n= 39	39	33 84,6%	6 15,4%
7-12mois n=22	22	19 85,3%	3 13,6%

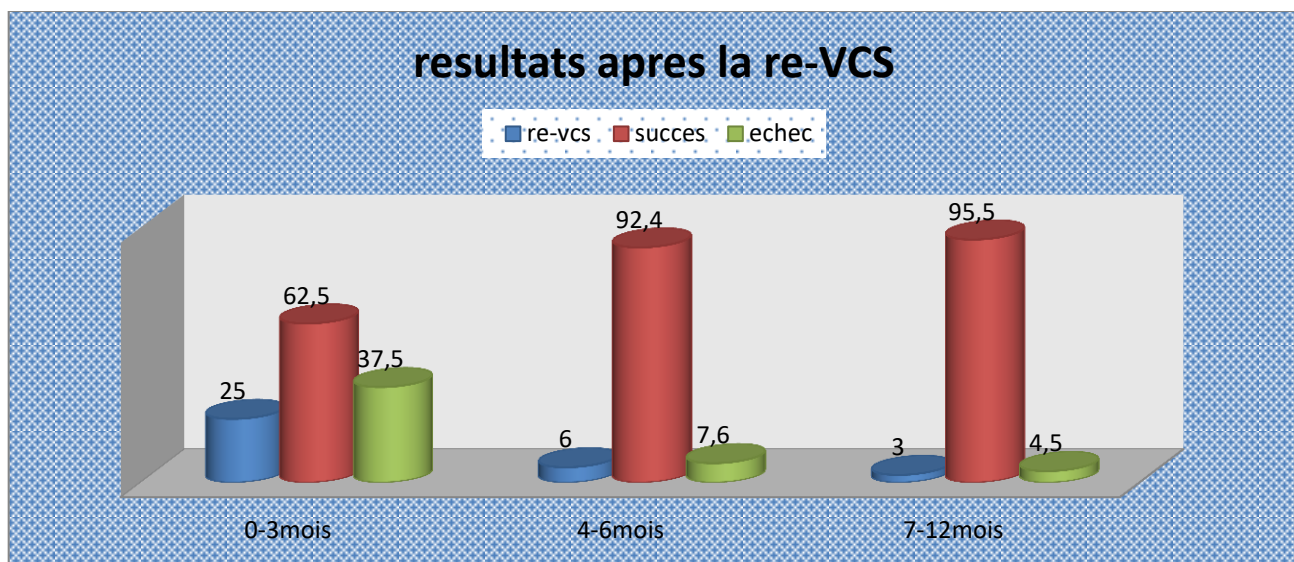
Tab n°18)

L'association de la coagulation des plexus choroïdes à la Ventriculocisternostomie dans le traitement de l'hydrocéphalie du nourrisson a nettement amélioré les résultats, avec des taux d'échecs évoluant en mode décroissant selon l'âge des malades : de 1mois à 12mois. En effet , **ces taux d'échec** sont de **53%** pour la tranche d'âge allant de **0 à 3mois**, de **15,4%** entre **4 et 6 mois**, et enfin de **13,6%** pour la tranche d'âge supérieur à **6 mois**.

22 patients (16,5%) ont nécessité la mise en place d'un shunt de dérivation ventriculopéritoneale après la re-VCS avec un taux de succès estimé à **83,4%**.

N =109	Re- vcs	Succès	Echec (dvp)
0-3mois (n=48)	25	7 62,5%	18 37,5%
4-6mois (n=39)	6	3 92,4	3 7 ,6%
7-12mois (n=22)	3	2 95,5%	1 4,5%
Fréquence moyenne	31,1%	83,5%	16,5%

(Tab n°19)



Le taux d'échec reste élevé chez les nourrissons âgés de moins de 3 mois et ce malgré la combinaison de la VCS à la coagulation des plexus choroïdes.

18 patients sur 48 ont eus recours à un shunt de dérivation ventriculoperitoneale, l'équivalent de **37,5%** de cas d'échec, avec un taux de succès de **62,5%** des cas, nettement supérieur au taux de succès obtenu par la **VCS seule (41,1%)**. (**P=0,0045**)

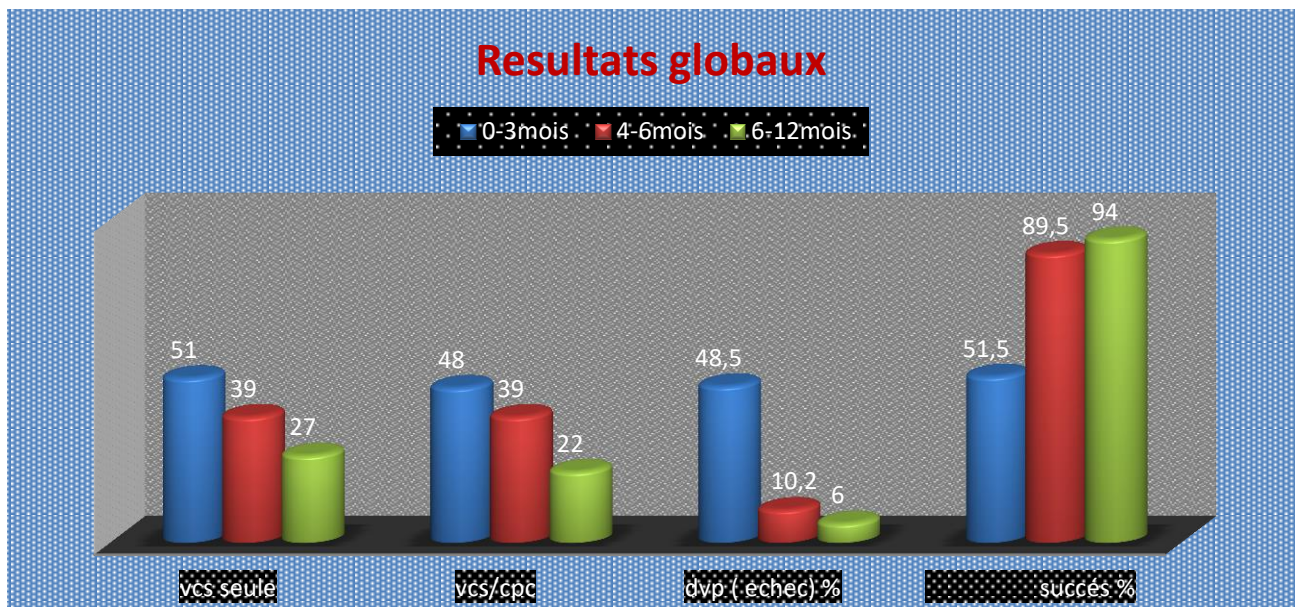
- un taux de **7,6%** d'échec dans la tranche d'âge comprise entre **4 et 6 mois** et **92,4%** de succès supérieur à la VCSs= **87,1%**. (**P=0,0023**)

- un taux de **4,5%** d'échec chez les malades âgés de plus de **6mois < 12mois** et **95,5%** de succès .superieur a la VCSs=**92,5%** (**p=0,0010**)

d - Résultats globaux en fonction de l'âge:

Au total n=226	0 - 3 mois	4 – 6 mois	6 - 12 mois	moyenne
VCS seule	51	39	27	
VCS + CPC	48	39	22	
DVP	48 (48,5%)	8 (10,5%)	3 (6%)	21,6%
Succès	51 (51,5%)	70 (89,5%)	46 (94%)	78,3%

(Tab n°20)



Dans notre série, sur 226 patients opérés dans le service de neurochirurgie de Blida, nous avons constaté que les résultats des procédures endoscopiques pratiquées dans le traitement de l'hydrocéphalie dépendent surtout de l'âge du malade.

- ✓ **48,5% (n= 48)** des malades opérés, dont l'âge est compris entre **0 à 3mois** ont nécessités la mise en place d'un shunt de dérivation ventriculo-peritoneale.
- ✓ **10,2% (n= 8)** des patients dont l'âge est compris entre **4-6mois**, ont été valvés.
- ✓ **06% (n= 3)** des nourrissons âgés **de 6 à 12 mois** ont été valvés.

L'association de la coagulation des plexus choroïdes à la Ventriculocisternostomie a prouvé son efficacité d'après les taux de succès obtenus. En effet, ces succès concernent les nourrissons présentant une hydrocéphalie dont l'âge est inférieur ou égal à une année.

un nombre considérable de patients ont échapper au shunt de dérivation ventriculopéritonéale. Les résultats dépendent essentiellement de l'âge et surtout la maturité des sites de résorption du liquide céphalo-rachidien(les villosités arachnoïdiennes de Pacchioni), qui deviennent fonctionnelles et matures à partir de l'âge de 04mois selon les taux de succès observés dans notre série, à savoir **51,5%** de 0 à 3mois ; **89,5%** de 4 à 6mois ; et **94%** de succès pour les patients âgés de plus de 6 mois.

e-Résultats des procédures endoscopiques en fonction des étiologies :

	HDC idiopathique	HDC post-infectieuse	HDC post-hémorragique	HDC+ spina bifida	HDC+ Arnold Chiari	sténose de l'aqueduc
VCS seule	23	10	12	55	10	63
VCS/ CPC	20	27	04	40	09	110
RE-VCS	17	18	10	25	9	65
DVP (Echecs)	9 21%	14 37,8%	10 62,5%	19 2%	5 26,5%	47 27,1%
Succès	34 79%	23 62,1%	6 37,5%	75 78,9%	14 73,6%	126 72,8%
Décès	0	2	1	1	0	0

(Tab n°21)

Le taux de succès de la Ventriculocisternostomie seule ou combinée à la coagulation des plexus choroïdes dans le traitement de l'hydrocéphalie du nourrisson âgés moins d'une année (≤ 12 mois) est important dans les hydrocéphalies idiopathiques (**79%**) , ainsi que celles qui sont associées au spina bifida (**78,9%**) , par contre , les taux de succès sont moins significatifs dans les hydrocéphalies post-infectieuses (**62,1%**) , et encore moins importants dans les hydrocéphalies post-hémorragiques (**37,5%**), **72,8%** dans les sténoses de l'aqueduc de Sylvius et **78,9%** dans les malformations par defect du tube neural.

➤ Attitude thérapeutique devant l'échec de la Ventriculocisternostomie seule ou combinée à la coagulation des plexus choroïdes :

Nos résultats obtenus sont variables, ils dépendent surtout de l'âge des patients et de l'étiologie de l'hydrocéphalie. La Ventriculocisternostomie est l'attitude la plus utilisée, combinée à la coagulation des plexus choroïdes, elle représente une alternative recommandée, en particulier chez les nourrissons hydrocéphales dont l'âge est inférieur ou égal à une année.

Les nourrissons âgés de mois de 3 mois ont eu un taux de succès inférieur à ceux âgés de plus de 4 mois, cela est dû essentiellement à l'immaturité des sites de résorption, ou encore à la fermeture de la stomie.

➤ **Comment confirmer que la reprise de la symptomatologie clinique, radiologique est en rapport avec l'immaturation des sites de résorption ou à la fermeture de la stomie ?**

1- Intérêt de l'enregistrement vidéo : nous avons visionné la majorité des vidéos des patients ayant nécessité une reprise neuro-endoscopique:

- Dans 65% des cas la stomie était ouverte
- Dans 35% des cas la stomie était fermée.

Ces chiffres confirment exactement l'intérêt de cette association VCS à la coagulation des PC dans le traitement de l'hydrocéphalie du nourrisson, dont le but principal est d'atteindre le stade de maturité des sites de résorption du LCR et enfin d'éviter le recours au placement de valves de dérivation et leurs complications qui sont nombreuses.

- 48,15% des patients dont l'âge est ≤ 3 mois ont été valvés.
- 10,5% des patients âgés de 4 à 6 mois ont bénéficiés de shunt.
- 6% de nourrissons âgés de 7 à 12 mois sont valvés.

2- Un autre moyen très efficace pour confirmer si la stomie est ouverte ou fermée, c'est la pratique d'une IRM de flux à chaque fois qu'il y'a reprise de la symptomatologie. S'il existe un passage (flux), dans il s'agit d'un problème de résorption, cela impose une mise en place d'une valve de dérivation, mais si y'a pas de passage de LCR au niveau de la stomie (fermée) : une reprise neuro-endoscopique (re-VCS) est de règle.

En conclusion : La Ventriculocisternostomie seule ou associée à la coagulation des plexus choroïdes demeure le traitement de choix de l'hydrocéphalie, quel que soit l'âge et quelle que l'étiologie, mais son indication chez les nourrissons de moins de 3 mois reste controversée, du fait de l'immaturation des sites de résorption, qui est l'élément essentiel incriminé dans l'échec du traitement le plus souvent, raison pour laquelle, la coagulation des plexus choroïdes qui a pour objectif de réduire la sécrétion du LCR est systématique, et augmente les taux de réussite du traitement.

1.3.2. Morbidité et mortalité :

Etiologies	morbidité	Mortalité
Hdc idiopathique	Bonne évolution	0
Hdc post infectieuse	méningite	2
Hdc post hémorragique	Hydrocéphalie aigue	1
Hdc + spina bifida	Ecoulement de LCR par la MM	1
Hdc + dandy walker , Arnold Chiari	Bonne évolution	0

(Tab n° 22)

L'évolution post opératoire immédiate a été favorable chez la majorité des patients qui ont bénéficiés d'une procédure endoscopique dans le traitement de l'hydrocéphalie, dont l'âge est inférieur ou égal à une année.

Nous déplorons le décès de quatre (04) patients, dont 02 sont survenus à la suite des complications de méningite réfractaire à une antibiothérapie bien adaptée, 01 patient décédé à la suite d'une hydrocéphalie aigue secondaire à une hémorragie méningée et un quatrième décès qui avait un lien direct avec sa myéломéningocèle fistulisée (septicémie).

