

REPUBLIQUE ALGERIENNE DEMOCRATIQUE ET POPULAIRE
MINISTERE DE L'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR
ET DE LA RECHERCHE SCIENTIFIQUE



UNIVERSITE ABDERRAHMANE MIRA BÉJAIA

FACULTE DE MEDECINE
DEPARTEMENT DE MEDECINE



THESE

Pour l'obtention du diplôme de Doctorat en Sciences Médicales

**INTERET DE LA VENTRICULOCISTERNOSTOMIE
DANS LE TRAITEMENT DES HYDROCEPHALIES :
SERIE DE 300 CAS**

Présentée par :

Dr TAKBOU Idir

Maître assistant en Neurochirurgie
CHU Khelil Amrane Béjaïa

Directeur de thèse

Pr TLIBA Souhil

Professeur en Neurochirurgie
CHU Khelil Amrane Béjaïa

JURY

Pr BOUYOUCEF Kheir Eddine. PRESIDENT DE JURY
Pr IGUERTSIRA Mustapha MEMBRE DE JURY
Pr MORSLI Abd El Halim..... MEMBRE DE JURY
Pr AIT BACHIR Mustapha..... MEMBRE DE JURY
Pr BOUDJENAH Farid MEMBRE DE JURY

N° d'ordre :

Béjaïa : 20/12/2018

DEDICACE

Les mots les plus simples étant les plus forts...

Je dédie ce modeste travail à la mémoire de mon père

j'adresse toute mon affection à ma famille ma mère, mes frères et sœurs et en particulier mon épouse et mes enfants (Yanis, Naim, Mohamed Rida et Abdelhafid) ainsi que ma belle-famille, qui ont su me soutenir, me supporter et m'encourager pendant toute la durée de ma thèse et plus particulièrement durant les derniers mois de rédaction qui n'ont pas toujours été les plus agréables...

REMERCIEMENTS

L'achèvement de ce travail mené sur plusieurs années procure une grande satisfaction. Il est l'occasion de se remémorer les différentes embûches qu'il a fallu surmonter mais surtout les personnes qui m'ont permis d'en arriver là. En tout premier lieu, je remercie le bon Dieu, tout puissant, de m'avoir donné la force ainsi que l'audace pour dépasser toutes les difficultés.

Je remercie mon directeur de thèse, **M. Souhil Tliba**, Professeur chef de service de neurochirurgie du CHU de Bejaia , doyen de la faculté de médecine de Béjaia. Je vous suis reconnaissant pour le temps conséquent que vous m'avez accordé malgré vos nombreuses charges, pour vos qualités pédagogiques et scientifiques, pour votre attention de tout instant sur mes travaux, pour vos conseils avisés et votre écoute qui ont été prépondérants pour la bonne réussite de cette thèse. Votre énergie et confiance ont été des éléments moteurs pour moi. J'ai beaucoup appris à vos côtés et je vous adresse ma gratitude pour tout cela.

Je suis très honoré à remercier de la présence de mon jury de thèse et je tiens à remercier :

****Mr Bouyoucef Kheireddine**, professeur chef de service de neurochirurgie du CHU de Blida, le pionnier de la neuro-endoscopie algérienne pour l'honneur qu'il m'a fait en acceptant d'être président de mon jury de thèse. Je tiens à vous assurer ma profonde reconnaissance pour l'intérêt que vous portez à ce travail. Vos conseils et remarques constructives m'ont permis d'améliorer grandement la qualité de mon travail. Je tiens à vous exprimer mes remerciements pour l'honneur que vous me faites en présidant ce jury.

Je voudrais remercier et exprimer toute ma reconnaissance aux membres de jury de cette thèse pour l'intérêt qu'ils ont porté à mon travail et pour avoir accepté de l'examiner :

****Monsieur MORSLI Abd El Halim**, Professeur chef de service de neurochirurgie, du CHU Bab El Oued à Alger, pour l'honneur que vous m'avez fait par votre participation à mon jury de thèse pour le temps consacré à la lecture de cette thèse, et pour les suggestions et les remarques judicieuses que vous m'avez indiquées.

****Monsieur AIT BACHIR Mustapha**, Professeur chef de service de neurochirurgie du CHU de Tizi Ouzou, pour votre participation à mon jury de thèse et pour toutes remarques intéressantes que vous m'a faites.

****Monsieur BOUDJENAH Farid**, Professeur chef de service d'ORL du CHU de Bejaia, d'avoir accepté de faire partie du jury de cette thèse. Je vous remercie pour les conseils scientifiques, les commentaires m'ayant permis d'améliorer ce travail.

Bien sûr, atteindre ces objectifs n'aurait pas été possible sans l'aide et le soutien de tout le personnel médical et paramédical du service de neurochirurgie du CHU de Béjaia ainsi que les administrateurs de la faculté de médecine pour qui j'exprime ma gratitude.

Enfin, un grand Merci à tous ceux qui ont contribué de près ou de loin à la réalisation de ce travail.

Merci.

LISTE DES FIGURES

- Figure 1: Claudius Galenus (129–200)
- Figure 2: Abu al-Qasim Khalaf ibn al-Abbas Al-Zahrawi (936–1013)
- Figure 3: Victor Darwin Lespinasse (1878–1946)
- Figure 4: Walter Edward Dandy (1886–1946)
- Figure 5: William Jason Mixter (1888–1958)
- Figure 6: Edwin Payr (1871-1946)
- Figure 7: Endoscope standard (ci-dessus) et système tige-lentille Hopkins (au-dessous)
- Figure 8: Gérard Guiot
- Figure 9: Takanori Fukushima
- Figure 10: Michael L.J. Apuzzo
- Figure 11: Bouyoucef Kheireddine
- Figure 12: Développement embryonnaire des ventricules cérébraux
- Figure 13: Schéma du système ventriculaire selon Ibn Sina
- Figure 14: Vue d'ensemble du système ventriculaire
- Figure 15: Plancher du troisième ventricule (Rhoton)
- Figure 16: Vue endoscopique de l'aqueduc de Sylvius (CHU Béjaia)
- Figure 17: L'aqueduc de Sylvius (Rhoton)
- Figure 18: Représentation sagittale de la membrane de Liliequist
- Figure 19: Les ventricules latéraux
- Figure 20: Plexus choroïde (Rhoton)
- Figure 21: Champ de vision d'une optique à 0° comparée à une optique à 30°
- Figure 22: Vue endoscopique (CHU Béjaia)
- Figure 23: Aspect endoscopique du plancher du V3 (CHU Béjaia)
- Figure 24: Les granulations arachnoïdiennes crâniennes
- Figure 25: Résorption du liquide cérébrospinal par les villosités arachnoïdiennes rachidiennes et les gaines méningées des nerfs spinaux
- Figure 26: Circuit d'écoulement du LCR depuis le point de sécrétion (ventricule cérébraux) aux sites de résorption dans la circulation systémique
- Figure 27: Macrocrânie d'un enfant hydrocéphale (CHU Béjaia)
- Figure 28: Courbe du périmètre crânien en fonction de l'âge selon l'OMS

- Figure 29: IRM fœtale (22 SA) montrant une dilatation triventriculaire, A: coupe sagittale, B: coupe axiale (service de neurochirurgie CHU Béjaia)
- Figure 30: Evans index = a/b (CHU Béjaia)
- Figure 31: Scanner d'une hydrocéphalie active (CHU Béjaia)
- Figure 32: IRM de flux visualisant le LCR en hypo signal à travers la stomie fonctionnelle
- Figure 33: IRM coupe sagittale visualisant la stomie
- Figure 34: Sténose de l'aqueduc de Sylvius
- Figure 35: Algorithme d'imagerie médicale en cas d'hydrocéphalie
- Figure 36: Cerveau d'un hydrocéphale d'après "Résumé de pathologie et clinique chirurgicales" Par FORT 1880
- Figure 37: Système Oi HandyPro, avec poignée amovible (Atlas of neuroendoscopic neurosurgery of the third ventricle)
- Figure 38: Optique
- Figure 39: Optique à différents de vue angles (0° , 30° , 45°)
- Figure 40: Fibre optique
- Figure 41: Source de lumière
- Figure 42: Camera pour neuroendoscopie Images (Atlas of neuroendoscopic neurosurgery of the third ventricle)
- Figure 43: Le bras articulé (Holder) (Atlas of neuroendoscopic neurosurgery of the third ventricle)
- Figure 44: Système AIDA (*Advanced Image and Data Acquisition*) pour l'enregistrement des données patient, des vidéos full HD (Images, Atlas of neuroendoscopic neurosurgery of the third ventricle)
- Figure 45: Système Oi HandyPro
- Figure 46: Sonde de Fogarty
- Figure 47: Schéma qui illustre les différents points d'accès au ventricule (Points : 1 Keen, 2 Kocher, 3 Dandy, 4 Frazier, 5 Kaufman, 6 Tubbs)(Atlas de neuroendoscopie)
- Figure 48: Colonne d'endoscopie (CHU Béjaia)
- Figure 49: Source de lumière froide (CHU Béjaia)
- Figure 50: Camera HD (CHU Béjaia)
- Figure 51: Système AIDA (*Advanced Image and Data Acquisition*) pour enregistrement des vidéos - CHU Béjaia
- Figure 52: Bistouri électrique pour coagulation bipolaire et monopolaire (CHU Béjaia)
- Figure 53: Matériel d'endoscopie utilisé au CHU de Béjaia

- Figure 54: Matériel d'endoscopie utilisé (CHU de Béjaia)
- Figure 55: 1/Endoscope 'Oi HandyPro', 2/optique12°, 3/mandrin (CHU Béjaia)
- Figure 56: 1/Endoscope 'Gaab 6°', 2/Mandrin (CHU Béjaia)
- Figure 57: Repères anatomiques du site opératoire
- Figure 58: Traçage de l'incision cutanée
- Figure 59: Trou de trépan
- Figure 60: Foramen de Monro et ses repères anatomiques
- Figure 61: Vue endoscopique du 3ème ventricule
- Figure 62: Ouverture du plancher du 3^{ème} ventricule (stomie)
- Figure 63: Agrandissement de la stomie
- Figure 64: Ouverture de la membrane de Lieliquist
- Figure 65: Méningite bactérienne
- Figure 66: Méningite tuberculeuse
- Figure 67: Dépôt d'hémosidérine
- Figure 68: hématorne intraventriculaire
- Figure 69: Kyste colloïde du V3
- Figure 70: Tumeur du V3 obstruant le trou de Monro
- Figure 71: Tumeur pinéale
- Figure 72: biopsie d'une tumeur du V4
- Figure 73: Tronc basilaire
- Figure 74: Membrane de Lieliquist perforée
- Figure 75: Cathéter intraventriculaire
- Figure 76: Sténose congénitale du trou de Monro
- Figure 77: Aspect fin du plancher du V3
- Figure 78: Aspect fin et flottant du plancher du V3
- Figure 79: Anévrysme de l'ampoule de Galien
- Figure 80: Biopsie d'une tumeur du V4
- Figure 81: Citerne inter-pédonculaire
- Figure 82: Aspect ouvert du septum
- Figure 83: macrocranie (LOVA) CHU Bejaia
- Figure 84 : IRM cérébrale (ventriculomégalie) CHU Bejaia

LISTE DES TABLEAUX

- Tableau 1: Composition chimique du liquide céphalorachidien
- Tableau 2: \geq Echelle d'évaluation du succès de la VCS chez l'enfant (*Calculation of the succes ETVSS of Kulkarni*)
- Tableau 3: Expérience du service dans les procédures endoscopiques
- Tableau 4: Répartition des malades selon l'année de la prise en charge
- Tableau 5: Répartition des patients selon l'origine géographique
- Tableau 6: Répartition des patients selon l'âge
- Tableau 7: Répartition des patients selon le sexe
- Tableau 8: Les antécédents médicaux des patients de ≤ 24 mois
- Tableau 9: Les antécédents médicaux des patients de > 24 mois et < 16 ans
- Tableau 10: Les antécédents médicaux des patients de ≥ 16 ans
- Tableau 11: Manifestations cliniques (enfants ≤ 24 mois)
- Tableau 12: Manifestations cliniques (enfants < 16 ans)
- Tableau 13: Manifestations cliniques (adultes ≥ 16 ans)
- Tableau 14: Répartition des patients selon le type d'imagerie
- Tableau 15: Répartition des patients selon le type d'hydrocéphalie
- Tableau 16: Répartition des patients selon l'étiologie de l'hydrocéphalie
- Tableau 17: Les techniques chirurgicales procédées
- Tableau 18: Aspect endoscopique per opératoire
- Tableau 19: Evolution post opératoire immédiate
- Tableau 20: Evolution post opératoire tardive
- Tableau 21: Résultats de la VCS
- Tableau 22: Résultats de la VCS selon la tranche d'âge
- Tableau 23: Résultat de la VCS seule chez les nourrissons
- Tableau 24: Résultat de la VCS avec CPC chez les nourrissons
- Tableau 25: Résultats de la VCS chez les nourrissons selon la technique chirurgicale
- Tableau 26: Résultat de la VCS chez l'enfant de 3 à 15 ans selon la technique chirurgicale

- Tableau 27: Résultat de la VCS chez l'adulte selon la technique chirurgicale
- Tableau 28: Résultats de la VCS par tranche d'âge selon la technique chirurgicale
- Tableau 29: Résultats selon le type d'hydrocéphalie
- Tableau 30: Résultats de la VCS selon l'étiologie
- Tableau 31: Résultats selon l'étiologie (détaillé)
- Tableau 32: Résultats selon l'aspect endoscopique du plancher du V3
- Tableau 33 : Discussion selon l'âge (âge \leq 24 mois)
- Tableau 34 : Discussion selon l'âge (âge $>$ 15 ans)
- Tableau 35 : Discussion selon le sexe
- Tableau 36 : Discussion selon les examens complémentaires
- Tableau 37 : Discussion selon le type de l'hydrocéphalie à l'imagerie
- Tableau 38 : Discussion selon les étiologies (hydrocéphalies malformatives)
- Tableau 39 : Discussion selon les étiologies (hydrocéphalies acquises)
- Tableau 40 : Discussion selon les étiologies (hydrocéphalie tumorale)
- Tableau 41 : Discussion selon les étiologies (hydrocéphalie chronique de l'adulte)
- Tableau 42 : Discussion selon les étiologies (malades shuntés)
- Tableau 43 : Discussion selon les procédures endoscopiques
- Tableau 44 : Discussion selon l'aspect endoscopique per opératoire
- Tableau 45 : Discussion selon les complications
- Tableau 46 : Discussion selon les résultats de la VCS (taux de succès)
- Tableau 47 : Discussion des résultats selon l'âge (âge \leq 24mois)
- Tableau 48 : Discussion des résultats selon l'âge (âge $>$ 24 mois à \leq 15 ans)
- Tableau 49 : Discussion des résultats selon l'âge (âge $>$ 15 ans)
- Tableau 50 : Discussion du succès de la VCS selon les étiologies
- Tableau 51 : Discussion des résultats de la VCS selon les étiologies tumorales

LISTE DES GRAPHES

- Graphe 1: Nombre des malades pris en charge par année
- Graphe 2: Répartition des patients selon l'origine géographique
- Graphe 3: Répartition des patients selon l'âge
- Graphe 4: Répartition des patients selon le sexe
- Graphe 5: Manifestations cliniques (enfants \leq 24 mois)
- Graphe 6: Manifestations cliniques (enfants $<$ 16 ans)
- Graphe 7: Manifestations cliniques (adultes \geq 16 ans)
- Graphe 8: Répartition des patients selon le type d'imagerie
- Graphe 9: Répartition des patients selon le type d'hydrocéphalie
- Graphe 10: Les techniques chirurgicales procédées
- Graphe 11: Evolution post opératoire immédiate
- Graphe 12: Evolution post opératoire tardive
- Graphe 13: Résultats de la VCS selon la tranche d'âge
- Graphe 14: Résultats de la VCS seule chez les nourrissons
- Graphe 15: Résultats de la VCS avec CPC chez les nourrissons
- Graphe 16: Résultats de la VCS chez l'enfant de 3 à 15 ans selon la technique chirurgicale
- Graphe 17: Résultats de la VCS chez l'adulte selon la technique chirurgicale
- Graphe 18: Résultats selon le type d'hydrocéphalie
- Graphe 19: Résultats de la VCS selon l'étiologie
- Graphe 20: Résultats selon l'aspect endoscopique du plancher du V3

LISTE DES ABREVIATIONS

- ACM : Artère cérébrale moyenne
- ACP : Artère cérébrale postérieure
- ACS : Artère cérébelleuse supérieure
- ATB : Antibiotique
- BIP : Diamètre bipariétal
- CHU : Centre hospitalo-universitaire
- CM : Corps mamillaires
- CMV : Cytomégalovirus
- CPC : Coagulation des plexus choroides
- CSF : Cerebro-spinal fluid
- DVA : Dérivation ventriculo-ariale
- DVE : Dérivation ventriculaire externe
- DVP : Dérivation ventriculo-péritonéale
- ECG : Electrocardiogramme
- ETF : Echographie transfontanellaire
- FA : Fontanelle antérieure
- HDC : Hydrocéphalie
- iNPH : Idiopathic normal pressure hydrocephalus
- IRM : Imagerie par résonance magnétique