1.3.3- Suivi des patients (follow up) :

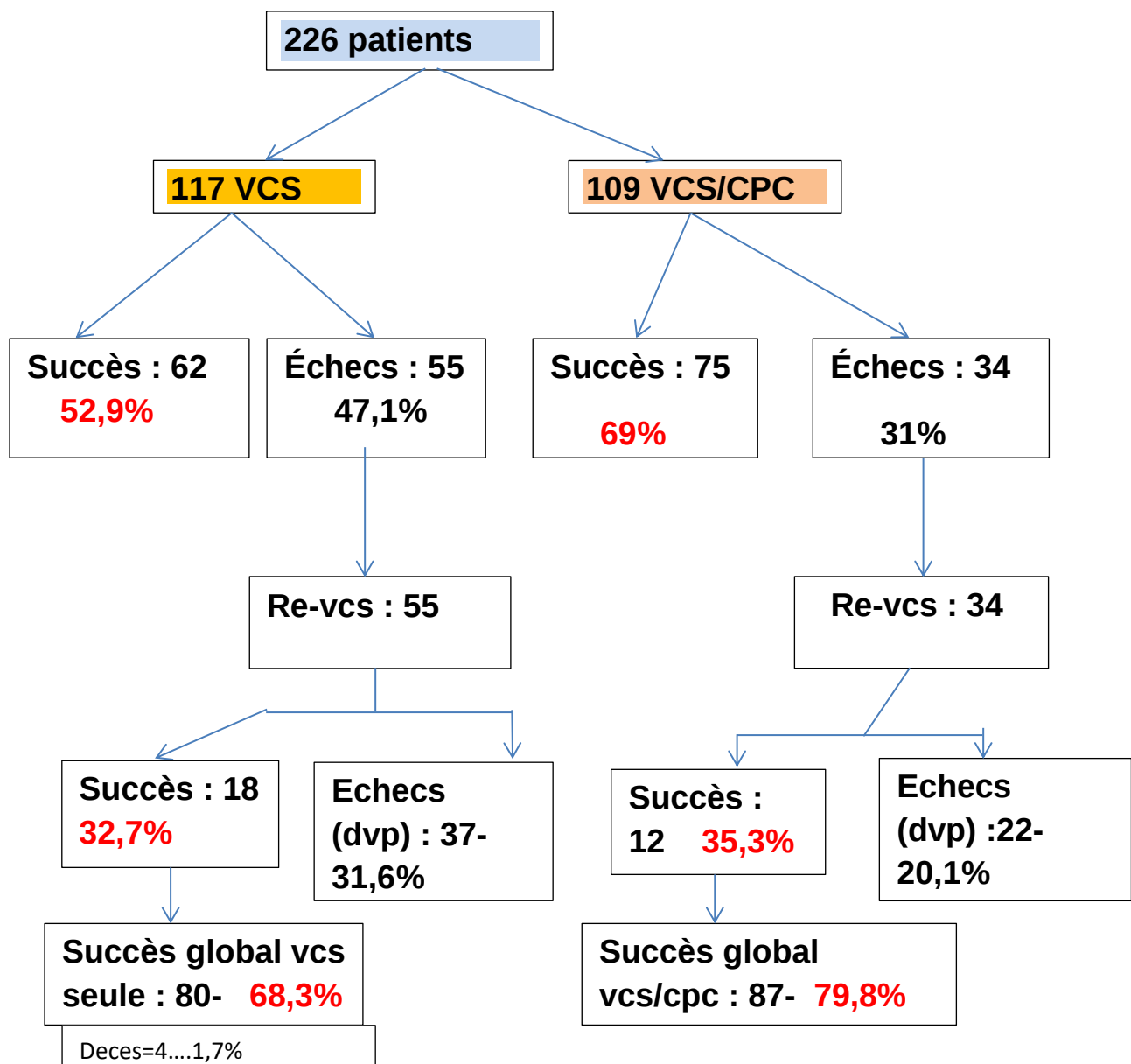
Sur les 226 patients recrutés dans notre série, 68 malades, soit 30% des cas, ont été perdus de vue après le premier contrôle effectué à un mois de l'intervention. Quatre patients sont décédés dans le mois suivant l'opération ce qui représente un taux de mortalité de **1,7%**. Ben Warf a rapporté sept décès, soit **1,3%**, de cas opérés. Le suivi de nos patients s'échelonné sur 24 mois en moyenne, avec des extrêmes allant de 6 mois à 4 ans pour les deux groupes VCSs et VCS/CPC.

Parmi les malades présentant une spina bifida (n= 94), 29 cas ont été opérés durant le même temps opératoire de la VCS, alors que les autres patients au nombre de 65, ont été opérés après la VCS, dont le délai qui dépendait de l'état général du malade et de l'état de la peau de la myéломéningocèle.

La durée moyenne de reprise de la symptomatologie clinique de l'hydrocéphalie après la première VCS traduisant la fermeture de la stomie et/ou un défaut de résorption du LCR était de **2 à 4** mois, avec des extrêmes allant de 1 mois à 12 mois.

Dans 43,7% des cas opérés par une vcs seule, on note que ceux dont l'âge ne dépassait pas 3 mois, 68,6% ont été repris pour une nouvelle VCS (re-VCS) durant les deux premiers mois de la procédure. 58,8% des cas ont fini par l'emplacement de valves dérivation ventriculoperitoneale. L'échec est vraisemblablement lié à l'immaturité des sites de résorption du LCR à cet âge ou associé à la fermeture de la stomie. Les résultats sont améliorés depuis l'association de la coagulation des plexus choroïdes à la VCS, le but est de freiner la sécrétion du LCR et ainsi permettre, durant cette période, à ces sites de résorption d'atteindre le stade de maturité. Cet espace de temps laissé aux plexus choroïdes qui, souvent se régénèrent, donnent le temps aux sites de résorption d'arriver à maturation, ce qui va retarder la récurrence de l'hydrocéphalie. Dans cet équilibre créé par cette technique de **vcs/cpc** entre diminution de la sécrétion d'une part et la maturation des sites d'autre part, l'espoir au non recours à la dérivation ventriculo-péritonéale, qui n'est pas dénué de complications fréquentes, est permis.

schéma récapitulatif des résultats :



CHAPITRE IV : DISCUSSION

I– Introduction :

La ventriculocisternostomie s'est développée dans le monde depuis les années 1990 et elle a prouvé d'année en année son efficacité. Les succès obtenus par ce traitement confirment l'intérêt de cette procédure dans la prise en charge des hydrocéphalies non communicantes. Les indications sont de plus en plus nombreuses et sont élargies aux hydrocéphalies communicantes depuis quelques années.

Dans notre étude, **226** procédures endoscopiques ont été réalisées chez nos patients âgés moins d'une année présentant une hydrocéphalie, quelles que soient leurs étiologies. Nous constatons que le taux de succès a atteint environs **78,3%** chez l'ensemble des malades opérés, dont la plupart étaient des hydrocéphalies obstructives.

La durée moyenne de suivi est de deux (02) années avec un taux d'échec global de **21,7%**, ce qui nous semble acceptable pour une pathologie aussi complexe, souvent congénitale et pouvant mettre directement en jeu le pronostic vital, fonctionnel et cognitif des patients.

Deux facteurs essentiels attestent le succès de la Ventriculocisternostomie :

- Le bon fonctionnement et la maturité des sites de résorption du LCR (granulations de Pacchioni), qui sont deux conditions nécessaires pour prétendre à un bon résultat et qui nous permettent de prédire le succès de la Ventriculocisternostomie, d'où le choix de cette catégorie de patients âgés de moins de 12 mois.
- L'âge, qui est un facteur très significatif, car les nourrissons âgés de moins de trois (03) mois ont un taux de succès inférieur aux autres tranches d'âge de la population étudiée.

Au terme de notre étude, nous pouvons dire que la VCS est la technique de choix, à pratiquer en première intention dans le traitement de l'hydrocéphalie du nourrisson. la VCS combinée à la coagulation des plexus choroïdes augmente les taux de réussite, on ne sait pas comment ça marche mais ça marche. C'est de cette méconnaissance des mécanismes physiopathologiques de l'hydrocéphalie, essentiellement chez les nourrissons, que nous est venue l'idée d'approfondir notre recherche en nous appuyant sur les résultats obtenus dans la littérature particulièrement les études de Benjamin Warf **(25)**.

Dans la littérature, il existe un débat sur l'influence de l'âge, des étiologies de l'hydrocéphalie ou des deux paramètres sur le succès de la VCS.

Sur une étude et un suivi des patients opérés pour hydrocéphalie pendant une durée de cinq ans, Drake et col ont rapporté un taux de succès de la VCS de 28 % chez les enfants de moins de un an, ceci comparativement à 68 % des enfants de plus de 02 ans et concluent en accord avec d'autres auteurs : que le succès de la VCS est intimement dépendant de l'âge du patient avec des résultats meilleurs chez les enfants de plus de 02 ans.

Certains auteurs stipulent que le pronostic de la VCS ne dépend pas uniquement de l'âge, mais essentiellement des autres causes de l'hydrocéphalie. Notre série a montré que ces deux facteurs représentés par l'âge et l'étiologie de l'hydrocéphalie, sont importants pour évaluer le succès de la VCS.

LA coagulation sous contrôle endoscopique des plexus choroïdes a été décrite par Putnam en 1934. En 1970, Scarff a publié la première série de cas de CPC. Sa série personnelle porte sur 39 enfants traités au cours de la même année. Un suivi à long terme de ces patients a montré un taux de succès de 67%.

Milhorat rapporte en 1974 que la CPC chez les singes rhésus a réduit la production de LCR de 40% de son taux de sécrétion, sans toutefois préciser la durée de ce nouveau débit de LCR. En 1995, Pople et Ettles ont rapporté les résultats de CPC chez 104 patients dont l'âge moyen au jour de l'opération était de 2 ans, avec une médiane de 5 mois.

Ben Warf en 2001-2007 : Une étude réalisée en Uganda a démontré une considérable amélioration des résultats après une procédure combinée VCS / CPC en comparaison avec VCS seule chez les nourrissons de moins de 1 an d'âge. Le succès a augmenté de **38% à 70%** chez les nourrissons avec une hydrocéphalie non post infectieuse (**P= 0,0025**), et de **35% à 76%** chez les nourrissons atteints de Myéloméningocèle (**P= 0,0045**).

Les résultats n'étaient pas significatifs chez les nourrissons présentant une hydrocéphalie post-infectieuse, notamment ceux qui ont un aqueduc de Sylvius ouvert (**39%** de réussite pour ETV seule à **57%** pour ETV / CPC) (**P= 0,0421**). Dans l'ensemble, pour toutes les étiologies de l'hydrocéphalie quel que soit l'âge, les enfants traités par **ETV / PCC** sont réussie dans **68%**.

II - Discussion sur le plan épidémiologique:

Comme cela a été détaillé dans nos résultats, notre série comporte **226 cas** opérés sur une période de 8ans. Le nombre de cas des études rapportées dans la littérature varie selon les auteurs, Dans des séries publiées :

- l'étude de DECQ et col a porté sur **38 cas** colligés au service de Neurochirurgie à l'Hôpital Henri Mondor.
- DOLL et col ont rapporté une série de **20** patients.
- La plus grande série est rapportée par Ben Warf (Uganda), entre Juin 2001 et décembre 2004, et qui a porté sur **550 cas**.

Sur le plan épidémiologique, l'âge moyen dans la série de Ben Warf était de 5 mois, ce qui se rapproche de nos résultats, avec un âge moyen estimé à 4 - 6 mois avec des extrêmes allant de 1mois à 12 mois.

La prédominance du sexe masculin est bien notée dans toutes les séries rapportées, avec un sexe ratio égal à **1.8** dans l'étude de DOLL, à **1.2** dans la série de Ben Warf.

Dans notre série, le sexe ratio est égal à **0,98**.

III - Discussion sur le plan clinique :

Comme décrit dans toutes les études portées sur cette entité pathologique, la clinique de l'hydrocéphalie chez le nourrisson est dominée par la macrocranie, qui est le maître symptôme du tableau clinique. Dans notre série, elle est retrouvée dans 78,3% des cas avec une fontanelle antérieure béante et tendue dans 57,5% des cas, un regard en coucher de soleil dans 56,5% des cas, et un déficit moteur accompagnant le plus souvent une malformation congénitale (spina bifida, Arnold Chiari) dans 41,5% des cas.

IV- Discussion sur le plan radiologique :

1- Echographie trans fontanellaire :

L'enfant est placé en décubitus dorsal, ou installé dans un siège bébé adapté, en présence de la maman. En service de réanimation, l'enfant reste dans son berceau, sur la table de réanimation, ou en incubateur : il peut être nécessaire d'utiliser une protection spécifique de la sonde, en respectant les consignes d'hygiène propres à l'unité de néonatalogie ou de réanimation.

Avec une sonde de fréquence intermédiaire (5-10 mHz), balayage antéro-postérieur et sagittal de droite à gauche de l'ensemble de l'encéphale. En coupes frontales, le balayage va des lobes frontaux, au-dessus des orbites, jusqu'à la limite de visibilité du parenchyme permise par la fenêtre échographique, en arrière des plexus choroïdes. Trois coupes frontales de référence sont nécessaires : antérieures, médiane et postérieure :

- une coupe frontale antérieure passant par les cornes frontales.
- une coupe frontale médiane passant par les trous de Monro et le 3^e ventricule, permettant de mesurer le diamètre transversal des ventricules latéraux en cas de dilatation. Dans le cas de dilatation ventriculaire, les mesures des diamètres transversaux des ventricules latéraux, au niveau des trous de Monro, peuvent être utiles à l'appréciation de l'évolutivité.
- une coupe frontale postérieure passant par les plexus choroïdes.