LCR : Liquide céphalo-rachidien

LVR : Lateral ventricular ratio

Nné : Nouveau né

NRS : Nourrisson

PC : Périmètre crânien

PL : Ponction lombaire

SA : Semaines d'aménorrhée

TB : Tronc basilaire

TCh : Toile choroïdienne

TDM : Tomodensitométrie

V : Ventricule

V3 : Troisième ventricule

V4 : Quatrième ventricule

VCI : Veine cérébrale interne

VCS : Ventriculocisternostomie

VHR : Ventricule hemisphere ratio

VL : Ventricule latéral

VSI : Ventricular size index

VTS : Veine thalamo-striée

SOMMAIRE

PARTIE THEORIQUE	1
CHAPITRE I.GENERALITES	2
INTRODUCTION.....	2
I.1.DEFINITION.....	3
I.2.DONNEES ÉPIDEMIOLOGIQUES.....	4
CHAPITRE II .HISTORIQUE ET EVOLUTION DES IDEES.....	6
INTRODUCTION.....	6
II.1.PENDANT L'ANTIQUITE	6
II.2. MOYEN AGE	7
II.3. LES TEMPS MODERNES	7
II.3.1. LA PERIODE D'OSTRACISME	11
II.3.2. LA RENAISSANCE	12
CHAPITRE III. DONNEES EMBRYOLOGIQUES.....	14
INTRODUCTION.....	14
III.1.FORMATION DES CAVITES VENTRICULAIRES	14
III.2. LA SECRETION DU LIQUIDE CEPHALORACHIDIEN	15
CHAPITRE IV. ANATOMOPATHOLOGIE	16
INTRODUCTION.....	16
IV.1. UN STADE AIGU	16
IV.2. UN STADE TARDIF (CHRONIQUE)	17
IV.3. PARTICULARITES EN CAS D'HYDROCEPHALIE CHRONIQUE DE L'ADULTE	17
IV.4. ASPECT ANATOMOPATHOLOGIQUE DES STENOSSES DE L'AQUEDUC DE SYLVIUS	17
IV.4.1. LA STENOSE PURE.....	17
IV.4.2. LE FORKING	17
IV.4.3. LES SEPTA MALFORMATIFS DE L'AQUEDUC.....	18
IV.4.4. LA GLIOSE DE L'AQUEDUC.....	18
IV.5. MALFORMATION DE DANDY WALKER	18
IV.6. LE KYSTE DU SEPTUM PELLUCIDUM.....	18

IV.7. MALFORMATION D'ARNOLD CHIARI	19
CHAPITRE V. ANATOMIE DU SYSTEME VENTRICULAIRE	20
V.1. ANATOMIE DU SYSTEME VENTRICULAIRE VUE PAR LES ARABES	20
V.2. ANATOMIE DESCRIPTIVE	21
V.2.1. LE TROISIEME VENTRICULE	22
V.2.2. AQUEDUC MESENCEPHALIQUE (SYLVIUS).....	24
V.2.3. MEMBRANE DE LILIEQUIST (LM)	25
V.2.4. LES VENTRICULES LATERAUX	27
V.2.5. LE PLEXUS CHOROÏDE ET CIRCULATION DU LCR	29
V.2.6. COMPARTIMENT PERIPHERIQUE	30
V.3. ANATOMIE ENDOSCOPIQUE	31
INTRODUCTION.....	31
V.3.1. ANATOMIE ENDOSCOPIQUE DE LA CORNE FRONTALE DES VENTRICULES LATERAUX	32
V.3.2. ANATOMIE ENDOSCOPIQUE DU FORAMEN DE MONRO	32
V.3.3. ANATOMIE ENDOSCOPIQUE DU TROISIEME VENTRICULE	34
CHAPITRE VI. PHYSIOLOGIE DU LIQUIDE CEPHALORACHIDIEN	36
INTRODUCTION.....	36
VI.1. LE VOLUME.....	36
VI.2. LA COMPOSITION DU LIQUIDE CEREBROSPINAL.....	36
VI.3. LA SECRETION	37
VI.4. LA CIRCULATION DU LIQUIDE CEREBROSPINAL.....	38
VI.5. LA RESORPTION DU LIQUIDE CEREBROSPINAL	39
CHAPITRE VII. DONNEES PHYSIOPATHOLOGIQUES	41
VII.1. MECANISME DE L'HYDROCEPHALIE	41
VII.1.1. UNE HYPERPRODUCTION DE LCR	41
VII.1.2. UNE RESISTANCE A LA CIRCULATION DU LCR	41
VII.1.3. UNE ANOMALIE DE RESORPTION	41
CHAPITRE VIII. CLASSIFICATIONS DES HYDROCEPHALIES	42
VIII.1. SELON L'EVOLUTION DANS LE TEMPS.....	42
VIII.1.1. L'HYDROCEPHALIE AIGUË.....	42
VIII.1.2. L'HYDROCEPHALIE CHRONIQUE	42
VIII.2. CLASSIFICATION SELON LA CAUSE	43
VIII.2.1. CLASSIFICATION DE RUSSEL.....	43

VIII.2.2. CLASSIFICATION DE DANDY	43
VIII.2.3. CLASSIFICATION DE OI	43
VIII.2.4. CLASSIFICATION DE L'HYDROCEPHALIE CONGENITALE	44
CHAPITRE IX. ETUDE CLINIQUE	45
IX.1. HYDROCEPHALIE FŒTALE DE DIAGNOSTIC ANTENATAL	45
IX.1.1. LES CRITERES ECHOGRAPHIQUES	45
IX.1.2. ECHOGRAPHIE DE CONFIRMATION	46
IX.1.3. APPORT DE L'IMAGERIE PAR RESONANCE MAGNETIQUE	47
IX.2. HYDROCEPHALIE NEONATALE	47
IX.3. HYDROCEPHALIE DU NOURRISSON	48
IX.3.1. AUGMENTATION DU PERIMETRE CRANIEN (PC) OU MACROCRANIE ..	48
IX.3.2. SIGNES OCULAIRES	49
IX.3.3. LES SIGNES NEUROLOGIQUES	50
IX.3.3.2. L'HYDROCEPHALIE AIGUE (DECOMPENSEE)	50
IX.4. L'HYDROCEPHALIE DU GRAND ENFANT	50
IX.4.1. LE SYNDROME D'HYPERTENSION INTRACRANIENNE AIGUE	51
IX.4.2. LE SYNDROME D'HYPERTENSION INTRACRANIENNE SUBAIGUË	51
IX.5. ETUDE CLINIQUE DE L'HYDROCEPHALIE CHRONIQUE DE L'ADULTE ...	52
INTRODUCTION	52
IX.5.1. DESCRIPTION DE LA TRIADE SYMPTOMATIQUE DE HAKIM ET ADAMS	52
CHAPITRE X. EXAMENS PARACLINIQUES	55
X.1. PERIODE ANTENATALE	55
X.1.1. DIAGNOSTIC ECHOGRAPHIQUE	55
X.1.2. IRM CEREBRALE FŒTALE	55
X.2. APRES LA NAISSANCE	56
X.2.1. L'ECHOGRAPHIE TRANS-FONTANELLAIRE	56
X.2.2. RADIOGRAPHIE STANDARD DU CRANE, INCIDENCE FACE ET PROFIL ..	56
X.2.3. BILAN OPHTALMOLOGIQUE	57
X.2.4. TOMODENSITOMETRIE CEREBRALE	57
X.2.5. IMAGERIE PAR RESONANCE MAGNETIQUE	59
X.2.6. PONCTION LOMBAIRE	61
X.3. TESTS SPECIFIQUES A L'HYDROCEPHALIE CHRONIQUE DE L'ADULTE...	62
X.3.1. LA MESURE DE LA PRESSION INTRACRANIENNE	62

X.3.2. TEST DE PERFUSION.....	62
CHAPITRE XI. LES ETIOLOGIES.....	64
INTRODUCTION.....	64
XI.1. LES HYDROCEPHALIES CONGENITALES	64
XI.1.1. CAUSES MALFORMATIVES	64
XI.1.2. LES KYSTES ARACHNOÏDIENS.....	66
XI.2. LES HYDROCEPHALIES ACQUISES	67
XI.2.1. LES HYDROCEPHALIES POST MENINGITIQUES.....	67
XI.2.2. LES HEMORRAGIES INTRAVENTRICULAIRES ET SOUS- ARACHNOÏDIENNES	68
XI.2.3. LES TRAUMATISMES CRANIENS	68
XI.2.4. PROCESSUS EXPANSIFS (TUMORAL ET NON TUMORAL)	68
CHAPITRE XII. THERAPEUTIQUE.....	71
INTRODUCTION.....	71
XII.1. METHODE DE DERIVATION	71
XII.2. LA VENTRICULOCISTERNOSTOMIE	72
XII.3. LES OBJECTIFS DU TRAITEMENT	73
XII.4. LES MOYENS ET MATERIELS	73
XII.4.1. PRESENTATION DE L'ENDOSCOPE	73
XII.5. INDICATIONS DE LA VENTRICULOCISTERNOSTOMIE	78
XII.6. TECHNIQUE OPERATOIRE DE LA VCS	78
XII.6.1. PRINCIPES DE LA TECHNIQUE	78
XII.6.2. LES POINTS DE REPERES ANATOMIQUES D'ACCES AU VENTRICULE.....	79
CHAPITRE XIII. EVOLUTION	81
XIII.1. EVOLUTION.....	81
XIII.1.1. LA SURVEILLANCE.....	81
XIII.2. COMPLICATIONS.....	82
XIII.2.1. COMPLICATIONS PER OPERATOIRES	82
XIII.2.2. COMPLICATIONS POST OPERATOIRES IMMEDIATES.....	83
XIII.2.3. LES COMPLICATIONS A LONG TERME	84
XIII.3. LES SEQUELLES	85
XIII.3.1. LES SEQUELLES SUR LE DEVELOPPEMENT INTELLECTUEL.....	85
XIII.3.2. LES SEQUELLES MOTRICES ET SENSORIELLES	85
XIII.3.3. LES SEQUELLES COMPORTEMENTALES.....	85

XIII.3.4. L'ÉPILEPSIE	85
XIII.3.5. LES MANIFESTATIONS ENDOCRINIENNES.....	86
ETUDE PRATIQUE	87
CHAPITRE I. GENERALITES	88
I.1. INTRODUCTION	88
I.2. OBJECTIFS DE L'ÉTUDE	89
CHAPITRE II. MATÉRIELS ET MÉTHODES.....	90
II.1. MODE, LIEU ET PÉRIODE D'ÉTUDE	90
II.2. POPULATION ÉTUDIÉE	90
II.3. RECUEIL DES DONNÉES	91
II.4. LES MOYENS MATÉRIELS ET INSTRUMENTS	91
II.5. TECHNIQUE OPÉRATOIRE	96
II.7. CRITÈRES DE SUCCÈS ET D'ÉCHEC.....	101
CHAPITRE III. RESULTATS.....	104
III.1.DONNÉES ÉPIDÉMIOLOGIQUES	104
III.1.1.EXPÉRIENCE DU SERVICE	104
III.1.2. RÉPARTITION DES VCS SELON L'ANNÉE DE PRISE EN CHARGE DE L'HYDROCEPHALIE.....	105
III.1.4. RÉPARTITION DES PATIENTS SELON L'ÂGE.....	107
III.1.5. RÉPARTITION DES PATIENTS SELON LE SEXE.....	108
III.2.DONNÉES CLINIQUES	109
III.2.1.LES ANTECEDENTS	109
III.2.2.MANIFESTATIONS CLINIQUES SELON L'ÂGE.....	110
III.3. DONNÉES DES EXAMENS COMPLÉMENTAIRES.....	114
III.3.1. RÉPARTITION DES PATIENTS SELON LE TYPE D'IMAGERIE.....	114
III.3.2. RÉPARTITION DES PATIENTS SELON LE TYPE D'HYDROCEPHALIE ...	115
III.4. LES ÉTIOLOGIES DES HYDROCEPHALIES	116
III.5. DONNÉES ENDOSCOPIQUES DE LA VCS	117
III.5.1. TECHNIQUES CHIRURGICALES	117
III.5.2.ASPECTS ENDOSCOPIQUES PER OPÉRATOIRES.....	118
III.5.3. DIFFICULTÉS TECHNIQUES	123
III.6.EVOLUTION POST OPÉRATOIRE	124
III.6.1. EVOLUTION POST OPÉRATOIRE IMMÉDIATE.....	124
III.6.2. EVOLUTION POST OPÉRATOIRE TARDIVE.....	125

III.7. RESULTATS DE LA VCS :	126
III.7.1. RESULTATS DE LA VCS SELON L'AGE	127
III.7.2. RESULTATS SELON LE TYPE D'HYDROCEPHALIE	134
III.7.3. RESULTATS SELON L'ETIOLOGIE	135
III.7.4. RESULTATS SELON L'ASPECT ENDOSCOPIQUE DU PLANCHER DU V3	138
III.7.5. RESUME DES RESULTATS DE LA VCS	139
CHAPITRE IV. DISCUSSION	140
IV.1. INTRODUCTION	140
IV. 2. SELON LES DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES	141
IV.2.2. SELON LE SEXE	142
IV.3. SELON LA CLINIQUE	142
IV.4. SELON LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES	143
IV.5. SELON LE TYPE DE L'HYDROCEPHALIE A L'IMAGERIE	144
IV.6. DISCUSSION SELON LES ETIOLOGIES DES HYDROCEPHALIES	145
IV.7. DISCUSSION SELON LES PROCEDURES ENDOSCOPIQUES	149
IV.7.1. INTRODUCTION	149
IV.7.2. DISCUSSION SELON L'ASPECT ENDOSCOPIQUE PER OPERATOIRE	150
IV.8. DISCUSSION SELON LES COMPLICATIONS	152
V.9. DISCUSSION SELON LES RESULTATS DE LA VCS (TAUX DE SUCCES)	155
IV.9.1. INTRODUCTION	155
IV.9.2. DISCUSSION DES RESULTATS SELON L'AGE	156
IV. 9.3. DISCUSSION SELON L'ETIOLOGIE	160
IV.9.4. DISCUSSION DES RESULTATS DE LA VCS SELON LE TYPE D'HYDROCEPHALIE A L'IMAGERIE	168
IV.10. EVOLUTION ET SUIVI DES PATIENTS (FOLLOW UP)	169
IV.11. ETUDE SOCIO-ECONOMIQUE	171
V. ALGORYTHME DECISIONNEL DE LA PRISE EN CHARGE DES HYDROCEPHALIES	173
VI. PERSPECTIVES D'AVENIR	174
VII. RECOMMANDATIONS	175
VIII. CONCLUSION	176
IX. BIBLIOGRAPHIE	177
LES ANNEXES	195

PARTIE THEORIQUE

CHAPITRE I.GENERALITES

INTRODUCTION

L'hydrocéphalie est une entité pathologique connue depuis Hippocrate et Galien (1); plus fréquente chez l'enfant, mais elle peut survenir à tout âge de la vie (2).

Elle est l'un des problèmes les plus fréquemment observés dans la pratique neurochirurgicale et pédiatrique.

Sa gravité est liée aux séquelles neuropsychiques (retard psychomoteur, cécité) et au risque de mort subite dans les formes aiguës (3).

La richesse et la variété des symptômes (tels que les céphalées, les troubles de la mémoire, les troubles visuels, les nausées, les troubles de la marche et les troubles de la conscience), secondaires à la compression des structures cérébrales liée à un excès de volume du liquide céphalorachidien dans les ventricules, doivent attirer l'attention du médecin praticien (4, 5).

La recherche du caractère acquis ou congénital de l'hydrocéphalie, la conduite d'une enquête étiologique et le dépistage précoce sont devenus possibles, grâce au développement des techniques d'imageries médicales telles que la tomodensitométrie, l'imagerie par résonance magnétique et surtout l'échographie anténatale (6).

Le traitement est neurochirurgical. Les méthodes de dérivations ventriculo-péritonéales et atriales ainsi que les techniques d'endoscopie (ventriculocisternostomie) ont largement amélioré le pronostic (7).

La fréquence des complications infectieuses et des dysfonctionnements des shunts de dérivation du liquide cébrospinal ont permis à la ventriculocisternostomie de prendre une place considérable dans le traitement de l'hydrocéphalie (4, 8-11). Il s'agit d'une technique mini invasive de dérivation interne sans recours au dispositif de dérivation. Elle se pratique sur le plancher du troisième ventricule à l'aide d'un endoscope permettant le rétablissement de l'écoulement du LCR au niveau de la citerne inter-pédonculaire et dans les espaces sous arachnoïdiens. L'objectif de notre étude est de décrire les résultats de la ventriculocisternomie sur toute forme d'hydrocéphalie quelle que soit son étiologie et l'âge de sa survenue.

I.1.DEFINITION

Le terme hydrocéphalie est dérivé des mots grecs (*/húdôr* hydro « eau » et */kephalé* « tête, cerveau ») connu depuis plus de 2000 ans (12). En fait cette eau n'est que du liquide cébrospinal sécrété par le plexus choroïde.

L'hydrocéphalie se caractérise par une distension active des ventricules cérébraux liée à un excès de liquide cébrospinal (LCS). Un risque de décompensation est majeur avec l'installation d'une hypertension intracrânienne (1, 13).

C. Sainte Rose la définit comme un trouble de l'hydrodynamique du L.C.S. à l'origine d'une augmentation du volume imparti à ce liquide dans le crâne.

L'hydrocéphalie est une ventriculomégalie liée à une inadéquation entre production et résorption du LCR. Actuellement, la ventriculomégalie fait partie des anomalies du cerveau les plus communément détectées par l'échographie de routine.

Elle peut se définir comme une distension progressive des espaces anatomiques intracrâniens où siège normalement le LCR en rapport avec un déséquilibre entre la production, la circulation et la résorption du LCR (3).

Cette définition exclut notamment :

- Les dilatations ventriculaires ou sous arachnoïdiennes liées à une atrophie ou à un défaut de développement du parenchyme cérébral.
- Les épanchements sous duraux.
- Les formations kystiques localisées ne s'accompagnant pas d'un trouble de la dynamique générale du LCR.

Depuis les travaux de W. Dandy on distingue deux types d'hydrocéphalies selon qu'il existe ou non un obstacle dans la filière ventriculaire entravant la libre circulation du LCS :

- **Non communicante** : La présence d'un obstacle, situé habituellement en aval du troisième ventricule et au niveau des trous de Magendie ou de Luschka entraînant une accumulation du LCS dans les ventricules latéraux et le troisième ventricule, définit l'**hydrocéphalie non communicante**.
- L'absence d'obstacle sur la filière ventriculaire définit l'**hydrocéphalie communicante** dont la physiopathologie suppose un trouble de la résorption du LCS au niveau des espaces sous-arachnoïdiens ou des granulations de Pacchioni. Ce trouble constitue en quelque sorte un "obstacle" au libre écoulement du LCS.

-**L'hydrocéphalie stabilisée** : caractérisée par une courbe du périmètre crânien supérieure à la normale mais qui lui reste parallèle.

-**L'hydrocéphalie évolutive** : caractérisée par une courbe du PC nettement au-dessus de la normale, qui n'évolue plus parallèlement (14).

Éliminons tout d'abord deux entités pour lesquelles le terme « hydrocéphalie » est employé à mauvais escient :

-**L'hydrocéphalie externe ou Hydrocéphalie bénigne externe** : appelée également « épanchement péri cérébral bénin » (15) qui est caractérisé par l'élargissement des espaces sous arachnoïdiens en regard des lobes frontaux chez le nourrisson. Dans ce cas, les ventricules sont de taille normale et il n'y a aucun retentissement clinique.

-**L'hydrocéphalie ex vacuo** qui définit une augmentation de la taille des ventricules à la suite d'une perte de substance cérébrale (atrophie cérébrale) (16). Il s'agit là d'une observation radiologique classique chez les sujets âgés, qui ne doit pas prêter à confusion avec une véritable hydrocéphalie puisqu'elle n'a pas de sanction thérapeutique.

I.2.DONNEES ÉPIDEMIOLOGIQUES

Des données épidémiologiques incluant tous les types d'hydrocéphalies n'auraient que peu de sens, tant que cette pathologie englobe des entités différentes. Son incidence et sa prévalence est difficile à estimer, car elle peut survenir de façon isolée ou en association avec d'autres troubles telles que le traumatisme crânien, hémorragie intracrânienne, tumeur ou infection du système nerveux central.

L'hydrocéphalie congénitale est présente dans 3 des 1 000 naissances vivantes (17).

L'incidence des formes congénitales est de 0,4 à 0,8/1 000 naissances (16).

Au Danemark, sur une période de 30 ans, les auteurs ont inclus dans leur étude, dans la population étudiée, des enfants diagnostiqués avant l'âge d'un an sans cause extrinsèque connue, les malformations de Chiari I et de Dandy-Walker. Les anomalies du tube neural ont été, par contre, exclues dans leur étude. Ils ont trouvé une prévalence estimée de 1,1 pour 1 000 naissances (13).

Aux États-Unis, la prévalence de l'hydrocéphalie infantile est approximativement d'un cas pour 1000 naissances (18, 19).

En France elle est estimée à 1000 nouveaux cas par an (17).

En Afrique Subsaharienne, les cas d'hydrocéphalie infantile pourraient dépasser 200 000 nouveaux cas par an (19).

L'hydrocéphalie idiopathique à pression normale est une maladie de la population âgée, avec une incidence croissante commençant entre 65 et 70 ans.

Au Japon, CHIFUMI ISEKI et al, (2000) ont rapporté que l'incidence de l'hydrocéphalie chronique de l'adulte idiopathique (des personnes âgées au-dessus de 70 ans) a été estimée à 1,2 / 1000 personnes par an (20).

Aux Etats Unis, selon KLASSEN ET AHLKOG (2011), une incidence de 1,19 pour 100 000 par an (12).

La prévalence des formes chroniques de l'adulte (dites « à pression normale ») est de 1,4 %.

CHAPITRE II .HISTORIQUE ET EVOLUTION DES IDEES

« Pour qu'une chose soit intéressante, il suffit de la regarder longtemps ». Gustave Flaubert

INTRODUCTION

La neuroendoscopie a une histoire riche qui remonte au début du vingtième siècle (2). Elle ne peut être dissociée de celle de l'hydrocéphalie qui n'a cessé d'évoluer à travers de nombreux siècles passés. En effet, on peut considérer qu'elles sont intimement liées. L'hydrocéphalie a été décrite pour la première fois par le père de la médecine, Hippocrate, cinq siècles avant Jésus-Christ. Depuis, elle a connu trois phases d'évolution : pendant l'antiquité, le moyen âge et les temps modernes (renaissance).

II.1.PENDANT L'ANTIQUITE

Le concept grec d'hydrocéphalie à cette époque et l'anatomie du cerveau furent méconnus. Certaines descriptions originelles ont été rapportées au troisième siècle avant JC par les anatomistes grecs Erasistratus (vers 304 avant JC - environ 250 avant JC) et Herophilus (335 avant JC) (21). Dès lors, la trépanation a été proposée pour le traitement de l'hématome sous dural, l'épilepsie, la cécité et l'hydrocéphalie. GALIEN a décrit la même procédure pour traiter l'hydrocéphalie, croyant qu'elle est due à une accumulation extra axiale de liquide céphalo-rachidien plutôt qu'un élargissement des ventricules (1, 8).



Figure : Claudius Galenus (129–200)(21) **Figure 2 :** Abu al-Qasim Khalaf Ibn Al-Abbas Al-Zahrawi (936–1013) (8)

II.2. MOYEN AGE

Au Moyen Âge, le chirurgien arabe Abu Al-Qasim Khalaf ibn al-Abbas Al-Zahrawi (936-1013), connu dans la littérature médicale sous le nom d'Albucasis, a décrit en détail l'évacuation de liquide intracrânien superficiel chez les enfants hydrocéphales (8).

Harafeddin, médecin arabe, décrit le drainage ventriculaire percutané en 1465, après quoi l'enfant a rapidement succombé suite à une réduction soudaine et incontrôlée de la pression intra crânienne (8).

Au XVIIe siècle, Hildanus, le chirurgien allemand, décrit le même résultat.

Andreas Vesalius (1514-1564), un anatomiste flamand de l'université de Padoue, a clarifié lors d'une autopsie d'un enfant hydrocéphale que « l'eau » (le LCR) ne s'amassait pas entre le crâne et sa membrane environnante extérieure, mais à l'intérieur des ventricules du cerveau (9, 8).

II.3. LES TEMPS MODERNES

Le progrès et la compréhension des sciences fondamentales de l'hydrocéphalie, ont permis d'initier des interventions thérapeutiques.

En 1664, Thomas Willis (1621-1675), neuroanatomiste, a été le premier à suggérer que les plexus choroïdes produisent le LCR.

En 1701, Antonio Pacchioni (1665-1726), un scientifique italien et anatomiste, a décrit l'arachnoïde, les granulations, dont il croyait faussement être la source de la production du LCR.

En 1761, Giovanni Battista Morgagni (1682-1771), un anatomiste italien, écrivait dans « Sièges et causes des maladies » que l'hydrocéphalie pourrait provoquer un agrandissement de la tête. Cependant, il ne connaissait pas la source de l'excès de liquide.

Monro a illustré la présence du foramen interventriculaire. En raison de la mauvaise compréhension de la pathophysiologie de l'hydrocéphalie, les tentatives thérapeutiques entraînaient généralement un échec.

En 1825, François Magendie (1783-1855), physiologiste français, a illustré le foramen cérébelleux médian et a décrit avec éloquence la circulation du LCR dans le cerveau.

En 1859, Hubert Von Luschka (1820-1875) a confirmé la présence du trou de Magendie et décrit deux trous latéraux supplémentaires dans la fosse cérébrale postérieure. Une étape importante dans la compréhension de la circulation du LCR.

Key et Retzius, dans leurs « Atlas d'anatomie », ont décrit en détail les méninges, les espaces subarachnoïdiens, les citernes, les ventricules et les villosités arachnoïdiennes. Ainsi les voies d'écoulement du LCR ont été correctement identifiées.

Au début du 20^{ème} siècle, Lewis Weed a décrit l'embryologie du plexus choroïde et a confirmé la capacité d'absorption des villosités arachnoïdiennes.

Dorothy Russell, dans un travail classique d'observation sur la pathologie d'hydrocéphalie, a fourni une encyclopédie intitulée « Collection de spécimens hydrocéphales ». L'introduction des traceurs radioactifs dans les années 1950 ont permis une meilleure analyse de la dynamique circulatoire du LCR.

En 1881, Carl Wernicke (1848-1905) a décrit la ponction ventriculaire stérile et le drainage ventriculaire externe.

En 1891, Heinrich Irenaeus Quincke (1842–1922) est le premier à décrire la ponction lombaire comme traitement efficace pour l'hydrocéphalie.

Entre 1898 et 1925, les techniques de dérivations lombo-péritonéales, ventriculo-péritonéales, pleurales et urétérales ont été utilisées avec un taux d'échec élevé en raison de l'insuffisance des implants.

Le concept de visualisation des cavités du corps humain à travers des orifices naturels ou de petites incisions a vu le jour en 1806 avec Bozzini. Il a réalisé la première intervention sous endoscopie avec une lumière de bougie dirigée par des miroirs placés à 45°(22).

En 1879 Thomas Edison et Nitze ont inventé l'ampoule électrique et le cystoscope, c'est à partir de là que l'ère de l'endoscopie débutait vraiment (23).

La première procédure neuroendoscopie rapportée dans la littérature a été menée par Victor Darwin Lespinasse (1878-1946). En 1910, Victor Darwin Lespinasse a introduit un petit cystoscope dans le ventricule et a coagulé le plexus choroïde de façon bilatérale chez deux

nourrissons. Un de ses patients est mort en postopératoire et le deuxième a vécu cinq années (21, 24).

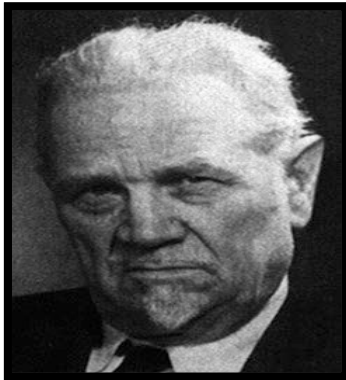


Figure 3 : Victor Darwin Lespinasse
(1878–1946) (9)

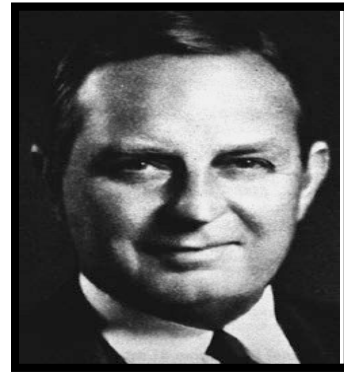


Figure 4: Walter Edward Dandy
(1886–1946) (9)

En 1922, Walter Edward Dandy (1886–1946) a publié les premières observations endoscopiques des ventricules, en utilisant un endoscope éclairé par une réflexion de la lumière externe dans un miroir, innovant ainsi le terme "ventriculoscopie" qui lui a permis une remarquable visualisation du système ventriculaire. Il a réussi à enlever le plexus choroïde dans deux cas (9, 21).

En Allemagne, en 1919, le pionnier de la neuroendoscopie était Erwin Payr (1871-1946), professeur de neurochirurgie à l'université de Leipzig. Il était connu pour l'utilisation des greffes de veines pour drainer le liquide céphalo-rachidien (LCR) des ventricules au sinus sagittal supérieur et à la veine jugulaire. Payr a présenté les outils, les tests préliminaires et les faisabilités de "*Enzephaloskopie*" (endoscopie) à Leipzig Medical Society.

William Jason Mixter (1888-1958), chef du service de neurochirurgie du *Massachusetts General Hospital*, à Boston, de 1933 à 1946. Il a effectué la première description de la technique de Dandy pour l'ablation du plexus choroïde des ventricules latéraux à l'aide de deux cystoscopes Kelly (Repris de Dandy) (9, 21, 25).



Figure 5 : William Jason Mixter (1888–1958) (10)

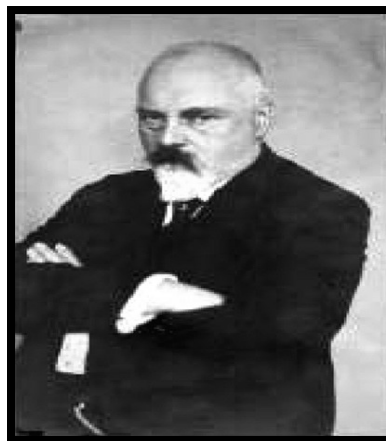


Figure 6 : Edwin Payr (1871-1946) (10)

En 1923, Fay et Grant de Philadelphie ont rapporté les premières images de ventricules dilatés prises chez un enfant. Ils ont utilisé un cystoscope sur lequel une caméra a été fixée avec un moment d'exposition qui variait de 30 à 75 secondes (9).

En 1923, Volkmann a rapidement développé un "endoscope" spécial qui était plus léger et plus facile à gérer. Sa gaine de 22 cm de long avait un diamètre extérieur de 6 mm et contenait deux canaux d'irrigation. L'optique a été placée dans la gaine de sorte que la lentille a été couverte pendant son introduction dans le cerveau.

En 1934, Putnam cherchait pour effectuer à nouveau la plexectomie, introduite déjà par Dandy. Il a conçu un "ventriculoscope" de 10 cm de long avec 6 mm de diamètre (petit modèle) ou 11 cm de longueur avec un diamètre extérieur de 7 mm (grand modèle) muni d'une baguette optique avec deux sondes de coagulations incurvées. Il a réalisé une coagulation du plexus

choroïde chez sept enfants atteints d'hydrocéphalie et les résultats ont été jugés encourageants (26).

En 1951, Scarff a publié une série de 19 patients opérés en utilisant un nouveau dispositif, le ventriculoscope, semblable à un cystoscope qui mesure 10 cm de long avec 6 mm de diamètre (petit modèle) ou 18 cm de long avec 7 mm de diamètre extérieur (large modèle), fait d'un tube avec à l'intérieur un stylet pour l'introduction à travers le cerveau. Une sonde coagulante incluse dans le système était mobile pour une plus grande gamme de cautérisation du plexus à travers le même canal. Une sonde mobile était également conçue pour perforer le plancher du troisième ventricule sous contrôle visuel précis (27).

II.3.1. LA PERIODE D'OSTRACISME

Les décennies des années 1950 et 1960 représentaient une période d'ostracisme de la pratique de la neuroendoscopie. Cela est dû au développement de la microneurochirurgie et à l'avènement des shunts ventriculaires implantables pour la dérivation du liquide cérébrospinal, qui offraient un taux de mortalité et de morbidité bien moindre. Malgré les efforts réalisés pour améliorer cette technique (endoscopie), les résultats à long terme étaient mauvais et les taux de mortalité et de morbidité furent inacceptables. La mauvaise qualité des optiques fut la principale cause de ces mauvais résultats et même Dandy « le père de la neuroendoscopie » se détourna de cette technique (9, 21, 22). Les progrès technologiques ont permis la résurgence des techniques endoscopiques. Ces avancées correspondent à l'invention d'Harold Horace Hopkins (1918-1994) d'un système de lentilles avec un indice de réfraction variable, qui est la base de la neuroendoscopie rigide actuelle. Ce système Hopkins a augmenté le champ de vision et a rendu les couleurs et les résolutions d'environ 10 fois plus meilleures par rapport au précédent endoscope.

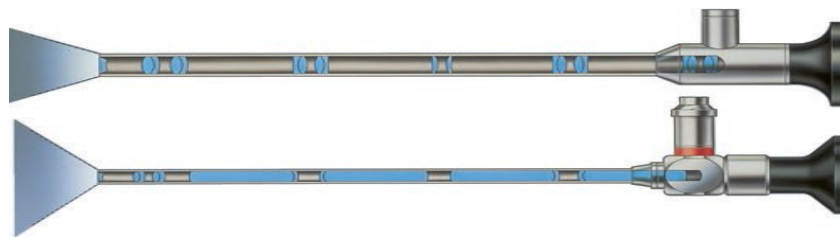


Figure 7 : Endoscope standard (ci-dessus) et système tige-lentille Hopkins (au-dessous)

(Atlas of neuroendoscopic neurosurgery of the third ventricle)

Les tiges de verre dans le télescope Hopkins fournissent une image plus grande, une plus grande transmission de la lumière et une clarté de la vision améliorée d'environ 10 fois, comparée aux endoscopes précédents (Image courtoisie de Karl Storz, Tuttlingen, Allemagne).

II.3.2. LA RENAISSANCE

En 1962, à l'hôpital Foch de Paris, Gérard Guiot (1912-1998) a opéré avec succès une tumeur kystique occlusive bilatérale du foramen de Monro en utilisant un endoscope doté d'une innovation introduite par Fourestier et Vulmière de l'institut d'optique de Paris. L'innovation consistait en l'installation de la source lumineuse pas à l'extrémité distale de l'endoscope, mais à l'extrémité proximale à l'extérieur dans un autre appareil optique. Ainsi, il était possible de régler l'intensité lumineuse de l'extérieur, permettant non seulement la prise de photos et des enregistrements vidéo, mais aussi et surtout une manipulation plus sûre des instruments dans le ventricule.

En 1973, Fukushima de Tokyo, était l'auteur de la première utilisation d'une portée flexible pour la neuroendoscopie. Le "ventriculo-fibroscope" avait, en effet, un embout pliable, un diamètre de 4 mm et un canal de travail. Fukushima a opéré 37 patients pour des biopsies, des septostomies et des ventriculostomies. En 1975, Fukushima et al, ont rapporté les premiers essais endoscopiques sur l'inspection de la queue de cheval après test de perfusion lombaire (24).