Tourner la sonde de 90° pour acquérir les coupes sagittales. Le balayage va d'une vallée sylvienne à l'autre. Trois coupes de référence sont nécessaires, sagittales paramédiane droite, médiane et paramédiane gauche :

- les coupes sagittales paramédianes droite et gauche passent par le grand axe antéro-postérieur des ventricules latéraux. Dans le cas de dilatation ventriculaire, les mesures des diamètres antéro-postérieur des cornes occipitales des ventricules latéraux peuvent être utiles à l'appréciation de l'évolutivité ;
- la coupe sagittale médiane passe par le corps calleux, le 3^e ventricule et le quatrième ventricule.

2- Tomodensitométrie (TDM) : Elle est réalisée chez tous nos malades. Cet examen occupe une place très importante dans le bilan paraclinique de l'hydrocéphalie, permettant ainsi de préciser et de distinguer une hydrocéphalie évolutive (active) et une hydrocéphalie stabilisée (passive), par la présence ou absence de signes de résorption trans épendymaire.

Nous retrouvons une hydrocéphalie Tri ventriculaire dans **76,5%des cas** et une hydrocéphalie tétra ventriculaire dans **23,5%**.

- il est possible de se contenter d'un scanner cérébral pratiqué selon les trois plans de l'espace pour poser le diagnostic d'une hydrocéphalie, et de définir son type (tri ou tétra ventriculaire) nous permettant de poser l'indication thérapeutique.

3- L'Imagerie par résonnance magnétique (IRM):

C'est l'examen de référence, qui permet une meilleure précision morphologique concernant notamment la taille des ventricules, l'aspect de l'aqueduc de Sylvius, du plancher du troisième ventricule, les citernes de la base et en particulier la citerne inter -pédonculaire, la position du tronc basilaire par rapport au clivus.

L'étude du flux du LCR se fera après une VCS, afin d'apprécier la perméabilité de la stomie.

Dans notre série, l'IRM cérébrale a été pratiquée chez **175 patients (77,4%)**, permettant dans tous les cas de poser à la fois le diagnostic positif et étiologique de l'hydrocéphalie.

V- Discussion selon la sélection pré- opératoire des patients:

La sélection des patients est capitale pour la réussite de la VCS, et nos critères de sélection de nos patients sont les suivants :

- L'Hydrocéphalie doit être de nature obstructive afin d'espérer de meilleurs résultats, mais la ventriculocistérnostomie est aussi pratiquée, comme déjà signalé dans notre algorithme, dans les hydrocéphalies communicantes.
- Les espaces sous-arachnoïdiens doivent être perméables.
- Le troisième ventricule doit être dilaté.
- Le plancher du V3 est étudié, dans sa morphologie, sur l'imagerie, facilitant la réalisation de la VCS.

VI- Discussion selon les étiologies :

1- Hydrocéphalie liée à la sténose de l'aqueduc de Sylvius :

La VCS est le traitement de choix des Sténoses de l'aqueduc de Sylvius. Les causes sont multiples, essentiellement d'origine congénitale, mais parfois, elles sont acquises, telles les sténoses d'origine inflammatoire.

Dans la série de DOLL et col, les sténoses de l'aqueduc de Sylvius représentent l'étiologie dominante. Elle est retrouvée chez **8** patients (40%des cas).Nikolaï et DECQ retrouvent une sténose de l'aqueduc de Sylvius représentant respectivement **40** patients (soit **40%** des cas) et **21** patients (soit **55.2%** des cas). La série de M.Iguertsira (Blida- 2001) sur une étude de 100 cas, retrouve **42** patients soit **42%** des cas.

Dans notre série, on r a p p o r t e **76,5 %** de cas de sténose de l'aqueduc de Sylvius, soit 173 cas.

Auteurs	Nbdecas	Fréquence
DOLL (6)	8	40%
DECQ (65)	21	55,2%
NIKOLAI(90)	40	40%
M- Iguertsira (103)	42	42%
Notre série	173	76,5%

Etiologies Succès	Warf 2005	Kulkarni 2009	Idowu 2008	Ogiwara 2010	Jenkins 2009	Etus and Ceylan 2005	Sufianov 2010	Sacko 2010	Oertel 2009	Notre serie 2008- 2015	Total de toutes les etudes
defect tube neural	7/20 35%	18/38 47%	11/15 76%	1/4 25%	9/11 81%	5/12 42%	12/15 80%			19 8,5%	63/115 55%
MM	7/20 35%	18/38 47%	4/5 80%	1/3 33%	8/9 89%		4/5 80%			95 42%	42/80 53%
Dandy walker			7/8 87%	0/1 0%	1/2 50%		8/10 80%				16/21 76%
HPI	70/134 52%	6/15 40%		1-2 50%		2/4 50%	9/15 60%	1/3 33%		37 16%	116/215 54%
HPH		35/64 54%		2/6 33%	2/2 100%	2/3 66%	4/5 80%	25/40 62%	15/34 44%	16 07%	113/20 57%
H Idiop										43 20%	
Total	77/154 50%	59/117 50%	11/15 73%	4/12 33%	11/13 81%	9/19 47%	25/35 71%	26/43 63%	15/34 44%		292/530 55%
Qualite	Med/Hi	High	low	Med	Low	low	Med	med	Med	Med	

Résultats de la VCS dans la littérature en fonction des étiologies

2- Hydrocéphalie post - infectieuse:

Dans le passé, les hydrocéphalies post infectieuses étaient considérées comme une forme d'hydrocéphalie communicante. Le facteur prédominant étant L'obstruction des citernes de la base et des espaces sous arachnoïdiens de la convexité. .Certaines études récentes ont pourtant rapportés des résultats intéressants quant à la réalisation d'une VCS dans un contexte d'hydrocéphalie post infectieuse.

Ben Warf rapporte 81% de succès de la VCS pour des patients de plus de 1 an, présentant une hydrocéphalie post infectieuse dont 59% de patients avant l'âge d'une année. Simonin et col rapportent 64.3% de succès dans les hydrocéphalies post infectieuses. Selon Ben Warf, deux explications peuvent expliquer le succès de la VCS dans ces cas :

- Une sténose de l'aqueduc liée à une ventriculite a été observée dans 64% des cas.

- Pour certains cas où l'aqueduc était perméable, les orifices de sortie du quatrième ventricule étaient obstrués.

3- Hydrocéphalie post hémorragique:

L'hydrocéphalie post hémorragique se développe suite à l'issue dans le système ventriculaire de débris cellulaires et sanguins.

Ces produits entraînent une arachnoïdite chimique et une apparition de fibrose à l'intérieur des ventricules et au niveau des granulations arachnoïdiennes, aboutissant à un épendyme granulaire et à une arachnoïdite adhésive.

Les études par les IRM de flux de LCR semblent confirmer qu'il s'agit en effet d'un trouble de la circulation, au niveau des espaces sous arachnoïdiens, qui est responsable de l'hydrocéphalie.

Dans certains cas, les patients ayant présentés une hémorragie intra ventriculaire développent une hydrocéphalie tri ventriculaire secondaire à l'obstruction de la partie postérieure du V3 ou de l'aqueduc de Sylvius par des débris sanguins.

Dans notre série nous avons eu **16** cas d'hydrocéphalie post hémorragique et seulement **37,5%** de succès ont été obtenus avec un taux d'échec équivalent à **62,5%** représentant 10 cas ayant eu recours à une DVP.

4- Hydrocéphalies liées aux malformations congénitales :

La sténose de l'aqueduc de Sylvius est la malformation congénitale la plus fréquemment retrouvée dans les hydrocéphalies du nourrisson. Elle peut être isolée, mais le plus souvent, elle accompagne d'autres malformations telles que les défauts du tube neural (une malformation de la charnière occipito-vertébrale (Dandy-Walker, Arnold-Chiari, kystes arachnoïdiens ...).

VII- Discussion Selon les techniques chirurgicales :

1- VCS ET VCS/CPC :

Les techniques neuroendoscopiques peuvent être réalisées avec efficacité chez tous les nourrissons hydrocéphales qui sont dans des conditions favorables permettant d'espérer un succès. Mais les indications d'opérabilité, basées sur les antécédents médicaux, la symptomatologie clinique, l'analyse des images radiologiques, doivent être bien étudiées afin d'assurer de meilleurs résultats.

La VCS est devenue le traitement de choix dans la prise en charge de l'hydrocéphalie obstructive, mais les informations cliniques et radiologiques indispensables pour faire le diagnostic précis du type d'hydrocéphalie, manquaient souvent dans certaines études et séries, et surtout le manque d'entraînement et parfois la non disponibilité de l'instrumentation endoscopique, tous cela explique ce encore le recours à la valve de dérivation (DVP) dans de nombreux services.

Jones et col, en 1990, publie son expérience sur les hydrocéphalies obstructives traitées par endoscopie, avec un taux de succès de **75%** des cas.

Dans la littérature, la grande majorité des auteurs ont rapporté leurs expériences et leurs résultats concernant la VCS, en mentionnant le taux du succès qui est bas chez les patients dont l'âge est inférieur à 2 ans .

La VCS pour les nourrissons âgés de moins de 1 an est controversée, certains auteurs rapportent un taux de morbidité et d'échecs plus important que pour l'adulte.

- **Kock et col** ont une série de **16** enfants dont l'âge est inférieur à un an, tous présentant une hydrocéphalie tri-ventriculaire secondaire à une sténose de l'aqueduc de Sylvius. Le taux de succès de la procédure a été rapporté seulement chez **5** patients, avec un taux d'échec signalé dans **11** cas, quatre (04) d'entre eux ont été réopérés par endoscopie (re-VCS), qui a retrouvé une fermeture de la stomie préalablement réalisée lors de la première intervention et 7 patients ont bénéficiés d'un shunt de dérivation ventriculopéritoneale.

- Dans la série de **Benjamin Warf** (2001-2004), la procédure VCS-CPC a été réalisée dans **266** cas et une VCS seule chez **284** patients, pour un total de **550** patients. Sept (**7**) patients sont décédés dans le mois suivant l'opération (taux de mortalité chirurgicale de **1,3%**). Le suivi moyen était de **19 mois** pour le groupe VCS seule et de **9,2 mois** pour le groupe VCS-CPC.

Les résultats observés selon l'âge des patients sont les suivants :

- Patients âgés de moins d'une année, le taux de succès était égal à **66%** pour les patients opérés par une VCS/CPC.
- Pour chez les patients opérés par **VCS seule**, le taux de succès était de **47%**.

Cela confirme que le taux de succès ou on a associé de la coagulation des plexus choroïdes à la VCS est significativement supérieur au taux de succès obtenu chez les patients opérés par une VCS seule (**p= 0,0001**). **significatif**

Ces résultats comparatifs entre **VCS/CPC** et **VCS seule** sont retrouvés chez les nourrissons atteints :

- de myéloméningocèle (**76%** comparativement à **35%**, (**p = 0,0045**) **significatif**

- de NPIH (non post-infectieuse hydrocéphalie) (**70%** comparativement à **38%**, (**p = 0,0025**))

NonSignificatif

- de PIH (hydrocéphalie post-infectieuse) (**62%** comparativement à **52 %**, (**P = 0,1607**)).5(NS)

Ben warf (19) conclu que pour apporter une réponse définitive à la question qui est de savoir quel est le traitement le mieux adapté dans la prise en charge de l'hydrocéphalie du nourrisson, s'est basé sur des études randomisées, prospectives et comparatives .

Cette étude comparative entre deux techniques, à savoir la mise en place d'une valve de dérivation ventriculoperitoneale et la **VCS/CPC** dans le traitement des hydrocéphalies du nourrisson associées à la myéloméningocèle , ou d'origine non infectieuse (NPIH) a apporté la lumière sur le choix d'une procédure chirurgicale, dont les résultats sont cités précédemment.

Dans une autre étude de Benjamin Warf réalisée pendant la période 2001-2006, concernant soixante-quatre (64) nourrissons avec une moyenne d'âge de 5 et 6 mois ; Seize(16) patients ont bénéficiés d'une VCS seule et quarante-huit (48) patients sont opérés par une VCS / CPC. Le suivi a été mené pendant une durée moyenne de 36 mois. Les résultats obtenus sont les suivants :

- 27,6% de succès pour les patients opérés par VCS seule.
- 72,4% de succès pour les malades opérés par VCS/CPC.

La différence entre les deux techniques est très significative avec un (**p<0,0002**)

La ventriculocisternostomie est une procédure recommandée et très efficace dans le traitement des hydrocéphalies, elle présente un taux de mortalité de moins de 1%, quant au taux de morbidité, il est moindre si y'a ajout de la coagulation des plexus choroïdes à la VCS.

Elle a pour but de réduire temporairement la production de LCR, afin de laisser le temps nécessaire à la maturation des sites de résorption et d'arriver à leur développement maximal, et ainsi atteindre un équilibre entre la sécrétion du LCR et sa résorption au niveau de villosités arachnoïdiennes arrivées à maturité. Ceci nous permettra d'éviter le recours au shunt de dérivation (DVP) , de pratiquer une chirurgie mini-invasive, moins couteuse sur le plan économique et surtout en respectant les voies d'écoulement naturelles du liquide céphalorachidien.

Dans notre série, **117** patients ont bénéficié d'une VCS seule (**51,7%**), et **109** patients ont bénéficié de VCS/CPC (**48,2%**) pour un total de **226** malades.

Les résultats obtenus dépendent surtout de l'âge du patient (VCS seule vs VCS/CPC) :

- De 0 à 3 mois (**31% de succès** comparativement à **47%**). (**P= 0,0045**)
- De 3 à 6 mois (**74,3% de succès** comparativement à **84,6%**). (**P= 0,0023**)

- De 6 à 12 mois **(62,9% de succès comparativement à 85,3%)**. **(P= 0,0010)**

Les résultats sont très significatifs pour toutes les tranches d'âge, sauf que, chez le nourrisson de moins de trois (3) mois hydrocéphales, la coagulation des plexus choroïdes est indispensable.

si échec, il ne sera pas utile de réaliser une re-VCS, qui d'ailleurs ne pas augmenter le taux de succès, la mise en place d'une valve de dérivation est s'impose.

2- Endoscopie et neuro-navigation :

Elles informent sur la trajectoire à prendre, de façon plus précise, allant de l'incision cutanée jusqu'au plancher du V3 , réduisant ainsi le risque d'endommager les structures vitales, en particulier chez les patients présentant des anomalies anatomiques.

Broggi et col ont affirmé que la neuro-navigation et la neuroendoscopie sont des techniques complémentaires dans la réussite du traitement de l'hydrocéphale, et ce Quel que soit leur étiologie. Dans notre série nous n'avons pas encore utilisé cette technique, elle pourrait être très utile dans le cas des variations anatomiques importantes du plancher du troisième ventricule.

VIII-Discussion selon les complications de la VCS :

1- Complications hémorragiques:

Le contrôle d'un saignement pendant la réalisation de la VCS peut être difficile .Comme dans toute technique «miniinvasive».

L'endoscopie offre un espace de travail très réduit , un petit saignement va empêcher la meilleure visualisation des différentes structures anatomiques , ce qui nous oblige à avoir recours à l'irrigation abondante au sérum physiologique et prolonger ainsi la durée de l'intervention qui habituellement se fait dans un délai court.

Les lésions vasculaires peuvent être d'origine mécanique ou thermique (Electrocoagulation, laser) .

Pour Vander et col, le risque de lésion vasculaire est beaucoup plus important si la stomie est réalisée en utilisant l'effet thermique de la sonde coagulante ou du laser.

- L'incidence du saignement de faible abondance provenant de vaisseaux sub-épendymaires varie entre 1et 3% dans la littérature. Il s'agit dans tous ces cas, de saignement ne gênant pas la réalisation de la VCS ; le contrôle par irrigation au sérum physiologique ou par coagulation au moyen d'une sonde coagulante, arrête le plus souvent ce saignement.

- Des saignements plus importants sont rapportés dans la littérature par la lésion de la veine thalamostriée, de la veine septale, des plexus choroïdes ou d'une des artères situées sous le plancher du V3 (artère basilaire, artère cérébrale postérieure) et qui ont un trajet parfois aberrant, mettant en jeu le pronostic vital du malade et oblige souvent l'équipe chirurgicale à abandonner immédiatement la VCS et à placer un drainage ventriculaire externe.

Dans notre série, nous n'avons eu aucun saignement important, mise à part des petits saignements observés le plus souvent au pourtour de la stomie, facilement contrôlables par l'irrigation au sérum physiologique ou, parfois en laissant gonflé le ballonnet de la sonde de Fogarty au niveau de la stomie qui lui va comprimer les pourtours des berges entraînant un effet hémostatique et qui sera maintenu pendant quelques minutes.

2- Infections et écoulements de LCR :

Dans la littérature, les infections représentent la majorité des complications non spécifiques à la VCS, leur taux varie de **1 à 5%**; elles se manifestent le plus souvent par une infection de la cicatrice opératoire mais des cas de ventriculite, ou méningite peuvent survenir en post-opératoire.

- Schroeder et al rapportent **2%** de méningites après une VCS.

Ce taux d'incidence peu élevé des infections comparé à celui retrouvé dans les valves de dérivations du LCR (**1,4%** avec une moyenne de **8.5%** d'après Whitehead et Kestle) a participé au regain d'intérêt pour la VCS.

Les infections du LCR sont en général bien contrôlées par le traitement antibiotique, mais parfois elles sont à l'origine d'arachnoïdites et de destruction des voies de résorption du LCR.

Dans notre série, **7** cas de méningite sont signalées en post opératoire, ce qui représente environ **3%** des cas et nous déplorons malheureusement un décès suite à une infection sévère rebelle aux antibiotiques, mais dans la majorité des cas, une antibioprophylaxie est instituée en per et en post-opératoire qui évite le plus souvent la survenue de ce type de complication.

3- Collections sous durales:

La collection sous durale représente la deuxième complication dans les suites opératoires de VCS, elle est la complication la plus fréquente, après les hémorragies intraventriculaires, qui est retrouvée dans la littérature avec une incidence qui est toutefois assez faible (**2% environ**).

- Ces collections de LCR (Hygrome) sont dues à une baisse importante de la pression intracrânienne lors de l'ouverture de la stomie, mais surtout à une possible déplétion de LCR au début ou à la fin de l'intervention .

- Ces collections sont en particulier observées chez les nourrissons présentant un manteau cortical fin et une hydrocéphalie importante.
- Ces collections sont le plus souvent asymptomatiques, mais dans quelques cas elles exercent un effet de masse sur les structures cérébrales, devenant symptomatiques et une évacuation chirurgicale devient nécessaire.
- Dans notre série, **15** collections sous durales sont observées chez nos patients (**6,63%**), elles sont constatées surtout chez les nourrissons présentant une importante macrocranie avec une atrophie cérébrale exagérée.

IX–Discussion selon le mode évolutif des techniques endoscopiques :

Kock et col. ont conclu que l'âge est un facteur qui influence l'échec ou le succès de la VCS. L'échec serait dû à l'immaturité des voies de résorption et la prédominance de la voie « mineure » de résorption de LCR.

L'augmentation du périmètre crânien empêcherait la formation d'un gradient de pression suffisant entre les espaces sous arachnoïdiens et le sinus sagittal supérieur, gênant ainsi la résorption du LCR.

Comme signalé précédemment, la coagulation des plexus choroïdes va freiner la sécrétion de ces derniers durant un laps de temps, ce qui va permettre de donner du temps aux sites de résorption (villosités arachnoïdiennes) d'arriver à maturation. La régénération des plexus choroïdes est prouvée et constatée lors des reprises endoscopiques, et ce, malgré leur coagulation bilatérale. Mais reste à déterminer le temps que vont prendre les plexus choroïdes pour se régénérer et en parallèle de déterminer la durée que prennent les sites de résorption pour atteindre leur stade de maturation. Ces données imprévisibles et indéterminées restent des inconnues qui auraient pu prédire le succès de la VCS. Mais malgré leur méconnaissance, l'attitude qui consiste à espérer un équilibre entre ces deux éléments, à savoir :

- Diminution de la sécrétion du LCR par la coagulation des plexus choroïdes
- Atteindre le stade de maturation des sites de résorption .

cet équilibre permettra la guérison du patient sur le plan clinique et radiologique : c'est l'objectif de notre étude.

1- Evolution :

➤ La période d'adaptation

- La persistance de la symptomatologie après la VCS peut être trompeuse et amener à la conclusion prématurée d'un échec ainsi qu'à la mise en place d'une valve.

- Dans une série de 56 enfants présentant une hydrocéphalie non communicante, Cinalli et col. ont mis en évidence deux types d'évolutions de la pression intracrânienne après la VCS.
 - Dans un premier groupe (la moitié des patients), la pression intracrânienne reprenait une valeur normale immédiatement après la VCS.
 - Dans un second groupe, la pression intracrânienne demeure ou redevenue élevée pendant 48 heures après la vcs pour ensuite décroître lentement. Dans certains cas, la pression intracrânienne est restée élevée jusqu'au 8eme jour postopératoire, associée à des céphalées et des vomissements. Le taux d'échec dans ce sous-groupe n'a pourtant pas été plus élevé que pour les patients ayant des valeurs de pression intracrânienne normales immédiatement après la VCS ; cela implique que dans ces cas ,il ne faut pas se précipiter pour prendre une autre décision thérapeutique.
 - La mesure de la taille des ventricules en postopératoire immédiat est parfois peu informative, la ventriculomégalie pouvant ne régresser que très progressivement après la VCS. Cette diminution semble en outre bien moindre dans les cas d'hydrocéphalies chroniques liées à une sténose de l'aqueduc de Sylvius.
 - Pour Cinalli et col la décroissance du volume ventriculaire serait ainsi inversement proportionnelle à la durée de la symptomatologie en préopératoire.
 - Certains auteurs ont proposé qu'une dérivation ventriculaire externe soit laissée en place durant la période d'adaptation. Ce drainage de L.C.R permettrait une baisse de la pression intraventriculaire et de ce fait une ré-expansion des espaces, mais dans ce cas une antibioprophylaxie est systématique afin de prévenir d'éventuelles infections
 - En cas de récurrence de la symptomatologie, **L'IRM de flux** est indispensable. Cette nouvelle technique neuroradiologique permet de visualiser le passage du LCR à travers la stomie et ainsi de distinguer les échecs de la VCS et les dysfonctionnements de la stomie par obstruction ou fermeture. Elle est également un outil essentiel dans la surveillance postopératoire.
- Compte tenu de la survenue plus fréquente des échecs et des dysfonctionnements au cours de la première année, nous proposons que tous les patients soient revus en consultation à 1 mois, 3 mois, 6 mois et un an après la réalisation de la VCS avec une IRM de flux.

2- La révision de la VCS (re-VCS) :

Dans la littérature, les mauvais résultats « à distance » de la VCS sont représentés par la fermeture de la stomie secondaire à la formation d'un tissu cicatriciel épendymaire.

La formation de nouvelles membranes arachnoïdiennes dans la citerne inter pédonculaire a également été décrite.

Pour certains auteurs, la probabilité d'un dysfonctionnement après la VCS est presque nulle.

D'autres auteurs rapportent des dysfonctionnements de la VCS, après dix ans d'évolution.

Un taux de 75% à 80% de Stomies fonctionnelles à 1an est rapporté, ce taux serait de 72% à 15 ans. Ces chiffres sont à comparer avec ceux retrouvés dans les résultats des dérivations VP du LCR pour lesquelles un taux de dysfonctionnement de 50% à 2an s'est rapporté.

Si la plupart des dysfonctionnements de la Stomie surviennent au cours de la première année, une surveillance au long cours doit être réalisée en raison de leur possible survenue à distance.

Les patients doivent être informés qu'une prise en charge neurochirurgicale est nécessaire en urgence en cas de réapparition de signes d'hypertension intracrânienne.

Certains dysfonctionnements peuvent se manifester de façon aiguë (hydrocéphalie aiguë) et avoir des conséquences dramatiques allant jusqu'à la mort subite.

Dans notre série, qui a porté sur **117** VCS seules réalisées, nous avons eu à réopérer **55** patients soit **47%** des cas.

Concernant les patients qui ont bénéficiés d'une VCS/CPC, **34** re-VCS ont été réalisées chez les **109** nourrissons, ce qui correspond à un taux de **31,1%**.

3- Patients valvés après la VCS

- L'échec de la VCS est parfois difficile à définir car la régression des signes d'hydrocéphalie est parfois un peu lente en post-opératoire immédiat, du fait qu'il existe la « période d'adaptation ».
- L'existence d'éventuels obstacles au niveau des citernes de la base ou des espaces sous arachnoïdiens, serait responsable de **25 à 40%** des échecs rapportés dans la littérature.
- Certains auteurs ont rapportés qu'une obstruction du système ventriculaire pouvait également entraîner une obstruction réversible des espaces sous arachnoïdiens.
- Selon certaines études isotopiques, les voies de résorption pourraient se perméabiliser plusieurs jours, voire plusieurs mois après la réalisation d'une VCS.
- Hirsch et col, en 1986, ont effectué des mesures de la pression intracrânienne après avoir réalisé des VCS ; les pressions initiales mesurées restaient élevées avant de retourner lentement à la normale, même après une bonne évolution clinique.
- Dans notre étude, au total **59** patients ont eu recours à la mise en place d'une dérivation ventriculo-péritoneale (**26,1%**) après la réalisation d'une reprise endoscopique (Re-vcs) repartis en fonction de l'âge des malades :

➤ **48/99 nrs (48,5%)** âgés de **0 - 3 mois**

➤ **8/78 nrs (10,5%)** âgés de **4- 6 mois**

➤ **3/49 nrs (06%)** âgés entre **7- 12mois**.

Ces résultats montrent qu'effectivement, le traitement de l'hydrocéphalie chez le nourrisson dont l'âge est inférieur à 1 an impose une réflexion dans le choix de la procédure thérapeutique.

Une question mérite d'être posée : faut-il opérer les nourrissons hydrocéphales âgés de moins de 3 mois par une ventriculocistérnostomie ?

Notre attitude dans notre département de neurochirurgie est de pratiquer une ventriculocistérnostomie devant toute hydrocéphalie du nourrisson et ce quel que soit l'âge et quel que soit l'étiologie, afin d'éviter les risques non négligeables de la valve de dérivation, qu'ils soient infectieux ou mécaniques.