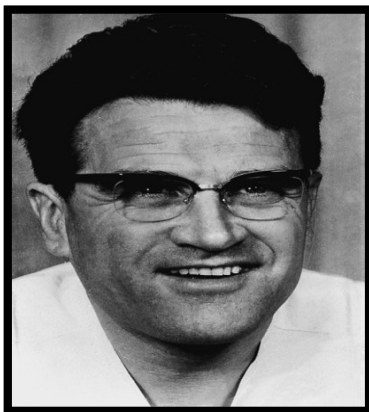


Figure 8 : Gérard Guiot (21)



Figure 9 : Takanori Fukushima (21)

En 1970, Griffith de Bristol a développé le premier système neuroendoscopique basé sur le système optique Hopkins. La gaine avait un diamètre de 4,5 mm. En utilisant ce dispositif, il a effectué des plexectomies, des canalisations d'aqueduc et des biopsies tumorales.

En 1977, Apuzzo à Los Angeles, en Californie, a travaillé sur l'application du Hopkins télescope dans diverses procédures neurochirurgicales. Il a appliqué l'endoscope de vision latérale (70 degré et 120 degrés angulaire, lentilles de vision) à différentes opérations neurochirurgicales, crâniennes, spinales et trans-sphénoïdales (21, 24).

En 1994, K. Bouyoucef réalisa la première procédure endoscopique en Algérie (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 leur activité opératoire (28, 29).

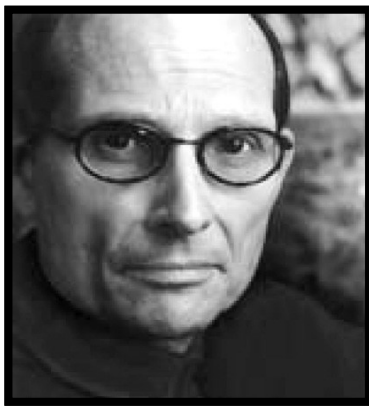


Figure 10: Michael L.J. Apuzzo (9)



Figure 11: Bouyoucef Kheireddine

CHAPITRE III. DONNEES EMBRYOLOGIQUES

INTRODUCTION

Il nous a paru intéressant de faire un rappel embryologique afin de comprendre la présence et la forme de certaines structures qui existent en intra ventriculaire. C'est une région hautement sensible et complexe que nous abordons à chaque navigation par voie endoscopique lors de la réalisation de la VCS.

III.1.FORMATION DES CAVITES VENTRICULAIRES

Le système nerveux central se constitue à partir du tube neural, individualisé à la troisième semaine du développement embryonnaire (30).

Dès la quatrième semaine (22 jours), sa partie céphalique présente des zones dilatées, ce sont les vésicules cérébrales primitives qui sont le prosencéphale, le mésencéphale et le rhombencéphale (stade de trois vésicules 3.5 mm). Elles augmentent rapidement de volume pour constituer l'ébauche du cerveau ; tandis que la partie caudale, restée tubulaire et de calibre restreint. Elle sera à l'origine de la moelle spinale. Le développement inégal de la paroi des vésicules cérébrales et la formation de plicatures sont à l'origine de la formation des vésicules cérébrales secondaires et de celle des cavités ventriculaires définitives (31, 32).

A la cinquième semaine, les vésicules cérébrales primitives se modifient pour faire place aux vésicules cérébrales secondaires : stade de cinq vésicules 9 mm.

Le prosencéphale se divise en télencéphale et diencéphale. Dès son individualisation, le télencéphale se dédouble en deux vésicules télencéphaliques qui viennent se placer de chaque côté du diencéphale tandis que les invaginations latérales du prosencéphale apparaissent dès la 4^{ème} semaine.

Le mésencéphale ne se modifie pas.

Le rhombencéphale se divise en métencéphale et myélocéphale (30, 32).

Les cavités télencéphaliques et les invaginations latérales du prosencéphale donneront par la suite les ventricules latéraux. La cavité diencéphalique donnera le troisième ventricule et les cavités myélocéphaliques et mésencéphaliques donneront le quatrième ventricule. La cavité mésencéphalique qui se situe entre la cavité diencéphalique et la cavité métencéphalique va donc relier le troisième au quatrième ventricule et sera à l'origine de l'aqueduc de Sylvius (21, 22, 30).

Cette cavité se transforme progressivement à la fin du canal par la courbure mésencéphalique vers l'avant ce qui provoque l'inflexion de l'aqueduc et par le développement important des

lames alaires et fondamentales, ce qui provoque une réduction importante du calibre de la cavité mésencéphalique. Ainsi, à partir du 2^{ème} mois et jusqu'à la naissance, l'aqueduc se développe en longueur et diminue de calibre (21, 22, 32).

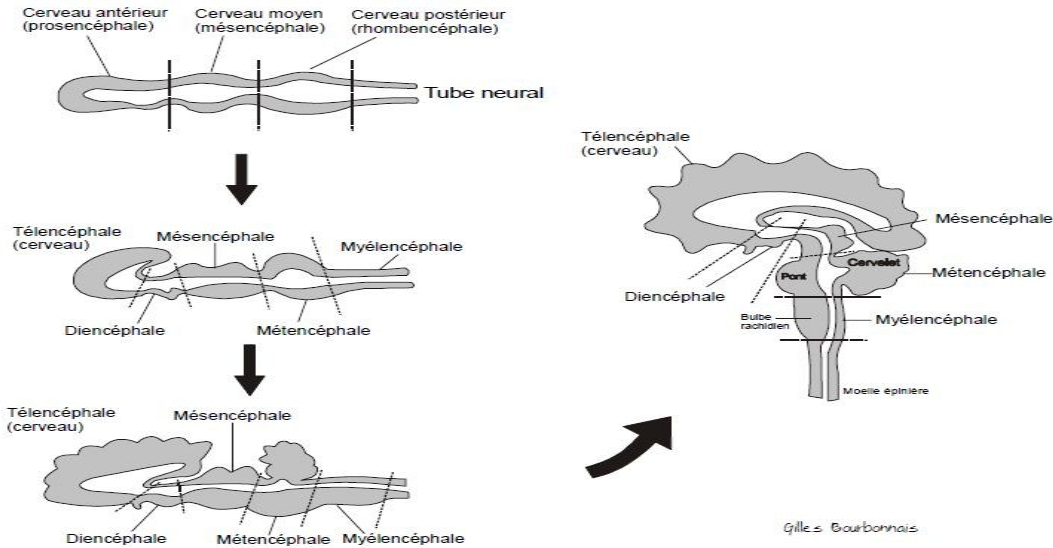


Figure 12 : Développement embryonnaire des ventricules cérébraux (22)

III.2. LA SECRETION DU LIQUIDE CEPHALORACHIDIEN

La sécrétion du LCR débute avec l'apparition des plexus choroïdes, au stade embryonnaire 18 (43-44^{ème} jour) au niveau du quatrième ventricule et au stade 19 (49 – 50^{ème} 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 arachnoïdiennes. Il circule également dans le canal centromédullaire, physiologiquement perméable jusqu'à la naissance (où il mesure 0,10 mm). Son occlusion se réalise durant les deux premières années de vie (21, 22, 32).

CHAPITRE IV. ANATOMOPATHOLOGIE

INTRODUCTION

L'examen anatomopathologique du cerveau hydrocéphale révèle une dilatation des cavités ventriculaires associée à des altérations de l'épendyme.

Le septum pellucidum est également endommagé par l'augmentation du volume ventriculaire. Au départ, il devient fenestré, mais dans les cas plus graves, il finira par disparaître, donnant lieu à une seule grande cavité ventriculaire dans les cas les plus extrêmes d'hydrocéphalie (21).

Un amincissement et un étirement du manteau cérébral et une atteinte de la vascularisation cérébrale (DEL BIGIO, 1985) sont observés. Le type de dilatation ventriculaire dépend du siège de l'obstacle. Il existe quelques particularités en fonction de l'âge. Il semblerait que les caractéristiques mécaniques du tissu cérébral immature, celui du prématuré et du nourrisson, favorisent une augmentation élective de la partie postérieure des ventricules latéraux. Plusieurs mécanismes ont été évoqués à l'origine de ce phénomène : compliance plus importante de la partie postérieure du crâne à cet âge, distensibilité moins importante de la partie antérieure du système ventriculaire entourée de la structure compacte des noyaux gris centraux (21).

L'amincissement et l'étirement du manteau cérébral sont la conséquence de la dilatation des cavités ventriculaires dont ils partagent la prédominance topographique. Les perturbations anatomopathologiques dépendent du degré d'évolution de la maladie (33).

IV.1. UN STADE AIGU

Il existe une altération du métabolisme énergétique avec une ischémie qui est à l'origine d'un œdème au sein de la substance blanche péri-ventriculaire qui s'associe à peu de lésions neuronales.

Macroscopiquement, la substance blanche, en particulier la région péri ventriculaire, est la région du cerveau la plus affectée par l'hydrocéphalie. Deux mécanismes en sont responsables : la compression mécanique causée par la dilatation ventriculaire et le gonflement des axones similaires à ceux vus dans un traumatisme. On observe également un amincissement du corps calleux (34).

IV.2. UN STADE TARDIF (CHRONIQUE)

L'œdème disparaît alors que se développent une fibrose et un processus de dégénérescence axonale (démyélinisation) responsable d'atrophie cérébrale et de perte focale de la population neuronale. L'épendyme ventriculaire est particulièrement vulnérable. A la phase aiguë, on observe un aplatissement cellulaire et une perte de ciliation. A un degré plus avancé se développe une véritable déchirure du revêtement épendymaire par lésion des jonctions cellulaires. Finalement, le revêtement épendymaire est largement détruit et la surface ventriculaire est revêtue d'un tissu glial de remplacement. Il a été démontré récemment que les neurones du cortex cérébral sont affectés, notamment par une diminution des connections synaptiques et de la richesse dendritique. Ces altérations anatomopathologiques sont en général bien corrélées avec l'état clinique du patient.

Les altérations de la vascularisation sont concomitantes de l'atteinte parenchymateuse. Il s'agit d'une raréfaction du lit capillaire, régressive après traitement de l'hydrocéphalie (21).

IV.3. PARTICULARITES EN CAS D'HYDROCEPHALIE CHRONIQUE DE L'ADULTE

Lors de l'hydrocéphalie chronique de l'adulte il existe :

- Des lésions histologiques liées à la dilatation ventriculaire.
- Des lésions « spécifiques » d'affections dégénératives associées tel que la maladie de Parkinson ou la maladie d'Alzheimer (35).

IV.4. ASPECT ANATOMOPATHOLOGIQUE DES STENOSSES DE L'AQUEDUC DE SYLVIUS

Russel a individualisé 04 types de sténoses de l'aqueduc :

IV.4.1. LA STENOSE PURE

C'est un rétrécissement harmonieux et global du calibre de l'aqueduc.

C'est un aqueduc miniaturisé comportant un revêtement épendymaire normal sans gliose à son pourtour, sans inflammation et sans dégénérescence ou anarchie cellulaire.

IV.4.2. LE FORKING

Dénoté aussi « atrésie », bifidisme ou bifurcation sur une coupe anatomique transversale, l'aqueduc unique est remplacé par deux canaux distincts disposés dans un plan sagittal l'un en arrière de l'autre, séparés par du tissu normal sans gliose. Le canal dorsal est dans la plupart

du temps « multi lobulaire » et le canal ventral unique sous la forme d'une fente étroite à parois lisses, le plus souvent borgne.

Seul le canal dorsal entre en communication avec le troisième et le quatrième ventricule.

Il est le plus souvent associé à d'autres malformations (d'Arnold Chiari, une spina bifida, ou une malformation cérébelleuse).

IV.4.3. LES SEPTA MALFORMATIFS DE L'AQUEDUC

Il s'agit de tissu nevroglie, croisant la lumière de l'aqueduc en « pont », gênant et oblitérant ainsi sa lumière.

IV.4.4. LA GLIOSE DE L'AQUEDUC

Lorsqu'on effectue une coupe longitudinale de la partie rostrale de l'aqueduc, il présente l'aspect d'un entonnoir auquel fait suite une occlusion plus au moins étendue et complète de l'aqueduc sur une certaine longueur dans la région oblitérée. Ce dernier est remplacé par une prolifération gliale hyper fibrillaire dense (36 - 39).

IV.5. MALFORMATION DE DANDY WALKER

Elle se caractérise par trois signes : une dilatation kystique du IV^{ème} ventricule en avant du plexus choroïde, une agénésie totale ou partielle du vermis et un élargissement de la fosse postérieure avec surélévation de la tente du cervelet. Le LCR circule entre le kyste et le IV^{ème} ventricule et entre le IV^{ème} ventricule et la cisterna magna. Selon la taille du kyste, et en cas d'herniation à travers le trou occipital, la communication entre le IV^{ème} ventricule et l'espace sous arachnoïdien périmédullaire peut être comprimée. Certains auteurs pensent que la présence d'une hydrocéphalie est indispensable pour le diagnostic, alors qu'elle ne l'est pas pour d'autres. Une hydrocéphalie prénatale est présente dans 53% des cas, d'autres voient la cause de l'anomalie dans la non-perforation du trou de Magendie (33, 40).

IV.6. LE KYSTE DU SEPTUM PELLUCIDUM

Appelé également cavum ou V^{ème} ventricule de Verguet, fréquent chez le prématuré, comprime un ou les deux trous de Monro, entraînant une dilatation des ventricules latéraux, source de céphalées (41).

IV.7. MALFORMATION D'ARNOLD CHIARI

Elle se définit comme étant un prolapsus cérébelleux et des amygdales cérébelleuses à travers le trou occipital qui pourrait être source d'hydrocéphalie.

La classification est basée sur la morphologie des malformations :

- Chiari I : > 5mm de descente de la pointe caudale des amygdales cérébelleuses après le foramen magnum.
- Chiari II : Tronc cérébral, quatrième ventricule et descente > 5 mm de la pointe caudale des amygdales cérébelleuses après le foramen magnum avec spina bifida.
- Chiari III : Hernie du cervelet avec ou sans le tronc cérébral par une encéphalocèle postérieure.
- Chiari IV : Hypoplasie cérébelleuse ou aplasie avec une fosse postérieure normale et sans hernie du cerveau postérieur.

Dans les types I et II, il y a une obstruction du flux de LCR au niveau du foramen magnum et par conséquent, une formation d'hydrocéphalie et / ou de syringomyélie est possible avec le temps (42, 43).

CHAPITRE V. ANATOMIE DU SYSTEME VENTRICULAIRE

V.1. ANATOMIE DU SYSTEME VENTRICULAIRE VUE PAR LES ARABES

« Les bons voyages commencent par de petits pas, la chirurgie est un travail anatomique orienté ».

Les encyclopédies médicales arabes précoces contenaient aussi souvent des appels pour l'étude de l'anatomie comme une condition nécessaire pour une chirurgie efficace.

L'art de la médecine est long et il est nécessaire pour son exposant, avant de l'exercer, d'être formé à la science de l'anatomie / dissection (al-tashrih).

Ibn Rochd connu en latin sous le nom d'Averroés dit : « Celui qui pratique l'anatomie voit se renforcer sa foi en Dieu (22) ».

De même, Azzahraoui, connu en occident comme Albucasis, dit à propos de l'importance de l'anatomie : « Car celui qui méconnaît ce que nous venons d'exposer en anatomie peut commettre des fautes mortelles, comme je l'ai à plusieurs reprises constaté chez des gens se prétendant savants sans vraies connaissances ni savoir. Ainsi, il m'a été donné de constater qu'un médecin ignorant avait opéré une tumeur dans le cou d'une femme, blessant une artère dans le cou. La femme avait saigné et en était morte ». Les médecins arabes et musulmans avaient donc bien saisi l'importance de l'anatomie dans l'apprentissage et la pratique de la médecine (44). Parmi les ouvrages de référence, tant en matière d'enseignement théorique que pratique de la médecine et surtout de la chirurgie, citons :

- « Le contenant » de Razi,
- « Le livre complet de la médecine » d'Ali Ibn Abbès Al Majoussi,
- « Le canon » d'Ibn Sina (El Kanoun Fi Etteb),
- « Al Omda fil jiraha » (les bases de la chirurgie) d'Ibn Al Koff (8, 22, 44),

« 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 dans le premier article du livre III qui traite des maladies de la tête et de l'encéphale. Nous allons donc analyser l'anatomie du système ventriculaire selon Ibn Sina dans son ouvrage.

Ibn Sina dit : « 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 (8, 21, 44, 47).

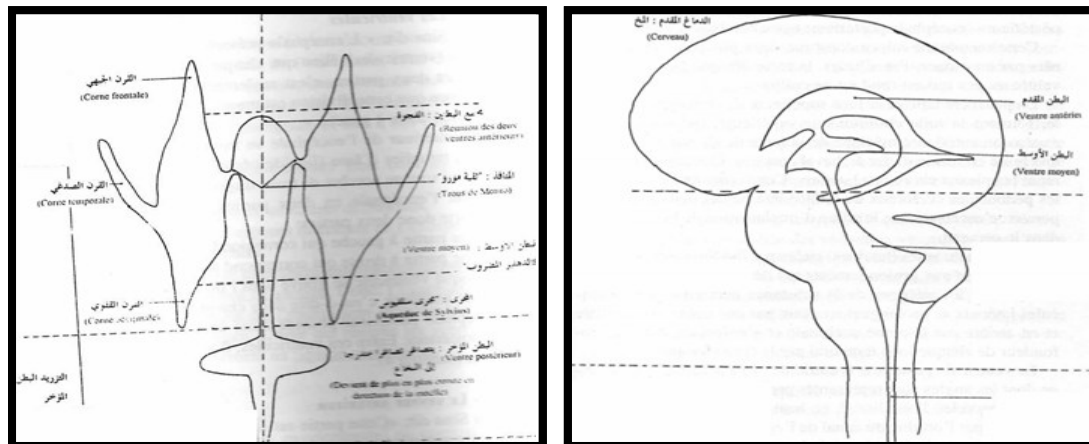


Figure 13 : Schéma du système ventriculaire selon Ibn Sina (22)

Il faut souligner qu'Ibn Sina signala l'existence du liquide céphalique, expliqua son dynamisme et ses fonctions physiologiques en dépit de l'absence totale de moyens d'analyse et d'investigation à cette époque. En réalité, le liquide céphalique n'a pas de circulation proprement dite mais un cheminement naturel depuis les zones de sécrétion représentées par les plexus choroïdes jusqu'aux zones de résorption représentées par les sinus veineux.