Nous pouvons ainsi dire que d'après nos résultats, la ventriculocistérnostomie seule ou combinée à la coagulation des plexus choroïdes chez les nourrissons de moins de 3 mois demeure un sujet de discussion, mais comme déjà décrit précédemment, nous comptons toujours sur l'évolution anatomo-physiologique des sites de résorption, une nette diminution de la sécrétion du LCR provoquée par la coagulation des plexus choroïdes assure la transition tant espérée, et d'éviter la mise en place d'une valve de dérivation ventriculo-péritonéale, on «ça marche mais on ne sait comment ça marche»

4- L'enregistrement vidéo :

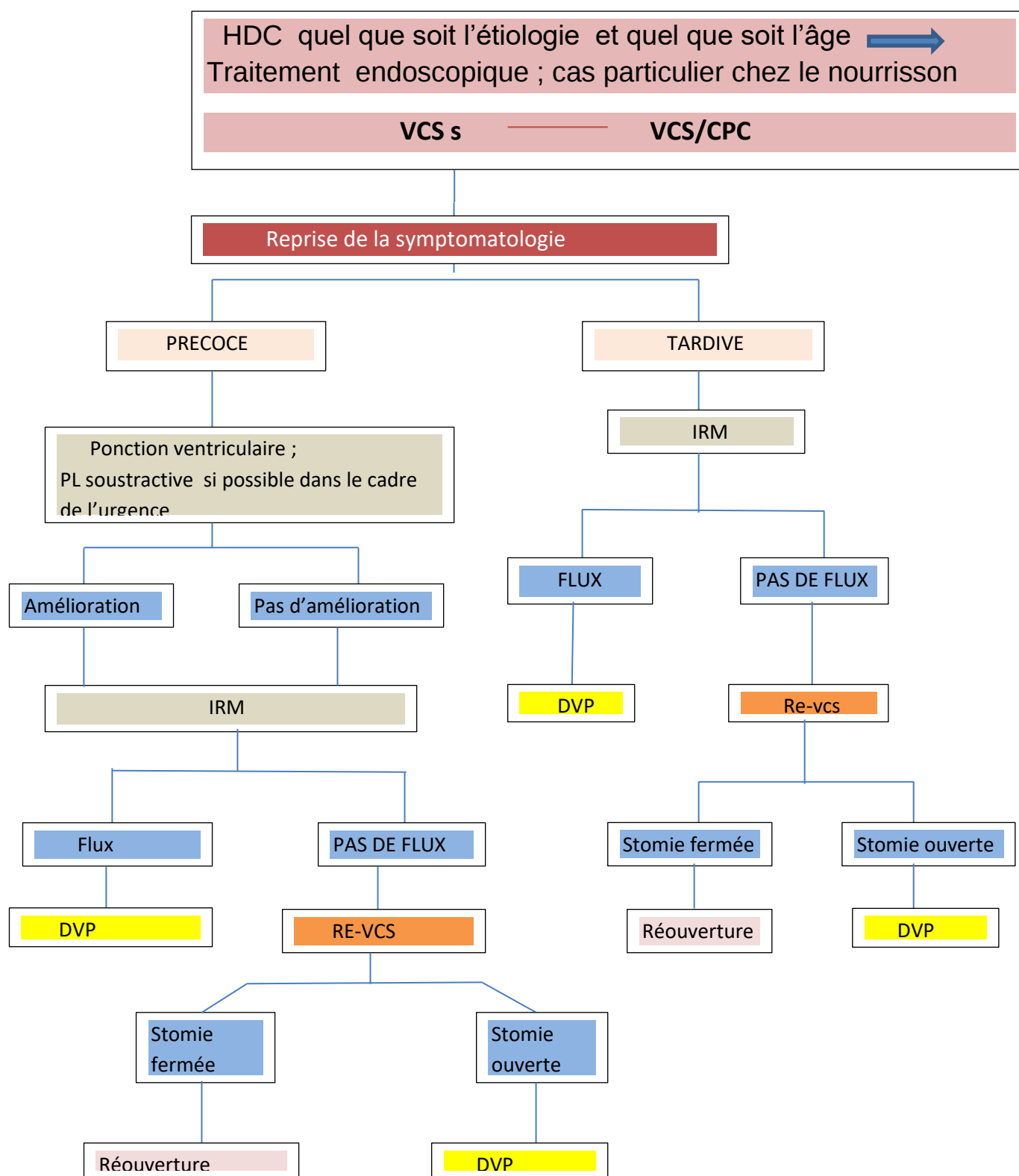
L'enregistrement vidéo permet de comprendre a posteriori certains échecs de la VCS (persistance de la membrane de lilliequist non ouverte après la stomie par exemple). Elle permet également un archivage des images qui facilitera une éventuelle révision de la VCS (configuration du plancher, position de l'artère basilaire). Dans notre étude, l'enregistrement vidéo a été utilisé pour tous nos malades opérés. Les films sont stockés sur des formats CD-Rom.

5- Avantages de la ventriculocistérnostomie.

- Cette technique mini-invasive qui a pour but de mettre en communication le troisième ventricule et les espaces sous arachnoïdiens, le plus souvent la citerne inter-pédonculaire à travers une stomie réalisée au niveau du plancher ventriculaire.
- L'utilisation d'optiques à vision oblique (angulés) permet d'élargir le champ opératoire.

- L'avantage de cette technique est d'éviter les risques infectieux et mécaniques très fréquents des shunts de dérivation..
- le coût de la procédure est nettement inférieur à celui de la valve de dérivation.
- la durée d'hospitalisation n'excède pas 3 jours le plus souvent.
- la coagulation de plexus choroïdes chez les nourrissons hydrocéphales augmente les taux de succès de la VCS.

I :ALGORITHME : Traitement de l'hydrocéphalie du petit enfant et conduite à tenir en cas de reprise de la symptomatologie clinique :



VII : RECHERCHE :

E : RACHERCHE (perspectives d'avenir) (44, 194) :

Il y a maintenant plus d'une dizaine d'années que l'aquaporine 1 (AQP1) a été mise en évidence et clonée à partir des globules rouges. Cette découverte majeure pour le monde du vivant a été récompensée en 2003 par le Prix Nobel de Chimie décerné au Professeur Peter Agre.

Les aquaporines (AQP) sont des canaux à eau : Cette famille de protéines est composée de onze sous-types différents exprimés chez les mammifères. Les trois AQP principales caractérisées dans le cerveau des mammifères sont l'AQP1, l'AQP4 et l'AQP9.

Les travaux récents montrent que ces canaux sont impliqués dans différentes fonctions physiologiques :

- L'AQP1 serait importante dans la formation du liquide céphalorachidien.
- l'AQP4 aurait un rôle dans l'homéostasie de l'eau et de la pression osmotique du tissu nerveux.
- L'AQP9 serait impliquée dans le métabolisme énergétique.

Actuellement, le rôle de chacune de ces AQP n'est pas encore compris. L'AQP4 semble avoir un rôle très important dans le développement de l'œdème après un traumatisme crânien, une lésion ou un accident vasculaire cérébral.

Une meilleure compréhension des mécanismes de régulation des AQP permettra d'envisager de nouvelles stratégies thérapeutiques pour prévenir la formation de l'œdème cérébral, éventuellement le traitement médical de l'hydrocéphalie en agissant sur le mode sécrétoire du LCR.

VIII : Conclusion :

la VCS/CPC dans le traitement de l'hydrocéphalie, en particulier chez les nourrissons dont l'âge est inférieur ou égal à une année est une attitude de référence, très efficace et faisable.

Depuis les années 1990, la VCS s'est développée dans le monde du fait de son taux de succès significatif dans les hydrocéphalies obstructives et de son faible taux de complications comparativement aux shunts de dérivation. Ses indications sont de plus en plus larges, y compris les hydrocéphalies communicantes.

Dans notre étude portée sur 226 patients opérés par des procédures endoscopiques, le taux de succès est meilleure avec l'association de la CPC à la VCS par rapport à la VCS s, avec une durée moyenne de suivi de 2 ans.

- le succès de la ventriculocisternostomie dépend de deux facteurs essentiels :
 - le bon fonctionnement et maturité des granulations de Pacchioni (sites de résorption).
 - l'âge des patients : est un facteur prédictif dans le succès de la VCS , par exemple chez les nourrissons de moins de trois(3) mois ,nous avons eu un taux de succès significativement inférieur au autre catégories d'âge étudiées, mais dans l'ensemble, la VCS doit absolument être la technique de choix et de première intention pour le traitement des hydrocéphalies obstructives.

notre hypothèse a été, que la réduction du taux de production de LCR par la coagulation du plexus choroïde améliorerait le résultat de la VCS chez ces patients. L'association de la CPC à la VCS a été appliquée chez 109 patients consécutifs, et nous disposons maintenant de données préliminaires avec un suivi de 1 à 12 mois et meme jusqu'à 2 ans.

Ben Warf a conclu que la VCS + CPC semble être supérieure à la VCS seule chez les nourrissons avec HDC non post infectieuse (VCS s = 40% / VCS + CPC = 62%), bien que les chiffres n'aient pas encore atteint une signification statistique ($P = 0,1$).

La VCS + CPC est clairement supérieure à la VCS seule chez les nourrissons à Spina Bifida (MM), doublant presque le taux de réussite (ETV = 37% vs ETV + CPC = 74%). Cette différence est statistiquement significative ($P = 0,01$).

La VCS est une technique sûre, simple à apprendre et à transmettre aux chirurgiens en formation. La courbe d'apprentissage est essentielle et obligatoire pour qu'elle soit généralisée et pratiquée dans tous les services de neurochirurgie.

Notre service est un service universitaire et a eu le souci de transmettre depuis 21 ans cette expérience aux jeunes neurochirurgiens algériens, magrébins et aussi africains à travers les deux cours africains de neuroendoscopie et de participer activement au programme – africa 100- initié par le professeur SAMI.

Cette une technique qui permet de réduire le coût de la prise en charge d'une hydrocéphalie par rapport au coût des valves de dérivation. Ce gain est aussi réalisé en diminuant la durée d'hospitalisation des patients.

ANNEXES

Hydrocéphalie de l'enfant

Fiche d'exploitation

IDENTITE : Nom : Prénom :

Origine : Nombre de fratrie :

Age :

Sexe : N° téléphone des parents :

ANTECEDENTS : Oui - Non - Non précisé

Consanguinité : Déroulement de la grossesse : - Suivi : -

Infection : - Sérologie : toxoplasmique : ... CMV.....

- Prises médicamenteuses ou toxiques :

Accouchement:.....

Antécédents particuliers

Cas similaire dans la famille :

DONNEES CLINIQUES : A. Dépistage anténatale : ... AG : SA .

Hauteur utérine

Moyen : Echo obstétricale : IRM fœtale :

B. Mode de révélation :

- Macrocéphalie.....

- Examen physique : PC :

-Dilatation des veines Epicrâniennes :

- Bombement des fontanelles :

- Disjonction des sutures :

- Peau du cuir chevelu fine :

Signes neurologiques :

- Régression ou retard des acquisitions psychomotrices :.....
- Station assise :.....
- Station debout :.....
- Tenue de la tête :.....
- Autres : - Convulsions :..... ,
- Syndrome d'HTIC :.....
- Agitation :....., - Autres.....

Ex. physique : - Hypotonie :.....

- Sd pyramidal :.....
- Déficit moteur :.....
- Autres.....

Signes oculaires :

- Signe du coucher de soleil :.....
- Absence de poursuite oculaire :
- Strabisme :.....
- Cécité :
- F.O :..... Pâleur papillaire :..... Atrophie optique :..... Œdème papillaire :..... Foyer d'hémorragie :...
- Autres signes Cliniques.....

DONNEES PARACLINIQUES:

Données anténatales : Echo obstétricale :..... IRM fœtale :.....

dilatation ventriculaire..... Augmentation de BIP.....

- Amincissement du cortex cérébral
- Mesure du diamètre atrial Malformation associée.....
- Autres.....

Données post natales :

- Echographie transfontannellaire (ETF) +/- doppler.....

- TDM cérébrale :.....
- IRM cérébrale :..... Résultats Dilatation ventriculaire :..... • Bivent :..... • Trivent :..... • Quadri :..... Amincissement du SNC :...
Autres :....
- EEG.....

Etiologies :

- Sténose de l'aqueduc :.....
- Atrésie du trou Monro :.....
- Kystes arachnoïdiens :.....
- Malformation du SNC
- Infectieuse.....
- hémorragique.....
- idiopathiques

TRAITEMENT :

- Médical :
- Chirurgical : - Drainage externe :.....
 - LA Ventriculocistérnostomie.....
 - Dérivation ventriculo péritonéale :.....
 - Dérivation ventriculo atriale :.....

EVOLUTION :

- Suites opératoires immédiates :

-Suites simples :...

-Sd fébrile :..... Méningite :.....

-Séjour en réanimation... durée :..... Décès :..... Cause du décès :.....

- évolution à moyen terme

- évolution à long terme :

- Scolarité

-Déficit intellectuel ...

-Troubles de comportement.....

-Manifestation épileptiques.....

-Manifestation endocriniennes.....

-Autres.....

Chapitre X : BIBLIOGRAPHIE

1. ACHOURI.M, S.AIT BEN ALI, B. KADIRI, A. NAJA, M. CHOUKRI, A. OUBOUKHLIK, A.ELKAMAR, A. ELAZHARI, M. BOUCETTA Hydrocéphalie congénitale : à propos de 156 cas. Revue maghrébine de pédiatrie volume IV- n° 2 Mars Avril 1994
2. A. COUTURE, M. SAGUINTAAH, C. BAUD, C. VEYRAC, JL. FERRAN Le cerveau néonatal : Doppler Couleur et Doppler Pulsé 28 juin 2012..
3. ASCHOFF A, KREMER P, HASHEMI B, KUNZES : The scientific history of hydrocephalus and his treatment. NeurosurgRev 1999 ; 22 : 67-93
4. ADAMS I. LEWIS MD, JEFFREY,J LARSON and KEMY R. CRONE,MD. Endoscopic treatment of complex hydrocephalus.Technics in neurosurg.1996; 1(3):168-175.
5. ADAMSBAUM. C, ANTOUN. H, LALANDE. G, KALIFA. G. Neuro-imagerie : indications et principaux résultats EMC, pédiatrie, 2003, 4-090-B-05:17p
6. .ADOLL, DCHRISTIMAN, PKEHRLI, MABUEID. Intérêt des séquences IRM« CISS3D »dans le bilan pré et post Thérapeutique des hydrocéphalies non communicantes. J.Neuroradial (massonparis) 2000; 27:218_225
7. A. KETTANI, Z. H. BELKHADIR, K. GAAMOUCHE, S. Kettani, M. El Haddoury, M. I Alaoui HYDROCEPHALUS IN A PEDIATRIC INTENSIVE CARE UNIT J. Magh. A. Réa. - VOL XI - P. 206 ; 16 oct. 2004
8. ALAIN DIAZ, PASCAL SABATIER, BERTRAND LERICHE, SAID TAHA, OMAR RAGRAGUI, JEAN COMOY La dérivation ventriculo-péritonéale Neurologie-Décembre 2002-Vol.5
9. ALBRIGHT L. Percutaneous choroid plexus coagulation in hydranencephaly. Child's brain. 1981;8:134-7.
10. AMROU NAJIA Les hydrocéphalies chez l'enfant à propos de 63 cas Thèses de médecine Rabat 2003
11. AMINI A, SCHMIDT RH.Neurosurg Focus. 2005 Dec 15;19(6):E9. Review.PMID:16398486
12. ARONYKKE. The history and classification of hydrocephalus. NeurosurgClin America1993; 4:599-610.
13. A. RIZZKI Hydrocéphalie chez l'enfant. Thèse de médecine de Fès 2009.
14. AZADEH FARIN, HENRY E, ARYAN, BURAK MOZGUR. Endoscopic third ventriculostomy.Sciencdir: journal of clinical neuroscience 13 (2006):763_770.
15. BAULON.E, M.KOHLER, C. VAYSSIÈRE, A. KOHLER, M.-C. HUNSINGER, M. NEUMANN, N. BUFFET, M. TANGHE, R. FAVRE. Diagnostic échographique des anomalies fœtales du

premier trimestre de la grossesse (dépistage chromosomique par mesure de la clarté nucale exclue) EMC-Gynécologie Obstétrique 2 (2005) 329–342.

16. BEEMS T, GROTENIUS JA. Is the success of endoscopic third ventriculostomy age-dependent? An analysis of the results of endoscopic third ventriculostomy in children. *Childs Nerv Syst* 2002;18:605–8
17. BENACERRAF B.R., BIRNHORLZ J.C., “The diagnosis of fetal hydrocephalus prior to 22 weeks”. *J Clin Ultrasound*, 15, Octobre 1998, P.531-536.
18. BENJAMEN C. WARF: Comparison of 1-year outcomes for the Chhabra and Codman-Hakim Micro Precision shunt systems in Uganda: a prospective study in 195 children. *J Neurosurg* 102 (4 Suppl): 358–362, 2005.
19. BENJAMEN C. WARF: Comparison of endoscopic third ventriculostomy alone and combined with choroid plexus cauterization in infants younger than 1 year of age: a prospective study in 550 African children. *J Neurosurg* 103 (6 Suppl):475–481, 2005
20. BENJAMEN C. WARF: Hydrocephalus in Uganda: the predominance of infectious origin and primary management with endoscopic third ventriculostomy. *J Neurosurg* 102 (1 Suppl):1–15, 2005
21. BENJAMEN C. WARF: Combined Endoscopic Third Ventriculostomy and Choroid Plexus Cauterization (ETV/CPC) for Hydrocephalus in Infants and Children With Special Emphasis on the Developing World. Tuttlingen, Germany: Endo-Press, 2006
22. BENJAMEN C. WARF, Campbell JW: Combined endoscopic third ventriculostomy and choroid plexus cauterization as primary treatment of hydrocephalus for infants with myelomeningocele: long-term results of a prospective intent-to-treat study in 115 East African infants. *J NeurosurgPediatr* 2:310–316, 2008
23. BENJAMEN C. WARF, M.D. Comparaison of endoscopic third ventriculostomy alone and combined with choroid plexus cauterization in infants younger than 1 year of age . thejns.org/doi/abs/10.3171/ped.2005.103.6.0475
24. BENJAMEN C. WARF, MUGAMBA J, KULKARNI AV: Endoscopic third ventriculostomy in the treatment of childhood hydrocephalus in Uganda: report of a scoring system that predicts success. Clinical article. *J NeurosurgPediatr* 5:143–148, 2010 Manuscript submitted July 10, 2009.
25. BENJAMIN WARF, M.D., SOLOMON ONDOMA, M.D., ABHAYA KULKARNI, M.D., Ph.D., F.R.C.S.C., Ruth Donnelly, Ph.D., C.Psych., Miriam Ampeire, B.A., Joan Akona, Dip.P.T., Collin R. Kabachelor, B.A., Ronald Molino, B.S., and Brian KaayaNsubuga, B.S.. (2009) Neurocognitive outcome and ventricular volume in children with myelomeningocele treated for hydrocephalus in Uganda. *Journal of Neurosurgery: Pediatrics* 4:6, 564-570 Online publication date: 1-Dec- 2009 .

26. BENJAMIN C. WARF, M.D., and ABHAYA V. KULKARNI, M.D., Ph.D., F.R.C.S.C.. (2010) Intraoperative assessment of cerebral aqueduct patency and cisternal scarring: impact on success of endoscopic third ventriculostomy in 403 African children. *Journal of Neurosurgery: Pediatrics* 5:2, 204-209 Online publication date: 1-Feb-2010.
27. BENJAMIN C. WARF, M.D., JOHN MUGAMBA, M.D., and ABHAYA V. KULKARNI, M.D., Ph.D.. (2010) Endoscopic third ventriculostomy in the treatment of childhood hydrocephalus in Uganda: report of a scoring system that predicts success. *Journal of Neurosurgery: Pediatrics* 5:2, 143-148 Online publication date: 1-Feb-2010.
28. BENJAMIN WARF C, STAGNO V, MUGAMBA J. Encephalocele in Uganda: ethnic distinctions in lesion location, endoscopic management of hydrocephalus, and survival in 110 consecutive children. *J NeurosurgPediatr.* 2011;7:88-93
29. BENJAMIN WARF C, TRACY S, MUGAMBA J. Long-term outcome for endoscopic third ventriculostomy alone or in combination with choroid plexus cauterization for congenital aqueductal stenosis in African infants. *J NeurosurgPediatr.* 2012; 10:108-11.
30. BENJAMIN WARFC, CAMPBELL JW, RIDDLE E. Initial experience with combined endoscopic third ventriculostomy and choroid plexus cauterization for post-hemorrhagic hydrocephalus of prematurity: the importance of prepontine cistern status and the predictive value of FIESTA MRI imaging. *Childs Nerv Syst: ChNS: Off J Int Soc for Pediatr Neurosurg.* 2011; 7:1063-71.
31. BENJAMIN WARF C. Congenital idiopathic hydrocephalus of infancy: the results of treatment by endoscopic third ventriculostomy with or without choroid plexus cauterization and suggestions for how it works. *Childs Nerv Syst.* 2013; 29:935-40
32. BOSCHERT J., HELLWIG D., KRAUSS JK. Endoscopic third ventriculostomy for shunt dysfunction in occlusive hydrocephalus: long-term follow up and review. *J Neurosurg* 2003; 98: 1032-1 039
33. BOUYOUCHEF K. A., *L'endoscopie dans le traitement des hydrocéphalies*. Recueil des travaux du 2^{ème} cours africain de neuro-endoscopie, (2012).
34. BL.PETT ORINI. G. TAMBURINI. Two hundred years of endoscopic surgery: from phillipp BOZZINI's cystoscope to pediatric endoscopic neurosurgery. *Child's Nerv syst* 2007; 23: 723-724
35. BRASSEUR-DAUDRUY.M, V. ICKOWICZ, D. EURIN. IRM foetale : indications, limites et dangers *Gynécologie Obstétrique & Fertilité* 35 (2007) 678–683 .
36. BRIDONNEAU C., "Hydrocéphalie foetale modérée à propos de 14 cas". Thèse de médecine, toulouse III, n° 1092, Juin 1999.

37. BRIGHT R: Reports of medical cases selected with a view of illustrating the symptoms and cure of diseases by a reference to morbid anatomy. Vol II **Diseases of the Brain and Nervous system** London : Longman, Rees, Brown, Green and Highley, 1931, pp 437-439
38. BROGGI G; DONES I. Image guided neuroendoscopy for third ventriculostomy. *Acta Neurosurg* 2000 142: 893 _899
39. BUXTON N ,MACARTHUR D, MALLUCCI C,PUNT J, Vloeberghs M: Neuroendoscopic third ventriculostomy in patients less than 1 year old. *Pediatr Neurosurg*. 1998, 29:73-
40. BUXTON N, PUNT J. Cerebral infarction after neuroendoscopic third ventriculostomy. *Neurosurgery* 2000; 46(4):999–1002.
41. BUXTON N, VLOEBERGH M, PUNT J. Liliequist's membrane in minimally invasive endoscopic Neuroendoscopy. *Clin anat* 11: 187_190. Ch10.qxd 10/2/04 4:06 PM
Page 1
42. CELINE F. GUERIN Groupe de recherche neurochirurgicale ,Centre Hospitalier Universitaire Vaudois, Pavillon 3, Beaumont,1011 Lausanne, Suisse. Volume 21, Numéro 8–9, août, septembre, 2005, p. 747–752
43. CHARLES THEO, SLIM RAHMAN, FREDERIC A. BOOP ,BRUCE Cheney: complications of endoscopic neurosurgery. *Child's Nerv. Syst.* 1996; 12:248-253.
44. CHARTERS.L.MANY eye movement disorders seen with hydrocephalus
Ophthalmology times: Oct. 12, 2005
45. CHOUX. M, J. CAMBOULIVES, F. RIGAUT Prévention des infections dans les dérivations ventriculopéritonéale chez l'enfant. *Ann Fr Anesth Réanimation*, 11 : 699-704, 1992.
46. CINALLI G, SALAZAR C, MALLUCCI C, YADA JZ, ZERAH M, SAINTE-ROSE C. The role of endoscopic third ventriculostomy in the management of shunt malfunction. *Neurosurgery* 1998;43(6):1323–9.
47. CINALLI G., DI ROCCO C., MASSIMI L., SPENNATO P., CIANCIULLI E., TAMBURRINI G. Endoscopic third ventriculostomy in pediatric patient. *Neurosurgery*. 2011 Apr; 68(4):950-6. doi: 10.1227/NEU.0b013e318208f1f3
48. CINALLI G, SAINTE-ROSE C, CHUMAS P, ZERAH M, BRUNELLE F, Lot G, Pierre-Kahn A, Renier D: Failure of third ventriculostomy in the treatment of aqueductal stenosis in children. *J Neurosurg* 90;448-454, 1999
49. CSERR HF. Physiology of the choroid plexus. *Physiol Rev*. 1971; 51:273-311.
50. C. GARABEDIANET al. Traitement in utero des myéloméningocèles réflexion en gynéco – obstétrique mars 2012

51. COHEN AR: Endoscopic ventricular surgery. *Pediatr Neurosurg* 19:127-134, 1993. Jones RFC, Kwok BCT, Stening WA, et al: Neuroendoscopic third ventriculostomy. A practical alternative to extracranial shunts in non-communicating hydrocephalus. *Acta Neurochir Suppl* 61:79-83, 1994.
52. COMBETTES E., S. BLANOT, H. CUTTAREE, M. ZÉRAH, G. ORLIAGUET Chocs hémorragiques au cours de dérivation interne du liquide céphalo-rachidien. Faut-il revoir la pratique anesthésique ou chirurgicale ? *Annales Françaises d'Anesthésie et de Réanimation* 25 (2006) 206–209
53. CUSHING H. Studies on the cerebrospinal fluid: I. Introduction. *J Med Res.* 1914;31:1-19.
54. CHAMIRAJU P, BHATIA S, SANDBERG DI, RAGHEB J. Endoscopic third ventriculostomy and choroid plexus cauterization in posthemorrhagic hydrocephalus of prematurity. *J Neurosurg Pediatrics.* 2014;13:433-9
55. DANDY WE. Experimental hydrocephalus. *Ann surg* 70; 1919:129_142. 136
56. DANDY WE. Extirpation of the choroid plexus of the lateral ventricles in communicating hydrocephalus. *Ann Surg* 1918 ;68: 569-579
57. DANDY WE. An operative procedure for hydrocephalus. *Bull Johns Hopkins Hosp* 1922;33: 189-190
58. Dandy WE. The operative treatment of communicating hydrocephalus. *Ann Surg.* 1938; 108:194-202
59. DANDY WE. Diagnosis and treatment of strictures of the aqueduct of Sylvius (causing hydrocephalus). *Arch Surg* 1945;51: 1-14
60. DAVIS LE. Hydrocephalus and spina bifida in: principles of neurological Surgery; 2nd Ed. Philadelphia 1939: pp: 438_447.
61. D. DOYON, D. DUCREUX, M.C. PETIT-LACOUR Imagerie du crâne et de l'encéphale Service de Neuroradiologie – C.H.U. de Bicêtre 2005.
62. DECQ PH, Le GUERINEL C, SAKKA L, ROUJEAU T, Sol J, Palfi S, Nguyen J. Approche endoscopique des lésions du troisième ventricule. *Neurochirurgie.* 2000 Jun ; 46(3):286-94.
63. DECQ P, YEPES C, ANNO Y, DJINDJIAN M, NGUYEN JP, KERAVEL Y. L'endoscopie neurochirurgicale. Indications diagnostiques et thérapeutiques. *Neurochirurgie.* 1994 ; 40(5):313-21. .
64. DECQ.PH Anatomie endoscopique ventriculaire. Morphologie, 2005 89 12 21, Masson paris.