V.2.ANATOMIE DESCRIPTIVE

La connaissance des aspects morphologiques et anatomiques des ventricules est d'une importance primordiale pour le succès de la chirurgie par voie endoscopique. Il est extrêmement important d'avoir une compréhension approfondie de l'anatomie du troisième et

des ventricules latéraux où se situent la projection des points et les repères anatomiques de la plupart des procédures endoscopiques ventriculaires.

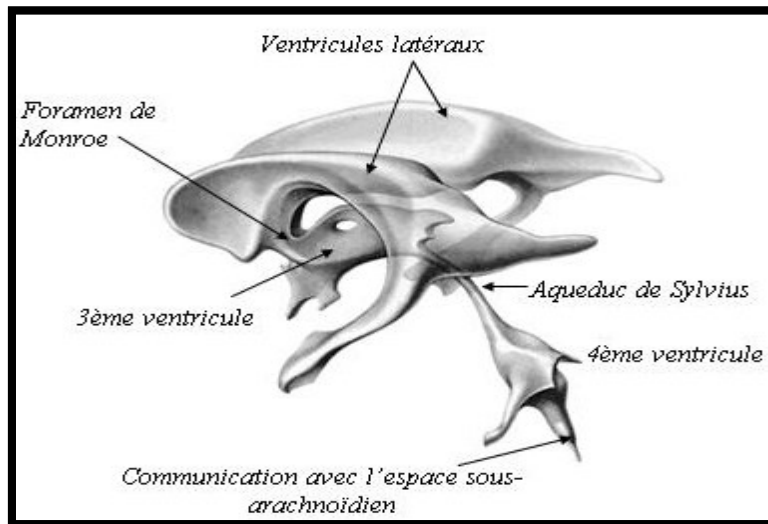


Figure 14 : Vue d'ensemble du système ventriculaire (64)

V.2.1. LE TROISIEME VENTRICULE

Le troisième ventricule est une cavité médiane impaire du diencephale sous forme d'un entonnoir située au centre du cerveau entre les deux thalamus. Il communique avec les ventricules latéraux par le trou de Monro et avec le quatrième ventricule par l'aqueduc de Sylvius. Il est aplati transversalement, sa plus grande longueur est de l'ordre de 30 mm, sa hauteur de 25 mm, son épaisseur de 4 à 5 mm. Il offre à décrire un toit, un plancher, un bord antérieur et postérieur et deux parois latérales (31).

V.2.1.1. LE TOIT

Le toit du troisième ventricule forme une légère courbure vers le haut et en antéropostérieur, s'étendant du foramen de Monro au récessus supra pinéal. Il est constitué de 04 couches : une couche neurale formée par le fornix, une couche de la choroïde composée de deux membranes minces et semi-opaques dérivées de la pie mère, une 3^{ème} couche vasculaire composée des artères choroïdiennes postérieures médiales et leurs branches et les veines cérébrales internes, une 4^{ème} couche supérieure de la partie antérieure du toit du troisième ventricule formée par le corps du fornix (46).

V.2.1.2. PAROI INFÉRIEURE OU PLANCHER

Le plancher s'étend du chiasma optique jusqu'à l'orifice de l'aqueduc de Sylvius.

La moitié antérieure du plancher est formée par les structures diencephaliques et la moitié postérieure est formée par les structures mésencéphaliques.

Elle comble l'espace situé entre le chiasma optique et ses tractus en avant, les faces médiales des pédoncules cérébraux en arrière. Elle est concave en bas.

On trouve d'avant en arrière :

- 1) Le chiasma optique qui marque la limite antérieure.
- 2) La partie inférieure de l'infundibulum ou tuber cinereum, qui se prolonge en bas et en avant par la tige pituitaire
- 3) Les corps mamillaires, petits amas de substance grise où aboutissent les colonnes du fornix.
- 4) La substance perforée postérieure, lame triangulaire de substance nerveuse qui réunit les faces médiales des pédoncules cérébraux, traversée par les bouquets postérieurs des artères thalamoperforantes venant des artères cérébrales et communicantes postérieures ; les plus antérieures de ces artères se distribuent aux tubercules mamillaires (47, 31).

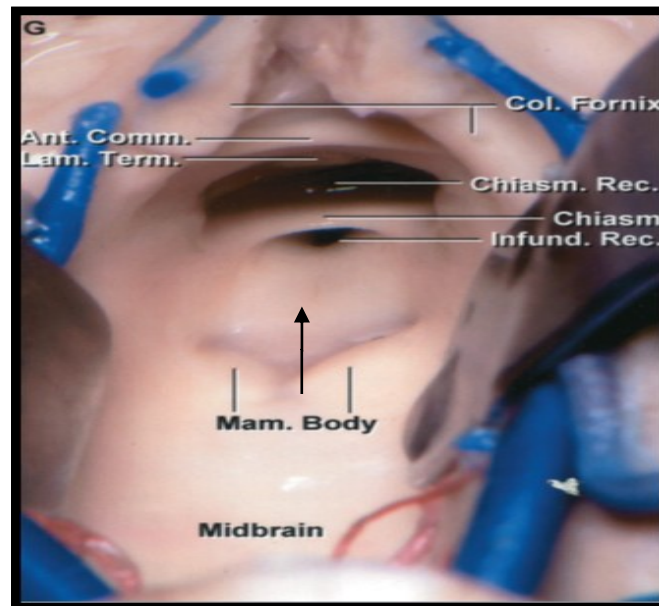


Figure 15 : plancher du troisième ventricule (Rhoton)

V.2.1.3. BORD ANTERIEUR

Le bord antérieur du troisième ventricule s'étend de haut en bas du foramen de Monro au chiasma optique. Sur une vue externe du cerveau, seule la surface des deux tiers inférieurs est visible. Elle est formée par le chiasma optique et la lamina terminalis (lame sus optique) qui est une mince couche de matière grise et de pie-mère qui se fixe à la surface supérieure du chiasma et s'étire vers le haut pour remplir l'intervalle entre le chiasma optique et le rostre (Rostoum) du corps calleux.

Le tiers supérieur est caché en arrière du rostre (Rostoum) du corps calleux (31, 46).

V.2.1.4. LE BORD POSTERIEUR

Le bord postérieur est oblique en bas et un peu en avant. La glande pinéale marque profondément sa partie supérieure. On trouve enfin, à la jonction avec la face inférieure, l'origine de l'aqueduc du mésencéphale qui se rétrécit progressivement en bas et en arrière. Sur une vue d'avant et à l'intérieur du troisième ventricule, on décrit de haut en bas, la récréation supra pinéale, la commissure habénulaire, le corps de la pinéal et son renforcement, la commissure postérieure et l'aqueduc de Sylvius (22, 31, 46).

V.2.1.5. FACES LATERALES

Sagittales, elles sont divisées en deux par le sillon hypothalamique ou limitant (sillon de Monro). Plus ou moins marqué, il s'étend du foramen inter ventriculaire en haut et en avant, à l'abouchement de l'aqueduc en bas et en arrière. Au-dessus et en arrière de ce sillon se situe l'étage thalamique correspondant à la face médiale des 2/3 antérieurs du thalamus. Un pont de substance grise est souvent jeté entre les deux thalamus à la partie centrale de cet étage appelé à tort commissure grise inter thalamique (c'est l'adhérence inter thalamique). En dessous et en avant du sillon se trouve l'étage hypothalamique, triangulaire à sommet antéro-inférieur, bordé par la substance grise de l'hypothalamus et pointant vers le bas et l'avant en formant l'infundibulum du 3^{ème} ventricule. En profondeur, la colonne du fornix croise cette zone hypothalamique vers le bas en direction du tubercule mamillaire correspondant.

Le toit du 3^{ème} ventricule est formé par la toile choroïdienne tendue entre les deux habénulas, les « rênes » de la glande pinéale (22, 31, 46).

V.2.2. AQUEDUC MESENCEPHALIQUE (SYLVIUS)

En 1663, un anatomiste néerlandais nommé François de le Bœe (ou Franciscus Sylvius en latin) décrit une structure anatomique sous forme d'un canal entre le troisième et le quatrième ventricule (47). Il s'agit d'une portion rétrécie qui passe de l'angle supérieur du 4^{ème} ventricule à l'angle postéro inférieur du 3^{ème} ventricule. Son calibre est de l'ordre de 1,5 mm environ, sa longueur de 15 à 20 mm, son trajet, inscrit dans le plan médian, se fait vers le haut et vers l'avant en dessinant une courbe à concavité antéro-inférieure. Sa section est de forme variable : ovale dans sa partie moyenne, plutôt triangulaire à sommet antérieur.

L'aqueduc est tapissé naturellement par une couche épendymaire. Il est entouré d'un manchon de substance grise. En avant, se trouve la formation réticulaire, le faisceau longitudinal médial et les noyaux des nerfs oculomoteurs ; en arrière, séparé par la substance blanche, c'est la lame colliculaire. L'aqueduc par son étroitesse et la longueur de son trajet est un des points faibles

du système ventriculaire (22, 37, 46, 47). La pression du LCR dans la lumière de l'aqueduc ne permet pas son rétrécissement et sa taille augmente avec l'âge suite à l'atrophie cérébrale et/ou à la réduction de la taille des masses nucléaires environnantes. La persistance d'un diaphragme à son niveau, ou un simple rétrécissement, explique l'apparition de nombreuses hydrocéphalies du nourrisson (47).

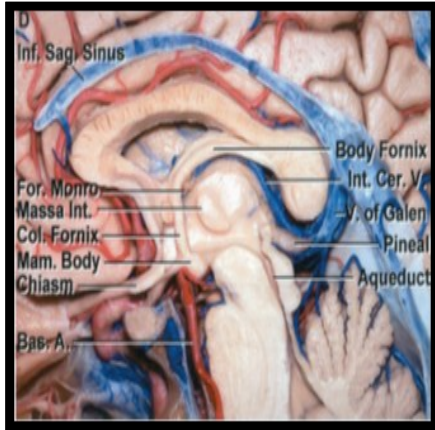


Figure 16 : l'aqueduc de Sylvius(Rhoton)



Figure 17 :vue endoscopique de l'aqueduc de Sylvius (CHU Béjaia)

V.2.3. MEMBRANE DE LILIEQUIST (LM)

La membrane de Liliequist (LM) est une structure arachnoïdienne distincte dans les citernes basales.

Décrite pour la première fois par Key et Retzius en 1875 (72), cette structure a été redécouverte par Liliequist dans ses études pneumo-encéphalo-graphiques de cerveaux de cadavres. Au cours de cet examen, il note que la présence de cette membrane qui entraîne une accumulation de l'air dans la citerne inter pédonculaire avant qu'il ne remplisse progressivement la citerne chiasmatisque (48).

Son identification est capitale pendant la ventriculocisternostomie. Toutefois, les descriptions anatomiques varient selon les auteurs. Cette membrane est généralement située à la partie postérieure de l'infundibulum hypophysaire (tige). Elle occupe la partie antérieure de la citerne inter-pédonculaire du mésencéphale, la partie inférieure au plancher du troisième ventricule, la partie supérieure à la citerne pré-pontique, et médiale à la pointe de l'uncus et du bord tentorial. Constituée d'un double ou même triple repli arachnoïdien en fonction de son attache, on lui distingue 03 segments :

- Le segment diencéphalique qui s'attache aux bords postérieurs des corps mamillaires.
- Le segment mésencéphalique, qui s'attache à la jonction du mésencéphale, est le point le plus fin perforé par le tronc basilaire.
- Le segment sellaire, ou feuillet diencéphalo-mésencéphalique, s'attache au dos de la selle (46, 49).

Son attache latérale par rapport au lobe temporal mésial (uncus), tentorium, et nerf oculomoteur (nerf crânien III) est variable. Un attachement latéral direct au tentorium dans la grande majorité, au lobe temporo-mésial (uncus) dans plus de la moitié des cas, et un attachement à la membrane qui se trouve en dessous est probablement attaché à la membrane oculomotrice (OMM) dans plus de la moitié des cas (26).

La membrane de Liliequist est le plus souvent visualisée sur l'imagerie par résonance magnétique sur des images d'acquisition tridimensionnelles reconstruites à 1 mm ou moins. L'acquisition en trois dimensions sur les séquences qui illustrent le mieux LM sont constructives, interférences en régime permanent (CISS), écho équilibré (49).

Des images FLAIR d'acquisition en trois dimensions plus récentes peuvent identifier également la LM, si les reconstructions sont assez minces, puisque les acquisitions FLAIR tridimensionnelles annulent généralement la pulsation du liquide céphalorachidien par rapport aux acquisitions plus anciennes en deux dimensions (49).

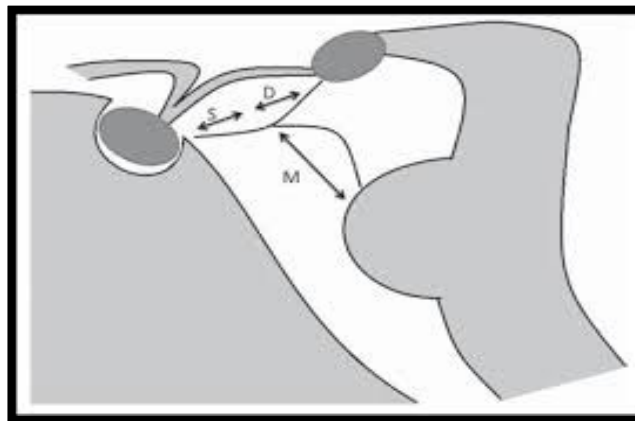


Figure 18 : Représentation sagittale de la membrane de Liliequist (S) segment sellaire, (M) segment mésencéphalique, (D) segment diencéphalique. (21)

V.2.4. LES VENTRICULES LATÉRAUX

Les ventricules latéraux sont des cavités paires, situées au niveau de la partie centrale de chaque hémisphère sous le corps calleux. Elles ont une forme de fer à cheval oblique de haut en bas et de dedans en dehors, suivant un enroulement similaire à celui des noyaux caudés. Ils sont l'un des sites majeurs de production du liquide cérébro-spinal LCR, avec une capacité d'environ de 10 ml. Chaque ventricule latéral s'ouvre dans le V3 par le foramen inter ventriculaire de Monro. Pour la commodité de la description, on les divise en cinq parties : les cornes frontales, occipitales et temporales (cornes sphénoïdales), le corps et le carrefour (l'atrium ou carrefour ventriculaire) (30).

V.2.4.1. CORNE ANTERIEURE (FRONTALE)

La corne frontale (antérieure) s'étend en avant du foramen inter ventriculaire dans le lobe frontal. Elle a une forme triangulaire sur la section coronale, mesurant ainsi 30 à 50 mm de long, et une largeur en moyenne de 15 mm. La paroi médiale verticale est formée par le septum pellucidum, séparant les cornes frontales sur les deux côtés formant ainsi le cavum du septum pellucidum qui la sépare de l'autre ventricule latéral. La paroi antérieure et le toit sont formés par le genou du corps calleux. La paroi inféro-latérale est formée par le tête du noyau caudé et le plancher étroit par le rostre du corps calleux (31, 50).

V.2.4.2. CORPS DU VENTRICULE

Le corps ventriculaire est également appelé pars centralis de la corne frontale, ou trigone du ventricule de Schwalbe. Il prolonge la corne frontale, en arrière du foramen inter ventriculaire jusqu'à l'endroit où le septum pellucidum disparaît, compte tenu du rapprochement progressif du corps calleux et du fornix. Il est limité :

- En dedans par le septum pellucidum et le corps du fornix.
- Au-dessus par la face inférieure du corps calleux.
- En dehors par la face interne du noyau caudé.
- En bas par la partie supéro-médiale du thalamus (31, 50).

V.2.4.3. CARREFOUR DES VENTRICULES

L'atrium (ou carrefour) ventriculaire comme son nom l'indique, c'est la partie la plus large de l'ensemble ventriculaire. Il est situé au carrefour entre le corps et les cornes temporales et occipitales. Il se moule sur le pulvinar qui forme sa paroi antérieure. Il est également limité :

- En haut par le splénium du corps calleux.

- En dedans par la fissure choroïdienne avec le glomus du plexus choroïde (c'est un épaississement considérable du plexus choroïde dans le carrefour) qui sépare le VL de la citerne ambiante (30, 46).

V.2.4.4. CORNE POSTERIEURE (OCCIPITALE)

Elle ne possède pas de plexus choroïde car c'est un simple diverticule de l'enroulement télencéphalique. Elle est oblique en arrière et un peu en dehors dans un plan horizontal ; son calibre se rétrécit progressivement d'avant en arrière et se termine le plus souvent par une extrémité effilée. Elle peut être de forme variable, quasi inexistante si l'éminence collatérale est très développée. Ses parois sont limitées :

- En dedans par les radiations du corps calleux et par la partie profonde de la scissure calcarine, soulevant un relief dans le VL, le calcar avis ou ergot de Morand.
- En bas par la prolongation de l'éminence collatérale.
- Latéralement par la substance blanche : de dedans en dehors, on retrouve successivement le septum formé par les fibres externes du splénium du corps calleux, puis les radiations optiques de Gratiolet, puis le faisceau longitudinal inférieur (22, 46, 50).

V.2.4.5. CORNE INFERIEURE (TEMPORALE OU SPHENOÏDALE)

Elle est aplatie de haut en bas et se dirige de façon légèrement convergente d'arrière en avant et de dehors en dedans, parallèlement à la fissure cérébrale transverse (fente de Bichat), elle est limitée :

- En dedans et en haut par la fissure choroïdienne et le plexus choroïde, s'attachant à la fimbria (partie initiale du fornix ou pilier postérieur) et à la partie inférieure de l'hémisphère.
- En dedans et en bas par l'hippocampe ou corne d'Ammon.
- En bas par l'éminence collatérale de Meckel (ou cuissard de Malacarne), relief soulevé par le sillon collatéral entre les gyus temporaux latéral et médial (T4 et T5).
- En avant par la partie postérieure du complexe amygdalien.
- En haut par la face inférieure du thalamus, la queue du noyau caudé et la substance blanche profonde du lobe temporal (30, 46, 47, 50).

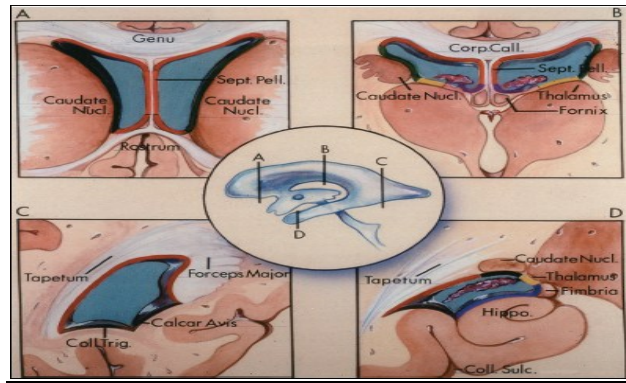


Figure 19 : Les ventricules latéraux (Rhoton)

V.2.5. LE PLEXUS CHOROÏDE ET CIRCULATION DU LCR

Le tissu choroïdien correspond à une différenciation de la pie-mère (membrane qui recouvre le névraxe). Cette différenciation peut aboutir à la formation des plexus choroïdes, qui sont des amas de tissu choroïdien très vascularisés qui repoussent l'épendyme et s'invaginent à l'intérieur de la cavité ventriculaire (22), formé par la leptoméninge, refoulant l'épendyme et faisant ainsi hernie dans le VL par la fissure choroïdienne. Il est en continuité avec le plexus choroïde du toit du troisième ventricule au niveau du foramen inter ventriculaire, et occupe dans le VL le toit, l'atrium et la corne temporale. Au niveau de l'atrium, il est volumineux, souvent calcifié ou kystique et prend le nom de glomus choroïdien. Dans la corne temporale, les plexus s'arrêtent au niveau de l'hippocampe (30, 51).

Les plexus choroïdiens sont vascularisés par deux artères :

L'artère choroïdienne antérieure, née de la carotide interne, monte dans l'extrémité antérieure de la fente de Bichat, pénètre la corne temporale et vascularise les plexus choroïdes jusqu'au trou de Monro.

L'artère choroïdienne postéro-latérale, née de la cérébrale postérieure.

Les veines se drainent dans le sinus droit par l'intermédiaire des veines de Galien (37).

Les plexus choroïdes sécrètent la plus grande partie du liquide cérébro-spinal, avec des mouvements pulsatiles prédominants du VL vers le V3, puis du V3 vers le V4, ce qui explique la possibilité de dilatation de la corne temporale en cas d'obstacle au niveau du corps ou de l'atrium, ou une dilatation d'un VL complet en cas d'obstacle au niveau du foramen inter ventriculaire (51). Le LCR quitte ensuite la filière ventriculaire par les orifices du V4 (médian de Magendie et latéraux de Luschka). L'absorption du LCR se fait ensuite principalement par les villosités arachnoïdiennes le long du sinus sagittal supérieur, mais également de façon annexe par voie lymphatique en suivant les gaines péri neurales (nerfs ophtalmiques, optique et vague) et via le lit capillaire du système nerveux central. Les mouvements du LCR dans le

système ventriculaire sont liés à la présence d'un gradient de pression hydrostatique entre le lieu de production (les ventricules) et les sites d'absorption (à pression plus faible) et sont également liés à la pulsativité du système vasculaire, qui peut être mesurée par des techniques de contraste de phase en IRM (51, 52).

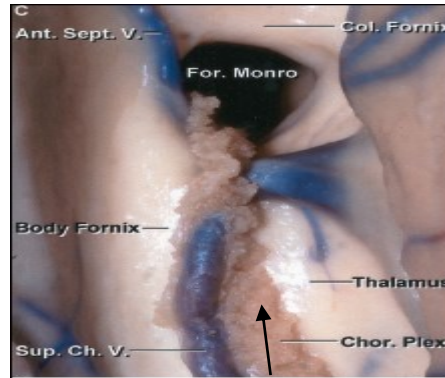


Figure20 : Plexus choroïde (Rhoton)

V.2.6. COMPARTIMENT PERIPHERIQUE

V.2.6.1. ESPACES SOUS ARACHNOÏDIENS

Les espaces sous arachnoïdiens, ou espaces leptoméningés, comprennent les espaces péricérébraux et spinaux. Ils sont délimités par les différentes membranes ou méninges qui recouvrent le cerveau. Celles-ci sont de l'extérieur à l'intérieur : la dure-mère, l'arachnoïde, et la pie-mère. Le LCR occupe l'espace délimité par l'arachnoïde qui passe en pont au-dessus des différents sillons et la pie mère, recouvrant entièrement le tissu nerveux.

Lorsque ces ponts deviennent importants, ils délimitent des espaces appelés citernes.

V.2.6.2. LA CITERNE CEREBELLO-MEDULLAIRE

Elle est située sous le cervelet entre le bulbe et la moelle en avant et la paroi postérieure du canal occipito-atloïdien en arrière. C'est le siège des ponctions sous occipitales.

V.2.6.3. LA CITERNE DE LA FOSSE LATÉRALE DU CERVEAU

Elle est située dans le plan transversal en arrière de la lame quadrijumelle.

V.2.6.4. LA CITERNE BASILAIRE

C'est l'ensemble des citernes à la partie basale du cerveau et à la partie antérieure du tronc cérébral. Elle comprend : les citernes interpedoculaire, pré bulbaire et pré pontique, la citerne chiasmatique, le lac Sylvius et le lac calleux.

V.2.6 5. AU NIVEAU DE LA MOELLE

L'espace sub-arachnoïdien forme un vaste manchon liquidien qui s'étend de la charnière cervico-occipitale jusqu'à la deuxième vertèbre sacrée. Il dépasse donc la moelle qui s'arrête au niveau de L1 (première vertèbre lombaire) et forme un cul de sac inférieur qui contient les racines de la queue de cheval.

V.3. ANATOMIE ENDOSCOPIQUE

INTRODUCTION

L'endoscopie ventriculaire ne peut être réalisée qu'au prix d'une dilatation importante des cavités ventriculaires. Elle ne peut être effectuée sur des ventricules normaux, qui sont de petite taille, au risque d'endommager le parenchyme cérébral lors de l'introduction de l'endoscope.

La navigation endoscopique intra ventriculaire a permis de donner une anatomie descriptive des cavités accessibles à la technique.

Par ailleurs, pour une réussite parfaite, il est impératif d'être toujours bien orienté, en d'autres termes de toujours savoir où l'on se trouve. L'angle et le champ de vision varient en fonction de l'optique utilisée.

Il est important de savoir que l'anatomie observée est une anatomie de cavités ventriculaires dilatées, où les éléments sont déplacés et écartés les uns des autres. Les vues fournies par l'endoscope sont différentes de celles données par le microscope opératoire, ou par une intervention classique (53, 54).

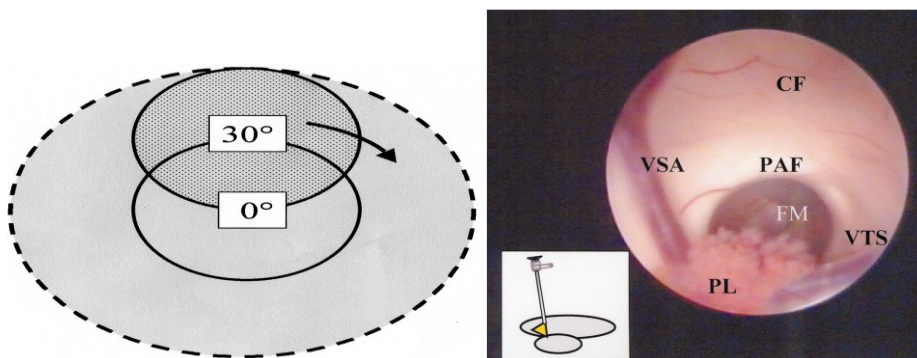


Figure 21 : Champ de vision d'une optique à 0° comparée à une optique à 30°(53)

Une rotation de l'optique à 30° permet d'obtenir un très large champ de vision.

L'abord du troisième ventricule par le foramen inter ventriculaire de Monro au travers d'un trou de trépan frontal immédiatement pré-coronal. Ce trou de trépan est classiquement placé juste en avant de la suture coronale à 2 à 3 cm de la ligne médiane sur la ligne médio-pupillaire.

En pénétrant dans le ventricule latéral droit, au travers de la cheminée corticale frontale droite dans l'immense majorité des cas, l'épendyme ainsi que la corne frontale sont d'abord visualisés (53).

V.3.1. ANATOMIE ENDOSCOPIQUE DE LA CORNE FRONTALE DES VENTRICULES LATÉRAUX

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 putarmino-caudé. L'autre interne, un plan très incliné en bas et en dehors, presque vertical, répond aux fibres de la lame inférieure ou réfléchie du genou calleux.

V.3.2. ANATOMIE ENDOSCOPIQUE DU FORAMEN DE MONRO

Le foramen de Monro est d'emblée recherché par l'endoscope. 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 5 mm de long en moyenne. La double courbure du canal inter ventriculaire ainsi que le rétrécissement sensible de son calibre entraîneraient une accélération du flux de LCR au moment de son passage dans le troisième ventricule.

La première structure anatomique reconnaissable est formée des plexus choroïdes (PL), courant sur le plancher du ventricule latéral. Suivre les plexus choroïdes vers l'avant mène obligatoirement au foramen dont ils constituent la paroi postérieure.

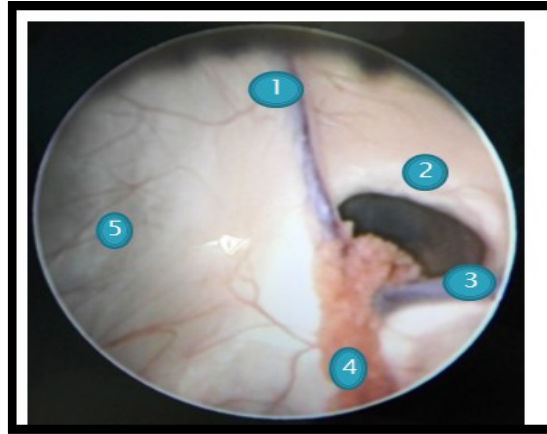


Figure 22 : Vue endoscopique (CHU Béjaia)

1) veine septale, 2) trigone, 3) veine thalamostriée, 4) plexus choroïde, 5) septum.

V.3.2.1. LA BERGE ANTERIEURE DU FORAMEN

La berge antérieure est composée du pilier antérieur du fornix (PAF). Cette structure de 2 à 3 mm de diamètre naît des corps mamillaires, éléments de substance grise faisant saillie au niveau du plancher du troisième ventricule. Depuis cette structure, le pilier chemine contre la lame hypothalamique, croise en arrière la commissure blanche antérieure (CA) et se dirige en haut et en dedans en décrivant une courbe à concavité antérieure pour former la berge antérieure puis médiale du foramen inter ventriculaire.

V.3.2.2. LA BERGE POSTERIEURE DU FORAMEN

Constituée essentiellement par l'angle de réflexion du plexus choroïde. C'est la projection la plus antérieure dans la lumière du ventricule latéral avant qu'il ne se dirige vers le bas puis l'arrière pour entrer dans la composition de la toile choroïdienne du troisième ventricule. C'est le repère fondamental du foramen.

La berge postérieure et médiale est également marquée par l'angle de raccordement des veines septale antérieure (VSA), choroïdienne (rarement visible au sein du plexus choroïde) et thalamostriée (VTS). En forme de Y ouvert vers l'avant, l'angle est habituellement d'environ 80 à 90°. Cet angle peut-être franchement plus aigu ou au contraire complètement ouvert à 180°. Les veines sont habituellement d'un calibre égal, mais l'une des veines peut-être plus volumineuse, que ce soit la veine thalamostriée ou la veine septale antérieure.

V.3.2.3. LA BERGE MEDIALE DU FORAMEN

Constituée du pilier antérieur du fornix qui se réunit à son homologue du côté opposé pour former le corps du fornix. Il se poursuit sans relief apparent avec le septum inter ventriculaire, parcouru par la veine septale antérieure.

V.3.2.4. LA BERGE LATÉRALE DU FORAMEN

La berge latérale du foramen est marquée par le relief antérieur du thalamus (THAL) au-devant duquel chemine souvent la veine thalamostriée. Plus latéralement, cette veine naît de la confluence de plusieurs branches drainant la partie antérieure du noyau caudé (striatum) d'où son nom (53).

V.3.3. ANATOMIE ENDOSCOPIQUE DU TROISIEME VENTRICULE

V.3.3.1. LA PARTIE ANTERIEURE DU TROISIEME VENTRICULE

Orienté à 30° vers l'avant, l'endoscope permet de visualiser toute la paroi antérieure du troisième ventricule et la partie antérieure du plancher. On identifie ainsi, de haut en bas, la commissure blanche antérieure (CA), le relief du chiasma (C) puis l'orifice rosé du récessus infundibulaire (RI). Juste en arrière du récessus se trouve une zone de substance blanchâtre, le tuber cinereum (TC). Entre ce dernier et la saillie des corps mamillaires se trouve la besace prémamillaire (BPM). C'est à la partie antérieure de celle-ci que devra être réalisée l'orifice de la ventriculocisternostomie, immédiatement en arrière du relief du dorsum sellae que l'on aperçoit parfois. La besace prémamillaire est parfois très réduite ou au contraire très étendue, voire profonde. Les corps mamillaires sont parfois très espacés l'un de l'autre avec un relief moins marqué (55).

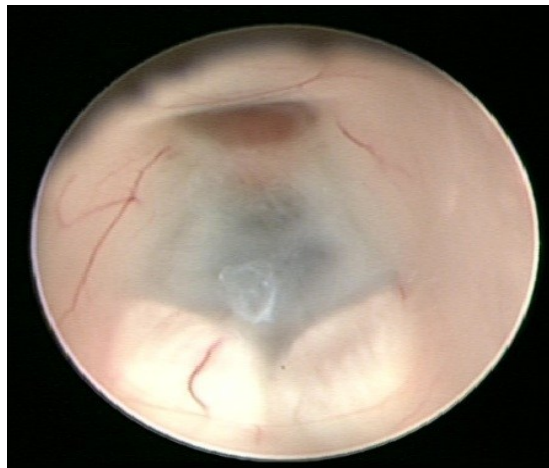


Figure 23 : Aspect endoscopique du plancher du V3 (CHU Béjaia)

V.3.3.2. LA PARTIE POSTERIEURE DU TROISIEME VENTRICULE

En retournant l'endoscope avec son optique à 30° vers l'arrière, on observe immédiatement l'accolement inter thalamique (AIT) qui barre la lumière du troisième ventricule. Cet accolement est parfois très volumineux ou absent dans 25% des cas. En passant sous cet accolement, on peut apercevoir la paroi postérieure du troisième ventricule avec l'orifice de l'aqueduc de Sylvius et la commissure blanche postérieure. En l'absence d'accolement inter

thalamique, on peut facilement apercevoir le récessus pinéal, la commissure habénulaire et la toile choroïdienne (TCh) formant le toit du troisième ventricule. Si ces structures sont observables, elles ne sont pas toujours atteignables, surtout avec un endoscope rigide introduit à travers un trou de trépan coronal. Si un endoscope flexible paraît plus maniable et dirigeable pour atteindre cette région, son introduction vers la partie postérieure du troisième ventricule, à fortiori vers la région aqueducale voire le quatrième ventricule, fait courir un risque non négligeable de lésion de l'accolement inter thalamique et des pourtours du foramen de Monro (21, 47, 53).

CHAPITRE VI. PHYSIOLOGIE DU LIQUIDE CEPHALORACHIDIEN

INTRODUCTION

Les premières citations concernant la teneur en fluide cérébral proviennent des écrits de l'Égypte ancienne, en particulier le texte médical connu comme le papyrus d'Edwin Smith, à partir de 1700 avant JC. Tout au long des temps anciens et au moyen âge, on croyait que le contenu ventriculaire n'était pas un liquide, et que c'était de l'air. Pendant la renaissance, cette idée a commencé à être remise en question. La discussion a pris fin seulement après la découverte du LCR par Contugno au XVIII^{ème} siècle. Ainsi, la compréhension de la production et de la circulation du LCR a subi une évolution majeure au cours du temps (8, 9, 21).

Le liquide céphalo-rachidien est un liquide clair et incolore contenu dans les ventricules du cerveau et dans les espaces sous-arachnoïdiens péri-cérébraux et rachidiens. En plus de son rôle essentiel dans la protection hydromécanique du système nerveux central, il contribue dans l'homéostasie du liquide interstitiel du parenchyme cérébral et la régulation du fonctionnement neuronal (56).

VI.1. LE VOLUME

Le volume de LCR chez le nourrisson est estimé à environ 40 – 50 cm³, à 65 -140 cm³ chez l'enfant et à 140 - 170 cm³ chez l'adulte. Il se repartit à raison de 30 ml contenus dans les ventricules cérébraux, 50 ml dans les espaces sous arachnoïdiens intra crâniens et 70 ml dans les espaces sous-arachnoïdiens intra rachidiens. Sa sécrétion est de 400 à 600 ml/jour, renouvelée environ 3 à 4 fois par jour. Il existe de larges variations inter individuelles et sa sécrétion diminue avec l'âge (57).