65. DECQ.PH C LE GUERINE. Anatomie endoscopique du troisième ventricule Neurochirurgie 2000, 46, N°3 : 203_208.
66. DECQ PH Endoscopic anatomy of the ventricles. Springer _vegalg, Milano, 2004; pp 351_
67. DECQ. PH, C. LEGUERINEL, J.C ; SOL, S.PALFI, M.DJINDJIAN, J.P.NGUYEN Anatomie endoscopique du 3ème ventricule. Neurochirurgie, 2000, 46, n° 3, 203-208
68. DEZENA RA. The Rebirth of Neuroendoscopic Choroid Plexus Coagulation as Treatment of Pediatric Hydrocephalus. J Neurol Stroke. 2014;1 (3): 00012.
69. DIETER HELLWING. JASIM ANDREAS. Endoscopic third ventriculostomy for obstructive Hydrocephalus. Neurosurg Rev 2005; 28:1_34.
70. DI ROIO .C, C. MOTTOLESE, V. CAYREL, P. BERLIER, F. ARTRU Ventriculostomie du troisième ventricule et diabète insipide Ann Fr Anesth Réanim 1999 ; 18 : 776-8
71. D. KOMBOGIOGRAS. S SGOUROS. Assessment of the influence of operative factors in the Success of endoscopic third ventriculostomy in children.Child's Nerv syst 2006; 22: 1256 _1262.
72. Drake JM, Canadian Pediatric Neurosurgery Study Group. Endoscopic third ventriculostomy in pediatric patients : the Canadian experience. Neurosurgery 2007;60:881 6.
73. ELBABAA SK., STEINMETZ M., ROSS J., MOON D., LUCIANO M. Endoscopic third ventriculostomy for obstructive hydrocephalus in the pediatric population: evaluation of outcome. Eur J Pediatr Surg 2001; 1 1 (suppl.1): 552-554.
74. F ADEL H.E., "Antenatal diagnosis of fetal intracranial anomalies". Journal of child neurology, 4, 1989 suppl., P.107-112.
75. FENG H, HUANG G, LIAO X, Fu K, Tan H, Pu H, Cheng Y, Liu W, Zhao D. Endoscopic third ventriculostomy in the management of obstructive Hydrocephalus: an outcome analysis. J Neurosurg 2004; 100: 626-33
76. FORESTIER.D, A. LISTRAT, M. PRINER, A.-S. GAUBERT, G. KEMOUNC, M. PACCALIN Diagnostic tardif d'un syndrome de Dandy-Walker révélé par des troubles de la marche chez le sujet âgé La Revue de médecine interne 29 (2008) 421-42
77. F.NETTER Atlas d'Anatomie humaine tome 1 : tête et cou Planche :102-104 . 2011
78. FRANCHI - ABELLA. S, PARIENTE. D. Imagerie du système nerveux central : particularités pédiatriques Archive de pédiatrie 10 (2005) 323-28 136

79. FRANCK B. Les canaux interventriculaires: anatomie microchirurgical et physiopathologique these de medecine 1989
80. Fukuhara T, Luciano MG, Kowalsky RJ. Clinical features of third ventriculostomy failures classified by fenestration patency. Surg Neurol 2002;58:102–10.
81. FUKUSHIMA. T; ISHIMA.B. Ventriculofiberscope: anew technique for endoscopic Diagnosis and operation. J Neurosurg 1973; 38: 251- 256.
82. FUSHIMI.Y; MIKI Y; UEBA T; KANAGUARI .M. Lilliequist membrane: three dimensional constructive Interference in steady state MR imaging. Radiology 2003; 229:360 _36.
83. GOUMNEROVA LC, FRIM DM: Treatment of hydrocephalus with third ventriculocisternostomy: outcome and CSF flow patterns. Pediatr Neurosurg 27:149–152, 1997
84. GIRARD. N, A. OZANNE, C. GIRE, V. MILLET, J. MANCINI, C. RAYBAUD Conduite à tenir devant une dilatation ventriculaire. Archives de pédiatrie 2001 ; Suppl. 2 : 436-
85. G. MACE M.-C. AUBRY, J.-P. Aubry Anomalies neurologiques fœtales. Diagnostic prénatal échographique Emc obstétrique [5-031-A-33] 2007
86. GRANTJA, MCLONEDG.
Thirdventriculostomy areview. Surg Neurosurg 1997;47:210_212.
87. GRANEL DE SOLIGNAC, DIETEMANN
L'IRM en pathologie crânio-cérébrale*Feuille de radiologie*, 1990 ; 30, 2:103-
88. GREENFIELD JP, HOFFMANN C, KUO E, CHRISTOS PJ, Souweidane MM: Intraoperative assessment of endoscopic third ventriculostomy success. J Neurosurg Pediatr 2:298–303, 2008
89. GRIFFITH HB. Endoneurosurgery: endoscopic intracranial surgery. Adv Tech Stand Neurosurg. 1986; 14:2-24.
90. GRIFFITH HB, Jamjoom AB. The treatment of childhood hydrocephalus by choroid plexus coagulation and artificial cerebrospinal fluid perfusion. Br J Neurosurg. 1990; 4:95-100.
91. GUIOT G. Ventriculo-cisternostomy for stenosis of the aqueduct of Sylvius. (Wien), 1973; 28:275-289.
92. HABZI. A, S. BENOMAR, M.S. LAHBABI, F. RAOUI Les hémorragies intracrâniennes du nouveau-né à terme : à propos de 23 cas Médecine du Maghreb 2001 n°8
93. HADER WJ, DRAKE J, COCHRANE D, Sparrow O, Johnson ES, Kestle J. Death after late failure of third ventriculostomy in children. Report of 3 cases. J Neurosurg 2002; 97(1):211–5.

94. HAILONG F, GUANGFU H, HAIBIN T, HONG P, YONG C, Wiedong L, et al: Endoscopic third ventriculostomy in the management of communicating hydrocephalus: a preliminary study. *J Neurosurg* 109:923–930, 2008
95. HARLODL. REKATE MD. A contemporary definition and classification of hydrocephalus. *Semin pediatr Neurology* 16; 2009. 9_15; Elsevier inc.
96. HASSOUNE.S. L'endoscopie en neurochirurgie intracrânienne. Thèse de médecine de casa 2000.
97. HAYASHI N, Endo S, Hamada H, Shibata T, Fukuda O, Takaku A: role of preoperative midsagittal MRI in endoscopic third ventriculostomy. *Minim Invas Neurosurg* 42;79-82, 1999
98. HIPPOCRATIS. De Morbis. Cited by Whytt R. Observations on the dropsy in the brain. Edinburgh: Balfour, 1768, p4
99. INA. H, ROTTELVEEL. J, ROELEVELD.N, GROTENHUIS.A. Outcome in shunted hydrocephalic children *Eur. J. pediatr. neurol.* 2002;6:99-107
100. IGUERTSIRA .M, intérêt de la ventriculocisternostomie dans le traitement des hydrocéphalies par sténose de l'aqueduc de Sylvius ; thèse 2001
101. HOPF NJ., GRUNERT P., FRIES G., RESCH KDM., PERNECZKY A. Endoscopic third ventriculostomy: outcome analysis of 100 consecutive procedures. *Neurosurgery* 1999; 44: 795-806
102. JAUFFRET. E. Spina bifida *EMC, Kinésithérapie-Médecine physique-Réadaptation, 2006, 26-472-B-10.*
103. JAVADPOUR R M, CARMONT M, MAY P, MALUCCI C. Sudden death in hydrocephalic children treated with endoscopic third ventriculostomy. *Child's Nerv Syst* 2001; 17(7):431.
104. JAVADPOUR M, MALUCCI C, Brodbelt A, G olash A, May P: The impact of endoscopic third ventriculostomy on the management of newly diagnosed hydrocephalus in infants. *Pediatr Neurosurg* 35; 131-135,2001
105. JONES RF, STENING WA, Brydon M. Endoscopic third ventriculostomy. *Neurosurgery* 1990; 26: 86-92.
106. JONES RFC, STENING WA, Kwok BC, Sands TM. Third ventriculostomy for shunt infections in children. *Neurosurgery* 1993; 32(5):855–60.
107. JOUANNIC. J. -M, J.-L. BENIFL A Apport des nouvelles techniques d'imagerie fœtale au diagnostic prénatal des malformations *Archives de Pédiatrie* 2008;15:p715-p717

108. JEAN LOUIS DIETEMANN Imagerie par résonance magnétique de l'encéphale. Edition : Elsevier Masson 2007 ; 36 : 492-5. 27. B ; BLANCHER, J.ROLAND, M.BRAUN C.MORET. Anatomie et anatomie IRM des commissures inter Hémisphériques cérébrales. J.Neuroradiol.1995.22; 237-251.
109. J _P LEJEUNE, P TOUSSAINT. Anatomie et techniques chirurgicales pour l'abord du troisième Ventricule ; Neurochirurgie 2000 46, N°3, 188 _202.
110. JOHN.E. SCARFF Treatment of hydrocephalus: an historical and critical review of methods and results J. neurology. Neurosurgery. Psychiatry. 1963, 26-1.
111. KADRIAN D, VAN GELDER J, Florida D, Jones R, Vonau M, Teo C, et al. Long term reliability of endoscopic third ventriculostomy. Neurosurgery 2005; 56:1271–8.
112. KHAN W LI.CLARK NELSON. Neuroendoscopy : past, present, and future. Neurosurg Focus 19(6): E1, 2005.
113. KEY A, RETZIUS G. Studien in der Anatomie des Nervensystems und des Bindgewebes. Stockholm: Samson and Wallin, 1876.
114. KIM SK, WANG KC, CHO BK: Surgical Outcome of pediatric hydrocephalus treated by endoscopic third ventriculostomy: prognostic factors and interpretation of postoperative neuroimaging. Child's Nerv Syst 16; 161-169, 2000.
115. K. MORI A, JUNICHI SHIMADA B, MASAHIRO KURISAKA A, KIYOSHI SATO B, KAZUYOSHI WATANABE Classification of hydrocephalus and outcome of treatment Brain & Development 1995; 17: 338-48
116. KULKARNI, PhD, JAMES M., DRAKA, FRICSC, CONOR L. MALLUCCI ,FRCS(SM), Spyros Sgouros,FRCS(SN), Jonathan Roth , MD,and Shlomi Constantini, MD, MSc , for the Canadien,Pediatric Neurosurgery Study Group* May 2012 / Vol. 116 / No. 5 / Pages 195-20
117. LABCHIR. N. Prise en charge de l'hydrocéphalie de l'enfant de moins de 15 ans à l'Hôpital Mohamed V de MEKNES. Thèse de médecine Casablanca, 2002 ; 02
118. LAPRAS C, MERTENS P, GUILBURD JN, Lapras C Jr, Pialat J, Patet JD: Choroid plexectomy for the treatment of chronic infected hydrocephalus. Childs Nerv Syst 4:139–143, 1988
119. LANDRIEV.P; J COMOY, M ZERAH. Hydrocéphalie de l'enfant. EMC pédiatrie 1988 : P 1_10.
120. LANSAC J., Rapport du comité national technique de l'échographie de dépistage prénatal. Mars 2010.
121. L'ESPINASSE VD. Principales of neurological surgery. Lea and Febiger: pp 438_447.

122. LHLAIDI.A Anatomie topographique : système nerveux. Trilingues ; 2000. 1
123. LILIEQUIST B. The anatomy of the subarachnoid cisterns. Alta radiol; 1956; 46:61_71.
124. LUCA Regli Groupe de recherche neurochirurgicale,Centre Hospitalier Universitaire Vaudois,Pavillon 3, Beaumont,1011 Lausanne, Suisse.
125. LUMLEY J, WATSON L, Watson M, Bower C, Dowswell T. Periconceptional supplementation with folate and/or multivitamins for preventing neural tube defects (Review). The Cochrane database of systematic reviews 2001; Issue
126. MALHEIROS JA, TRIVELATO FP, Oliveira MM, Gusmão S, Cochrane DD, Steinbok P: Endoscopic choroid plexus cauterization versus ventriculoperitoneal shunt for hydranencephaly and near hydranencephaly: a prospective study. Neurosurgery. 2010; 66:459-64.
127. MALLUCCI C, Vloeberghs M, Punt J. Should shunts be revised when neuroendoscopic third ventriculostomy is available? Br J Neurosurg 1997; 11:473
128. MARIE DE GENTILE Complications du traitement chirurgical de l'hydrocéphalie chez l'enfant Thèse de médecine Angers, 1989
129. MARTIN D. TIMCHUR A, JULIE-MARTHE GRENIER B, MICHELLE A. WESSELY MRI of the cranium: Normal anatomy and common pathologies Clinical Chiropractic (2008) 11, 90—102
130. MATSON DD. Hydrocephalus Clinical neurosurgery 1953; 13: 324-343
131. MC NICKLE. HF.The surgical treatment of hydrocephalus. A simple method Of performing third ventriculostomy. Br.j neurosurg 1947; 334: 302_307.
132. MILHORAT TH, Hammock MK, Fenstermacher JD, Levin VA: Cerebrospinal fluid production by the choroid plexus and brain. Science 173:330–332, 1971
133. MILHORAT TH. Failure of choroid plexectomy as treatment for hydrocephalus. Surg Gynecol obstet. 1974; 139:505-8.
134. MIXTER W. Ventriculoscopy and puncture of the floor of the third Ventricle. Boston Med surg J 1923: 277_278.
135. M.L. MOUTARD *, C. FALLET-BLANCO Pathologie neurologique malformative foétale EMC-Pédiatrie 1 (2004) 210–231

136. MJ FRITSH BALDAUF J¹, , Oertel J, GaabMR, Schröder H. –Minimalie Invasive Neurosurg.Value of endoscopic third ventriculostomy instead of shunt revision. 2010 Aug; 53(4):159-63. doi: 10.1055/s-0030-1268415. Epub 2010 Dec 3.
137. MOLINIE.S, A SEVELY, M FJORTOF, E CHEUR.T, S JULIA, S KESSL.R, J, MF SARRAMON, C MANELEDiagnostic anténatal par IRM et devenir des malformations de la FCP J Radiol 2007 p : 43-49
138. MOROTA N, FUJIYAMA Y: Endoscopic coagulation of choroid plexus as treatment for hydrocephalus: indication and surgical technique. Childs Nerv Syst 20:816–820, 2004
139. M.SESAY. M. TENTILLIER; M.MEHSEN, E; MARGUNAUD. Les dérivations du liquide céphalorachidien: particularité Anesthésiques. Ann Fr anesthesia réanimation 2002 ; 21 :78_ 83. 135.
140. N. GIRARD, F. CHAPON, S. PINEAU, X. COMBAZ Imagerie de l'hydrocéphalie de l'enfant EMC radiologie 2008 [31-622-B-10]
141. OI S. Diagnosis, outcome and management of fetal abnormalities: Featal hydrocephalus. Child's Nerv syst 2003; 19: 508 _516.
142. OI S; DI. ROCCO C. Proposal of “evolution theory in cerebrospinal fluid dynamics” And minor pathway hydrocephalus in developing immature Brain. Child's Nerv syst 2006; 22: 662_669.
143. PASSAGIA JG; GAY E; CHIROSSEL JP. Réseau veineux des ventricules latéraux. Neurochirurgie 1998; 44 N° 5 ; I_ IV. 139
144. PHILIPS MF, SHANNO G, DUHAIME AC. Treatment of villous hypertrophy of the choroid plexus by endoscopic contact coagulation. Pediatr Neurosurg. 1998; 28: 252-6.
145. POPLE.I. K, GRIFFITH. N.
B.Controlofhydrocephalusbyendoscopicchoroïdplexuscoagulation:longtermresultsand complications.Eur.J.Pediatr.Surg1993;3,Suppl1:17-18.
146. POPLE.L. K, ETTLES. D. Theroleofendoscopicchoroïdplexuscoagulation inthe management ofhydrocephalus. Neurosurg.1995;36,4:698-702.
147. PUGET.S. Les dérivations de liquide cérébrospinal Archives de pédiatrie 12 (2005) 224–227 138
148. PUNT J, ROBERTSON I. The place of neuroendoscopy inthe management of hydrocephalus. Eur J Ped Surg 1995; 5(Suppl. 1):52.