VI.2. LA COMPOSITION DU LIQUIDE CEREBROSPINAL

Le liquide céphalorachidien est une solution aqueuse composée de 99% d'eau qui transporte des électrolytes (K^+ , Na^+ , Ca^{2+} , Mg^{2+} , Cl^- , HCO_3^-) et des molécules telles que l'urée, le glucose (60-80% de glucose sanguin), des acides aminés et diverses protéines. La composition spinale du LCR présente une concentration en protéines plus élevée et un taux de glucose inférieur en raison de la grande perméabilité de la barrière hémato-encéphalique. Les concentrations du Na^+ , du Cl^- et du Mg^{2+} sont plus élevées et celles du K^+ et du Ca^{2+} plus basses que dans le plasma. La numération cellulaire ne dépasse pas normalement cinq éléments par millilitre (05 élts/ml). La régulation fine de sa composition permet d'exploiter ses variations dans un but diagnostique (56, 58).

Eléments	Plasma	LCR
Na ⁺	150 mmol/l	147 mmol/l
K ⁺	4,6 mmol/l	2,8 mmol/l
Ca ⁺⁺	8 mmol/l	1,1 mmol/l
Cl ⁻	115 mmol/l	130 mmol/l
HCO ₃ ⁻	26 mmol/l	22 mmol/l
pH	7,4	7,3
pCO ₂	45 mmHg	50 mmHg
Protéines	8 g/100 ml	0,02 g/100 ml

Tableau 1 : Composition chimique du liquide céphalorachidien

VI.3. LA SECRETION

Le LCR est sécrété dès le troisième mois de développement intra-utérin. Chez l'adulte, elle varie entre 400 à 600 ml par jour, selon les sujets et les méthodes d'étude.

Soixante à soixante-quinze pour cent du LCR est produit par les plexus choroïdes des ventricules latéraux, des toiles choroïdiennes du troisième et quatrième ventricule.

Les plexus choroïdes correspondent à des invaginations leptoméningées d'aspect granuleux dans la lumière ventriculaire et dont la surface épithéliale se continue avec l'épendyme.

La sécrétion choroïdienne du liquide cébrospinal suit deux étapes :

-La première est une filtration passive du plasma des capillaires choroïdiens vers le secteur interstitiel choroïdien selon le gradient de pression (56).

-La deuxième s'effectue du secteur interstitiel vers la lumière ventriculaire à travers l'épithélium choroïdien. Elle fait intervenir l'anhydrase carbonique et les transports ioniques transmembranaires.

Les plexus choroïdes sécrètent des facteurs de croissance intervenant sur la zone subventriculaire pour la réparation des altérations tissulaires liées par exemple à l'hydrocéphalie. Ils sécrètent les vitamines B1, B12, C, les folates, la β 2 microglobuline, l'arginine vasopressine (AVP) et le NO (56).

La sécrétion extra plexuelle provient du liquide extracellulaire et des capillaires cérébraux à travers la barrière hémato-encéphalique. La participation de cette voie semble faible dans les conditions physiologiques.

Une autre source est l'épithélium épendymaire, cible de régulations médiées par les neuropeptides et les facteurs de croissance qui pourraient être perturbées lors d'altération épendymaire occasionnée notamment par une dilatation ventriculaire (59).

VI.4. LA CIRCULATION DU LIQUIDE CEREBROSPINAL

La circulation du LCR est un phénomène dynamique dont la régulation est à l'origine de l'homéostasie cérébrale. Elle s'effectue des sites de sécrétion (plexus choroïde) aux sites de résorption (villosités arachnoïdiennes de Pacchioni) selon un flux unidirectionnel rostrocaudal dans les cavités ventriculaires, et un flux pluridirectionnel dans les espaces subarachnoïdiens. Il s'agit d'un flux pulsatile. Le flux net global (bulk flow) (48, 56) correspond à l'ondée systolique dans les artères choroïdiennes. Le LCR produit par les plexus choroïdes des ventricules latéraux circule à travers les foramens inter ventriculaire de Monro dans le troisième ventricule, ensuite gagne le quatrième ventricule par l'aqueduc du cerveau (aqueduc de Sylvius) puis les espaces subarachnoïdiens par l'ouverture médiane du quatrième ventricule à travers les trous de Luschka et Magendie. Dans les espaces péricérébraux, le LCR circule rostralement vers les sites de résorption villositaire (villosités arachnoïdiennes de Pacchioni) ou caudalement vers les espaces périmédullaires (en partie résorbé par les villosités arachnoïdiennes rachidiennes) (34, 60).

Les flux pulsatiles résultent des modifications du volume sanguin cérébral encéphalique entre les stades de systole et diastole. Cette pulsation vasculaire, s'exerçant dans une cavité crânienne rigide, 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, 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, impriment des mouvements systolodiastoliques au LCR. Ces forces systoliques s'exercent de la périphérie au centre par l'intermédiaire du parenchyme cérébral.

On peut donc définir deux voies mécaniques de circulation du liquide cérebrospinal :

-La voie majeure débutant au niveau des plexus choroïdes des ventricules latéraux dont la production de liquide cérebrospinal rejoint celle du III^{ème} et du IV^{ème} ventricules, quitte le système ventriculaire pour les citernes ou les espaces sous arachnoïdiens. Le site d'absorption principal est alors les granulations de Pacchioni ou villosités arachnoïdiennes, principalement dans le sinus sagittal supérieur (58, 61).

-La **voie mineure** comprend les voies à travers l'épendyme ventriculaire, les espaces interstitiels et péri vasculaires ainsi que le réseau lymphatique. Le site d'absorption est alors situé au niveau des capillaires arachnoïdiens et pials (62 - 64).

VI.5. LA RESORPTION DU LIQUIDE CEREBROSPINAL

Le LCR est résorbé dans la circulation veineuse cérébrale pour rejoindre le système jugulaire interne, via les villosités arachnoïdiennes de Pacchioni, qui sont des évaginations en doigt de gant du feuillet externe de l'arachnoïde dans la lumière du sinus veineux, et recouvertes d'un endothélium à travers la dure-mère. Le gradient de pression nécessaire entre les espaces subarachnoïdiens et le sinus pour que le LCR soit résorbé est compris entre 3 et 5 mmHg. Les villosités arachnoïdiennes rachidiennes au contact du plexus veineux péri-duraux représentent une voie de résorption surtout au cours de l'effort. On retrouve des villosités dans la gaine méningée des racines des nerfs spinaux où plusieurs types morphologiques coexistent. Certaines traversent en partie, d'autres en totalité, l'enveloppe durale, avec des surfaces d'échange différentes selon le degré de plicature du feuillet arachnoïdien. La résorption villositaire est un système dynamique qui adapte le taux de filtration à la pression liquidienne au niveau des racines lombo-sacrées ; elle augmenterait chez l'homme en position debout sous l'effet de la gravité, le LCR résorbé gagnant ensuite le système lymphatique.

Une résorption extra villositaire s'effectue par les gaines des nerfs crâniens et spinaux, par l'épendyme, la lame criblée de l'ethmoïde et l'adventice des vaisseaux de la base qui mènent au système lymphatique. La résorption du liquide extracellulaire selon les gradients de pression vers le secteur interstitiel s'effectuerait par les espaces péri vasculaires de Virchow-Robin (21, 56, 65, 66).

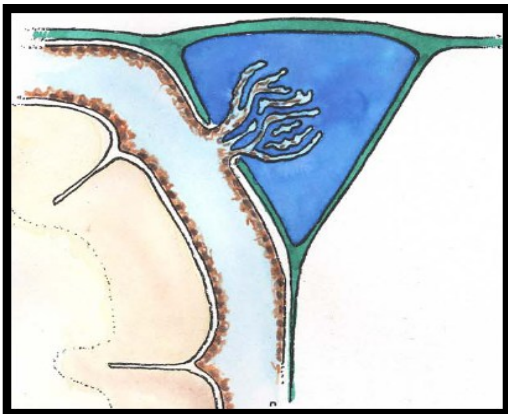


Figure 24 : Les granulations arachnoïdiennes crâniennes (43)

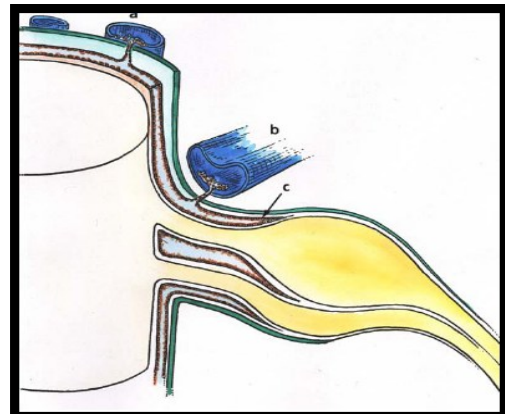


Figure 25 : Résorption du LCR par les villosités arachnoïdiennes rachidiennes et les gaines méningées des nerfs spinaux (43)

Ces sites de résorptions réalisent des voies de suppléances lorsque les villosités arachnoïdiennes crâniennes sont dépassées. Elles sont notamment sollicitées chez le nouveau-né dont les villosités arachnoïdiennes immatures seront pleinement fonctionnelles après 18 mois. Chez le sujet âgé les granulations arachnoïdiennes sont le siège de remaniements fibreux.

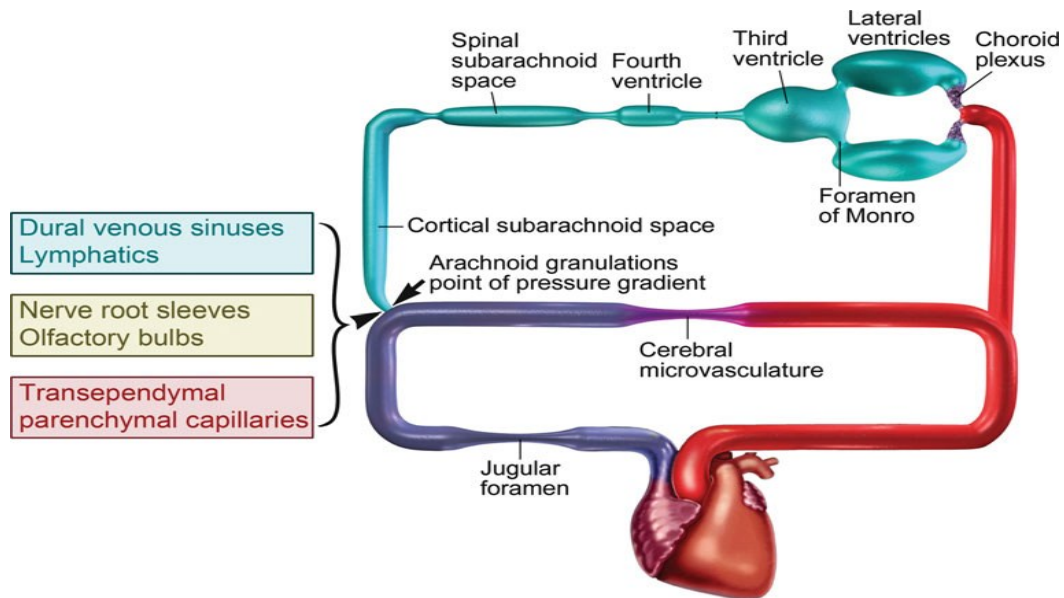


Figure 26: Circuit d'écoulement du LCR depuis le point de sécrétion (ventricules cérébraux) aux sites de résorption dans la circulation systémique

CHAPITRE VII. DONNEES PHYSIOPATHOLOGIQUES

VII.1. MECANISME DE L'HYDROCEPHALIE

L'hydrocéphalie peut résulter de trois mécanismes qui sont : l'hyperproduction du LCR, une anomalie de circulation et/ou une anomalie de résorption du LCR.

VII.1.1. UNE HYPERPRODUCTION DE LCR

C'est la conséquence des tumeurs des plexus choroïdes : ce sont les papillomes et les carcinomes des plexus choroïdes.

VII.1.2. UNE RESISTANCE A LA CIRCULATION DU LCR

Celui-ci est gêné dans sa libre circulation depuis son origine jusqu'aux sites de résorption. C'est le cas des processus expansifs comprimant et gênant les voies d'écoulement du liquide céphalo-rachidien (tels que le kyste colloïde du V3 obstruant le trou de Monro et les processus du V4 comblant sa lumière 'épendymomes') et les obstacles non tumoraux tels que les sténoses de l'aqueduc de Sylvius et les malformations de Dandy Walker.

VII.1.3. UNE ANOMALIE DE RESORPTION

Une résistance accrue à sa résorption par élévation de la pression veineuse secondaire à une thrombose d'un ou plusieurs sinus, ou une malformation de l'ampoule de Galien (anévrisme de l'ampoule de Galien).

Et enfin, une résistance à sa résorption par défaut et manque de site de résorption suffisant au LCR. C'est le cas des synéchies survenant lors des méningo-encéphalites, des hémorragies cérébro-méningées et des spina bifida, diminuant ainsi en quantités et en qualités les sites de résorption du LCR (67).

Parfois, ces trois mécanismes peuvent être impliqués.

La pression du liquide céphalorachidien va augmenter afin de maintenir l'équilibre entre son débit de sécrétion et son débit de résorption.

La dilatation ventriculaire ne résulte pas d'une inégalité entre sécrétion et résorption, mais est plutôt secondaire à l'augmentation de la pression hydrostatique du LCR (3, 16, 21, 68).

CHAPITRE VIII. CLASSIFICATIONS DES HYDROCEPHALIES

VIII.1. SELON L'EVOLUTION DANS LE TEMPS

VIII.1.1. L'HYDROCEPHALIE AIGUË

Dans la majorité des cas, il existe un obstacle à la circulation du LCR, on parle d'hydrocéphalie obstructive ou non communicante. La dilatation n'intéresse alors qu'une partie du système ventriculaire en amont de l'obstacle. Lorsqu'il s'agit d'un trouble de résorption du LCR (hydrocéphalie compliquant une méningite ou une hémorragie méningée), l'hydrocéphalie est dite « communicante ». La dilatation intéresse alors toutes les cavités ventriculaires et éventuellement les espaces sous-arachnoïdiens. Dans ce cas, le déséquilibre entre le LCR produit et le LCR résorbé entraîne une augmentation de la pression intracrânienne et une dilatation ventriculaire (3).

Lorsque la pression intracrânienne se rapproche de la pression artérielle moyenne et menace la pression de perfusion cérébrale apparaît une diminution du débit sanguin cérébral et une souffrance cérébrale aiguë.

Le diagnostic est aisément posé cliniquement où on retrouve un syndrome d'hypertension intracrânienne d'installation brutale, parfois associé à des troubles graves de la conscience.

La TDM ou l'IRM cérébrales réalisées en urgence confirment la dilation ventriculaire et la cause de l'hydrocéphalie.

L'hydrocéphalie aiguë est susceptible d'entraîner la mort subite si aucun geste thérapeutique n'est entrepris (66, 69).

VIII.1.2. L'HYDROCEPHALIE CHRONIQUE

L'hydrocéphalie s'installe plus insidieusement, et peut être correctement tolérée, puis évolue sur un mode chronique. C'est notamment ce qu'on observe de façon non exceptionnelle après une hémorragie méningée, une méningite, où la réabsorption du LCR peut être perturbée à minima et de façon chronique. Plusieurs mécanismes de compensation sont alors mis en jeu telles que la diminution de la sécrétion de LCR et la résorption transépendymaire. Ces phénomènes compensateurs permettent d'atteindre un état d'équilibre à un niveau de pression éventuellement élevé avec une dilatation plus ou moins marquée des cavités ventriculaires et des espaces sous-arachnoïdiens (68, 71).

VIII.2. CLASSIFICATION SELON LA CAUSE

VIII.2.1. CLASSIFICATION DE RUSSEL

Développement du concept d'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). Si bien que la cause ou la condition pour qu'une hydrocéphalie serait non obstructive devrait être liée soit une hyperproduction de LCR (cause extrêmement rare d'hydrocéphalie) soit une malabsorption due à une thrombose d'un sinus veineux (1, 38, 72).

VIII.2.2. CLASSIFICATION DE DANDY

Cette classification distingue les hydrocéphalies selon l'existence ou l'absence d'une communication entre les ventricules latéraux et les espaces sous arachnoïdiens lombaires (confirmés par l'injection de produit de contraste dans les ventricules latéraux puis contrôle de sa présence au niveau lombaire) (13).

VIII.2.3. CLASSIFICATION DE OI

L'hydrocéphalie de la voie majeure et de la voie mineure de la 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 LCR que plus tard dans l'enfance. En leur absence, la dynamique du LCR peut être maintenue par la voie mineure via le drainage par le système lymphatique, via la résorption transépendymaire vers les espaces sous pials péri vasculaires et enfin via l'épithélium des plexus choroïdes vers les capillaires fenêtrés de là vers la veine de Galien.

Cette voie mineure de circulation de LCR est la voie principale de résorption pour le cerveau humain immature en cours de développement.

La classification de Dandy ou de Russel ne s'applique dans ce modèle qu'aux hydrocéphalies de voie majeure de circulation du LCR. Ainsi, les indications de VCS dans la petite enfance seraient selon cette définition réservées aux cas d'hydrocéphalies non communicantes de la voie majeure (1).

VIII.2.4. CLASSIFICATION DE L'HYDROCEPHALIE CONGENITALE

Oi propose une classification pronostique, la « *perspective Classification of Congenital Hydrocephalus* ».

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

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

-Stade III : de 32 à 40 semaines de gestation. Un période d'hydrocéphalie néonatale est possible si l'enfant naît avant terme. La maturation axonale est le processus principal de maturation neuronale.

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

Pour chacun de ces stades il est possible de distinguer, en fonction de la physiopathologie de l'hydrocéphalie, trois sous types clinico-pathologiques :

- L'hydrocéphalie primaire : incluant l'hydrocéphalie communicante ou non compliquée, la sténose de l'aqueduc, l'atrésie des foramens.