149. PUTNMAN TJ. Treatment of hydrocephalus by endoscopic coagulation of the Choroids plexus: description of a new instrument and Preliminary report of results. N engl J Med 1934; 210: 1373-1376. 131
150. PUTNMAN T J. The surgical treatment of infantile hydrocephalus. Sure gynecol obst: 1942; 76:171_182.
151. RACHEL R.A. Center for Neurobiology and Behavior, Department of Pathology, Columbia University, College of Physicians and Surgeons, New York, N.Y., USa Pediatr Neurosurg 1999;30:296–304
152. RAYBAUD. C Les hydrocéphalies Département d'Information Médicale du CHRU de Pontchaillou Archives de pédiatrie 2006 p : 315-21 121
153. RANSOHOFF J, SHULMAN K, FISHMAN RA .Hydrocephalus: are viewof etiology and treatment. JPediatr1960;56: 399-411.
154. RAIMONDI A J,Clark SJ,Mc Lone DG pathogenesis of aqueducal occlusion congenital murine hydrocephalus , neurosurg 45-66-1976.
155. RAIMONDI A. A unifying theory for the definition and classification of hydrocephalus. Childs Nerv Syst 1994; 10(1): 2-12.
156. REKATE HL1 Pediatr Neurosurg. 1993;19(1):15-20..Classification of slit-ventricle syndromes using intracranial pressure monitoring.
157. REV PRESC 2001 ; 21 (220) : 600-611 Prescrire Rédaction « Prévention du spina bifida. Supplémenter en acide folique dès avant la grossesse » .
158. REV PRESC 2003 ; 23 (244) : 775 Prescrire Rédaction « Acide folique : en prévention des anomalies de fermeture du tube neural »
159. REDZIC ZB, Segal MB. The structure of the choroid plexus and the physiology of the choroid plexus epithelium. Adv Drug Deliv Rev 2004;56: 1695-716.
160. ROBERT A., ZIMMRMAN. WENDELL A., GIBBY. Neuro-imaging: clinical and physical principles: X ray Computed tomography. Edition: Springer-Verlag, 2000.
161. RHOTON ALBERT L. *The lateral and third ventricles*. Department of Neurological Surgery, University of Florida, Neurosurgery 51[Suppl 1]:207–271, (2002)
162. RHOTON AL Jr, Barry M: Microsurgical anatomy of the region of the tentorial incisura. J. Neurosurg. 1984, 60 : 365-399.

163. RHOTON AL Jr, Peace DA, Rodriguez R. : Micro chirurgical anatomy of deep VENOUS system of brain. Neurosurgery 1984; 15 : 621-657.
164. RHOTON AL Jr, Yamamoto I: Operative approaches to the third ventricle in Wilkins RH,Rengachary SS (eds). Neurosurgery ed 2 - New York. Mc Graw Hill 1996 vol1 p 1435-1449.
165. RHOTON AL Jr, Yamamoto. I., Peace DA: Microsurgery of the third ventricle : fact 2, operatoire approach. Neurosurgery 1981, 8: 357-373.
166. RIEGEL T, HELLWING D, BAYER BL; MENNEL HD. Endoscopic anatomy of the third ventricle. Acta neurochir 1994 61: 54 _56.
167. RUSSELD S. Observation on the pathology of hydrocephalus. Special report series no.
His Majesty's Stationery Office 1949, London, pp 11 2-1 13
168. SAINT – ROSE hydrocephalie de l'enfant (campus de neurochirurgie)
169. SAINT - ROSE C. Third ventriculostomy. In Manwaring K.H., Cron K., eds. Neuroendoscopy. New York: Mary Ann Liebert, 1992; (1):47-67
170. SACKO O, BOETO S, Lauwers- Cances V, Dupuy M, Roux FE. Endoscopic third ventriculostomy: outcome analysis in 368 procedures. J Neurosurg Pediatrics 2010; 68:6874
171. SCARFF JE: Endoscopic treatment of hydrocephalus. Description of a ventriculoscope and preliminary report of cases. Arch Neurol Psychiatry 35:853861, 1936
172. SCARFF JE: Evaluation of treatment of hydrocephalus. Results of third ventriculostomy and endoscopic cauterization of choroid plexuses compared with mechanical shunts. Arch Neurol 14:382391,1966
173. SCARFF JE: Treatment of hydrocephalus: an historical and critical review of methods and results. J Neurol Neurosurg Psychiatry 26:126, 1963
174. SCARFF JE: The treatment of nonobstructive (communicating) hydrocephalus by endoscopic cauterization of the choroid plexuses. J Neurosurg 33:118,1970
175. SEUNG- Ki KIM Kyu-Chang Wang, Byung-Kyu Cho. Surgical outcome of pediatric hydrocephalus treated by III ventriculostomy: prognostic factors and interpretation of postoperative neuroimaging. Child's nerv Syst. 2000; (16) : 161-169 .
176. SHULLER .E. Liquide céphalo-rachidien. EMC, neurologie ; 1993 : 17 _028 _B_10,28p.

177. SCHROEDER HWS. Complication of endoscopic third ventriculostomy. J Neurosurg 2002; 56:1032 _1040.
178. SIMBRUNNER J , M RICCABONA Imaging of the neonatal CNS European Journal of Radiology 60 (2006) 133–151
179. TABARK B.I et COLL. Hydrocéphalies de l'enfant, aspects étiologiques et évolutifs A propos de 86 observations Rev Magreb Pédiatrie Mars – Avril 2001 ; vol.XI-II : 65-7
180. THEO. C. JONES : Management of hydrocephalus by endoscopic third ventriculostomy in patient with myéloméningocèles. Pediatric neurosurg. 1996 ; 25: 57-63.
181. TORACK RM .Historicalaspectsofnormalandabnormalbrainfluids.II.Hydrocephalus. Arch Neurol 1982;39 :276-279.
182. TEJAS S. MEHTA, DEBORAH LEVINE Imaging of foetal cerebral ventriculomegaly: A guide to management and outcome Seminars in Foetal & Neonatal Medicine (2005) 10, 421e428
183. TURGUT. M, ALABAZ. D, ERBEY. F., KOCABAS. E, ERMAN. T, ALHAN. E, AKSARAY. N. Cerebrospinal Fluid Shunt Infections in Children Pediatr Neurosurg 2005; 41:131–136.
184. VANDERTORP WP.Laser assisted neuroendoscopy using a neodymium_yttrium Alluminum garnet. J Neurosurg 1998 :88 _92.
185. VINAS FC., PANIGRAHI M. Microsurgical anatomy of the Liliequist membrane and surrounding neurovascular territories. Minim Invasive Neurosurg 2001 ; 44: 104-1 09
186. VINCHON. M., P. DHELLEMMES Suivi à l'âge adulte des patients traités dans l'enfance pour hydrocéphalie Neurochirurgie 54 (2008) 587–596
187. VRIES JK: An endoscopic technique for third ventriculostomy. Surg Neurol 9:165168, 1978 Manuscript received March 8, 1999.Accepted in final form March 16, 1999.
188. WALKER.ML; MAC DONALD J; WRIGHT L C. The history of ventriculoscopy: where do we go from here? Pediatr neurosurg 1922; 18; 4:218- 223.
189. WAGNERW. KOCHD. Endoscopicthirdventriculostomy ininfantsoflessthan1 Yearofage:wichfactorsinfluence outcome. ChildsNervSyst 2004;20:405_411.
190. WEED LH. Studies on cerebro-spinal fluid. No. IV: The dual source of cerebro-spinal fluid. J Med Res. 1914; 31(111):93-118.
191. WANG DONGWEI, OWLER K BRIAN 1,2,3*, Pitham Tom1, Aquaporins: relevance to cerebrospinal fluid physiology and therapeutic potential in hydrocephalus Cerebrospinal Fluid Res. 2010 Sep 22;7:15. doi: 10.1186/1743-8454-7-15

192. YAVOR ENCHEV. SHIZIUO OI. Historical trends of neuroendoscopic surgical techniques in the Treatment of hydrocephalus. Neurosurg Rev 2008; 31: 249-262.
193. Y. Pr PIERRE-SIMON JOUK - Département de Génétique et Procréation
Le développement du système nerveux 2010
194. ZHU X, DI ROCCO C. Choroid plexus coagulation for hydrocephalus not due to CSF overproduction: a review. Childs Nerv Syst. 2013; 29:35-42.
195. ZUCCARO G, Ramos JG. Multiloculated hydrocephalus. Childs Nerv Syst: ChNS: Off J Int Soc for Pediatr Neurosurg. 2011; 27:1609-19.



ésumé :

La neuroendoscopie est devenue de pratique courante dans le domaine de la neurochirurgie, en particulier dans la neurochirurgie pédiatrique. En tant que procédure alternative au shunt du liquide céphalo-rachidien, la ventriculocisternostomie (VCS) a été le traitement chirurgical de routine pour l'hydrocéphalie obstructive; cependant, l'indication est encore discutable chez les nourrissons. Récemment, les résultats remarquables de la coagulation endoscopique des plexus choroïdes (CPC) en combinaison à la VCS, rapportés par des expériences en Afrique, présentent des avantages considérables. Nous confirmons l'efficacité de la VCS/CPC par les résultats que nous proposons.

Le rôle de l'âge et en particulier inférieur à 3 mois à cause de la non maturité des villosités arachnoïdiennes, semble être un facteur de moins bon pronostic. Quant aux étiologies, le pronostic diffère selon qu'il s'agisse d'hydrocéphalie post-hémorragique ou post-infectieuse qui répondent moins favorablement à la technique par rapport aux hydrocéphalies d'origine malformatives et triventriculaires.

Enfin, nous proposons pour le traitement de l'hydrocéphalie un algorithme de Blida qui consiste à réaliser, quel que soit l'âge et l'étiologie, une VCS, combinée à la CPC chez les nourrissons de moins de 12 mois, si échec, une seconde VCS est réalisée avec ou sans CPC, sauf pour les nourrissons de moins de 3 mois où un shunt est placé d'emblée après le premier échec. Enfin, s'il y a échec de la seconde VCS, une dérivation ventriculaire s'impose.

Mots clés : hydrocéphalie, neuroendoscopie, VCS, VCS/CPC, shunt. Pédiatrie

Abstract:

Neuroendoscopy has become common in the field of neurosurgery, particularly in paediatric neurosurgery.. As an alternative procedure to cerebrospinal fluid shunt, endoscopic third ventriculostomy (ETV) has been the routine surgical treatment for obstructive hydrocephalus; however, the indication is still debatable in infantile periods. Recently, the remarkable results of endoscopic choroid plexus coagulation (CPC) in combination with third ventriculostomy (ETV/CPC), reported from experiences in Africa, present many advantages.

We confirm the effectiveness of ETV/CPC through the results that we propose.

The role of age, particularly less than 3 months because of the immaturity of the resorption sites of CSF seems to be a factor of poor prognosis. As for etiologies, the prognosis differs depending on whether post-haemorrhagic or post-infectious hydrocephalus responds less favorably to the technique compared with malformative hydrocephalus and triventricular hydrocephalus.

Finally, we propose for the treatment of hydrocephalus an algorithm of Blida which consists in performing, whatever the age and the etiology, an ETV, combined with the CPC in infants less than 12 months, if failure, a second ETV is performed with or without CPC, except for infants younger than 3 months where a shunt is placed immediately after the first failure. Finally, if the second ETV fails, a ventricular shunt is required.

Key words: Hydrocephalus, Neuroendoscopy, ETV, ETV/CPC, shunt. Pediatric

DISCIPLINE : MEDECINE

SPECIALITE : NEUROCHIRURGIE

Directeur de thèse : Professeur K.A. BOUYOUCHEF

Candidat : Dr. Mohammed Amokrane Sidi Mamar

E-mail : sidimaamarm@yahoo.fr