- L'hydrocéphalie dysgénétique : incluant l'hydrocéphalie dans un contexte de spina bifida, de Dandy –Walker, d'holoprosencéphalie, de lissencéphalie et de kystes congénitaux.

- L'hydrocéphalie secondaire : liée à une tumeur cérébrale, une hémorragie, un traumatisme ou une collection sous durale (1, 73).

CHAPITRE IX. ETUDE CLINIQUE

IX.1. HYDROCEPHALIE FŒTALE DE DIAGNOSTIC ANTENATAL

Le diagnostic anténatal de l'hydrocéphalie repose sur la notion de ventriculomégalie, lorsque cette dernière n'est associée à aucune anomalie visible. Elle est dite isolée, par opposition à la forme associée à une ou plusieurs lésions malformatives. Cette dernière est dite compliquée.

Le diagnostic est paraclinique, posé par l'échographie.

La surveillance échographique est systématique dans toute grossesse rend actuellement possible le dépistage précoce d'une hydrocéphalie anténatale. En réalité, ceci concerne tout particulièrement « les grossesses à risque » et notamment toutes les fois où est retrouvée la notion des cas familiaux d'hydrocéphalies ou de malformation du système nerveux.

Ce diagnostic trop lourd de conséquence, ne doit être évoqué qu'avec prudence sur des examens répétés. Il peut être suspecté dès la 15^{ème} semaine d'aménorrhée et affirmé à la 20^{ème} SA.

L'échographie fœtale présente l'outil d'imagerie électif pour le dépistage des malformations fœtales, alors que l'IRM fœtale apporte une aide précieuse dans toutes les situations où les conditions d'examen en échographie ne sont pas optimales (oligoamnios, obésité maternelle...) (15, 69).

IX.1.1. LES CRITERES ECHOGRAPHIQUES

L'utilisation de l'échographie endo-vaginale avec des sondes multifréquences de haute résolution, permet la réalisation d'un examen morphologique performant dès la fin du premier trimestre (69).

IX.1.1.1. LE DIAMETRE BIPARIETAL

Le diagnostic anténatal d'hydrocéphalie est fait sur la mesure du diamètre bipariétal (BIP) qui doit être corrélé à l'âge gestationnel (comparaison par rapport à des courbes de références) et aussi à 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^{ème} SA à 0,5 à la 20^{ème} SA et 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, s'il peut exister des dilatations ventriculaires transitoires entre les 16^{ème} et 18^{ème} SA qui disparaissent spontanément. Le diagnostic ne peut être donc affirmé qu'après des examens répétés.

IX.1.1.2. LES PARAMETRES BIOMETRIQUES

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

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

IX.1.1.3. LE RAPPORT VENTRICULAIRE (LATERAL 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 la 20^{ème} SA (avec amplification de l'erreur sur la mesure de la 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 LVR pour des valeurs de diamètre bipariétal entre 30 et 65 cm, ce qui permet une analyse plus fine des valeurs de ce rapport au deuxième trimestre.

On retient comme valeur pathologique du rapport ventriculaire un LVR supérieur à 0,45 après 24 SA.

IX.1.1.4. LE DIAMETRE ATRIAL

L'amélioration des techniques échographiques et la meilleure connaissance à la fois de l'écho-anatomie et de la physiologie ventriculaires, font que 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 en passant au-dessus de celle utilisée pour la mesure du diamètre bipariétal (coupe transversale fronto-occipitale passant par le septum pellucidum , les thalamus et le troisième ventricule).

A ce niveau, le carrefour ventriculaire est facilement visualisé, rempli par le plexus choroïde. Le diamètre atrial est toujours constant quel que soit l'âge gestationnel et on admet une valeur supérieure à la normale de 10 mm.

IX.1.2. ECHOGRAPHIE DE CONFIRMATION

Il est nécessaire de mesurer la largeur du carrefour ventriculaire en coupe axiale, tangentiellement au plexus choroïde et perpendiculairement à la paroi ventriculaire.

La mesure ne concerne que la composante liquidienne à l'exclusion des parois, dans les conditions normales la corne temporale est virtuelle.

IX.1.3. APPORT DE L'IMAGERIE PAR RESONANCE MAGNETIQUE

L'échographie reste l'examen de référence pour étudier le développement fœtal normal ou pathologique. Néanmoins, l'IRM fœtale voit progressivement ces indications s'élargir grâce aux séquences rapides, permettant de réduire les artefacts de mouvements avec des images de meilleures qualités sans risque démontré pour le fœtus du fait de l'absence de radiations ionisantes.

L'IRM permet une bonne visualisation des différentes structures de l'encéphale du fœtus.

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 font actuellement l'objet d'un geste thérapeutique en intra-utérin. En effet, dans des centres spécialisés, une dérivation du LCR peut être proposée chez des fœtus porteurs d'une hydrocéphalie isolée.

Nous pouvons retenir que le diagnostic anténatal de l'hydrocéphalie est posé à l'échographie et l'IRM fœtale. Ces examens nous permettent de faire le bilan des autres malformations cérébrales, les anomalies de fermeture du tube neural, et d'évaluer le pronostic fœtal.

IX.2. HYDROCEPHALIE NEONATALE

Ce sont les formes congénitales qui n'ont pas fait l'objet d'un dépistage anténatal. Elles se révèlent dès la naissance par une macrocranie, parfois responsable d'un accouchement dystocique, accompagné de signes d'hypertension intracrânienne. Le diagnostic, évident cliniquement, sera confirmé par l'échographie trans-fontanelle complétée, si nécessaire, par un scanner et /ou une IRM cérébrale pour affiner la recherche étiologique (74, 75).

L'hydrocéphalie périnatale se constitue pendant les premiers jours de la vie chez les sujets à risque suite à une hémorragie cérébro-méningée ou une infection néonatale.

Le dépistage doit être précoce et systématique par examen échographique répété. Il permet de révéler l'existence d'une dilatation ventriculaire avant l'apparition des premiers signes cliniques. C'est à ce stade que le diagnostic doit être fait et que la décision thérapeutique doit être prise.



Figure 27 : Macrocrânie d'un enfant hydrocéphale (CHU BÉJAIA)

IX.3. HYDROCEPHALIE DU NOURRISSON

En raison de non fermeture des sutures crâniennes et des fontanelles, le symptôme majeur est la macrocranie. Celui-ci peut évoquer le diagnostic clinique.

IX.3.1. AUGMENTATION DU PERIMETRE CRANIEN (PC) OU MACROCRANIE

C'est la première manifestation notée dans les premiers mois. Elle est toujours présente dans l'hydrocéphalie du nourrisson, quelles que soit ses causes. Le périmètre crânien est augmenté, dépassant la normale de plus de trois écarts types. On peut être alerté, si une macrocranie (PC supérieur à 3 déviations standards), ou par une accélération de la croissance du PC (croisement des courbes successives des percentiles).

On retient qu'une augmentation du PC de 2 cm et plus par semaine et un PC au-dessus de 2 déviations standard (DS), sont considérés comme une hydrocéphalie jusqu'à preuve du contraire.

-Mesure du périmètre crânien : la mesure du périmètre crânien doit être effectuée de préférence par la même personne, en passant par le front au-dessus des sourcils et sur la proéminence de l'occiput (protubérance occipitale externe).

-La croissance normale du périmètre crânien

A la naissance le périmètre crânien du nouveau-né doit être égal à :

$$PC = (\text{taille}/2 + 10) \pm 2 \text{ cm} \approx 34 \text{ à } 36 \text{ cm}$$

Durant la première année, le périmètre crânien augmente de 2 cm le premier trimestre, puis de 1 cm le deuxième trimestre, et de 0,5 cm le troisième trimestre. Durant la deuxième année, il augmente de 0,2 à 0,3 cm (76).

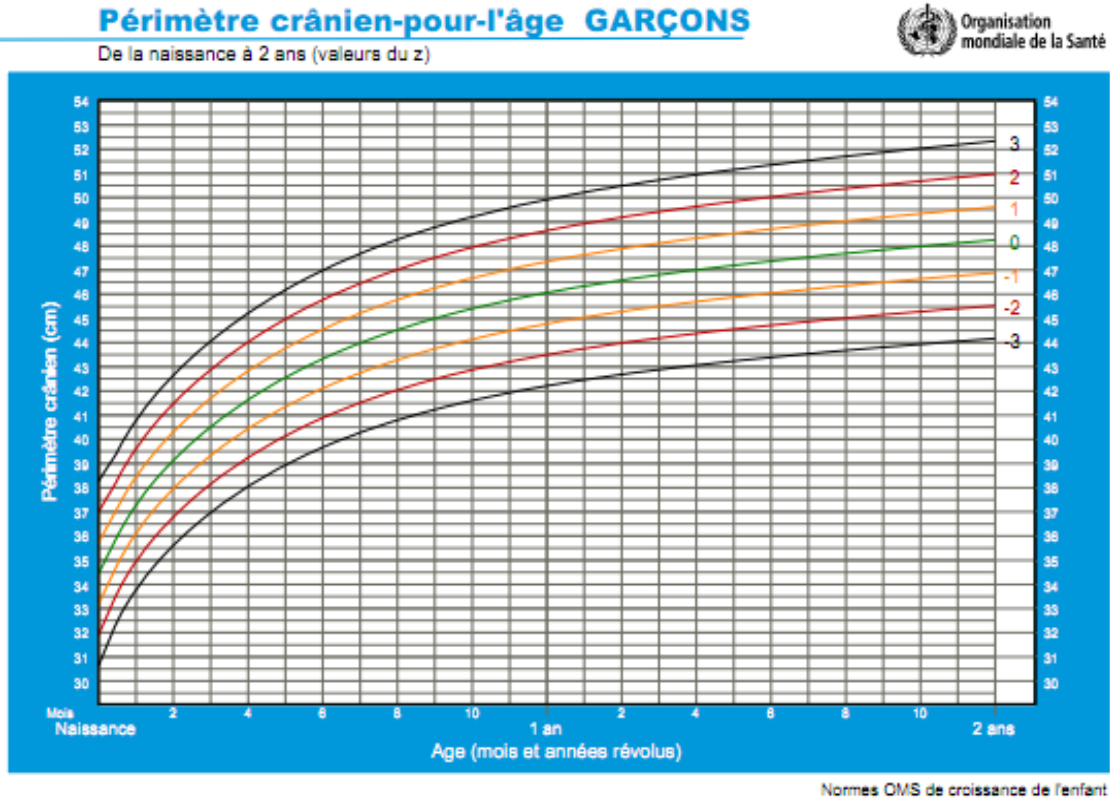


Figure 28 : Courbe du périmètre crânien en fonction de l'âge selon l'OMS

La forme du crâne est évocatrice avec un front bombé faisant paraître minuscule la face. La fontanelle antérieure est tendue, la peau luisante et également tendue et lisse, parcourue de nombreuses veines traduisant une circulation collatérale. Une disjonction des sutures est généralement présente et palpable en dehors de toute pâleur ou de déshydratation.

IX.3.2. SIGNES OCULAIRES

Ils constituent la seconde manifestation clinique, et ont une valeur diagnostique importante.

-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. Ceci permet de voir largement la cornée au-dessus de l'iris, en partie masquée par la paupière inférieure.

-Un strabisme convergent : souvent observé, en rapport avec une atteinte du sixième nerf crânien liée à une hypertension intracrânienne.

-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. Elle peut être la conséquence d'une atrophie optique secondaire à l'hydrocéphalie.

IX.3.3. LES SIGNES NEUROLOGIQUES

Le nourrisson est souvent en pleurs, le tonus axial est diminué au début, et se trouve rapidement renforcé avec une hyper extension des membres inférieurs.

Les troubles du comportement sont secondaires à la souffrance cérébrale qui est responsable du retard psychomoteur chez le nouveau-né et le nourrisson.

IX.3.3.1. LE SYNDROME D'HYPERTENSION INTRACRANIENNE

Le petit enfant peut compenser une augmentation du volume intracrânien sans augmentation de pression intra crânienne car les fontanelles sont ouvertes et les sutures non soudées ; ce qui permet l'accroissement du PC.

On décrit deux types d'hydrocéphalie chez le nourrisson :

IX.3.3.2. L'HYDROCEPHALIE AIGUE (DECOMPENSEE)

Exprimée par un syndrome d'HTIC marqué par une fontanelle antérieure bombée, turgescence des veines du scalp (circulation veineuse collatérale) et un regard en coucher de soleil (déviation du globe oculaire vers le bas avec rétraction de la paupière supérieure).

IX.3.3.3. L'HYDROCEPHALIE CHRONIQUE OU COMPENSEE

L'hydrocéphalie est compensée par une augmentation du périmètre crânien avec une disjonction des sutures, du fait de la malléabilité du crâne.

IX.3.3.4. AUTRES SIGNES

Le nourrisson peut présenter des pleurs incessants avec refus de téter, associés parfois à des vomissements répétés entraînant un état de déshydratation avec fléchissement rapide de la courbe pondérale et paradoxalement une ascension de la courbe du périmètre crânien.

Une hyperthermie peut être retrouvée avec une altération de l'état général.

A un stade évolué, on retrouve des troubles de la conscience avec une hypotonie axiale.

IX.4. L'HYDROCEPHALIE DU GRAND ENFANT

Au-delà de 30 mois, après la fermeture des sutures crâniennes, les formes qui concernent l'enfant (de deux à quinze ans) sont fréquentes. L'étiologie est tumorale le plus souvent, conditionnant leur pronostic et fait de l'hydrocéphalie un signe révélateur essentiel.

Dans la majorité des cas, il s'agit d'un tableau d'hypertension intracrânienne aiguë, plus exceptionnellement d'une HTIC subaiguë ou chronique (77).

IX.4.1. LE SYNDROME D'HYPERTENSION INTRACRANIENNE AIGUE

Du fait de la rigidité de la boîte crânienne, cette HTIC aiguë est souvent d'expression clinique sévère avec des troubles de la conscience, des signes de souffrance du tronc cérébral avec bradycardie et trouble de la respiration.

Des céphalées intenses apparaissent en fin de nuit, calmées par les vomissements, et parfois des douleurs abdominales associées qui font errer le diagnostic.

Des troubles du comportement à type d'agitation, d'agressivité ou au contraire d'apathie, sont fréquents tout comme les troubles du sommeil.

Une attitude anormale de la tête, raideur douloureuse de la nuque sont des signes de gravité traduisant un risque majeur d'engagement des amygdales cérébelleuses lors des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure.

Des signes neurologiques de localisation en rapport avec la tumeur, une paralysie de la verticalité du regard, essentiellement vers le haut (Syndrome de Parinaud), lors des tumeurs de la région pinéale.

Le périmètre crânien est normal, l'examen du fond d'œil permet presque constamment de confirmer l'HTIC en objectivant un œdème papillaire (5, 78, 79).

IX.4.2. LE SYNDROME D'HYPERTENSION INTRACRANIENNE SUBAIGUË

Il est plus rarement révélateur, parfois l'attention est attirée par :

Une macrocranie d'évolution progressive, des céphalées intermittentes, inconstantes et spontanément résolutive (60).

Des troubles visuels à type de baisse de l'acuité visuelle, parfois des troubles de l'oculomotricité avec des mouvements anormaux des globes oculaires voir un strabisme convergent. Le fond d'œil montre une pâleur papillaire et, à un stade évolué, une atrophie optique.

Des troubles de la marche : l'enfant signale un déroboement des membres inférieurs lors de la marche ou l'exercice d'une activité physique.

Trouble de la mémoire avec une diminution de performances scolaires, voire retard mental.

Des crises convulsives peuvent faire partie du tableau clinique, de type grand mal ou partielles.

Il peut également exister des troubles endocriniens (obésité, hypogonadisme) liés à une lamination du plancher du troisième ventricule.

L'examen neurologique peut être normal ou révèle une hypotonie axiale voire une ataxie cérébelleuse (13, 80).

IX.5. ETUDE CLINIQUE DE L'HYDROCEPHALIE CHRONIQUE DE L'ADULTE

INTRODUCTION

L'hydrocéphalie chronique est considérée comme une cause rare de démence du sujet âgé, représentant moins de 5 % des cas. Elle pourrait, cependant, être une cause plus fréquente de troubles cognitifs.

Les formes secondaires concernent des patients plus jeunes (moins de 60 ans contre plus de 70 ans dans l'hydrocéphalie à pression normale primitive).

Le diagnostic clinique repose sur la présence des troubles de la marche, associés de façon variable à des troubles cognitifs et sphinctériens. L'association de ces trois types de signes constitue la classique **triade de Hakim et Adams** (81).

IX.5.1. DESCRIPTION DE LA TRIADE SYMPTOMATIQUE DE HAKIM ET ADAMS

IX.5.1.1. TROUBLES DE LA MARCHÉ

Ils apparaissent en général les premiers, de façon plus ou moins insidieuse, et peuvent rester isolés. La qualité et l'intensité des troubles de la marche sont variables. Les appellations changent d'une description à l'autre, allant de l'ataxie frontale à l'astisie-abasie, en passant par l'apraxie de la marche (82).

L'individualisation de ces tableaux pourrait se justifier par le fait que la topographie des lésions responsables est différente. On peut aussi considérer que les variations sémiologiques et les topographies lésionnelles sont loin d'être claires, et certains auteurs proposent de résumer les troubles de la marche observés dans l'hydrocéphalie à pression normale sous l'appellation générique de marche cortico-sous-corticale.

Cette appellation a le mérite d'être syndromique et de suggérer que d'autres affections peuvent en être responsables, notamment les lésions vasculaires corticales ou sous-corticales. De plus,

la plupart des patients ayant une hydrocéphalie à pression normale associent plusieurs types de troubles de la marche.

L'intensité des troubles de la marche va d'un simple ralentissement avec moindre élévation du pied, décomposition du demi-tour, élargissement du polygone de sustentation, à des troubles majeurs avec impossibilité de maintenir la station debout.

Les troubles de la marche d'origine centrale sont habituellement bilatéraux. La marche est lente, à petits pas, pieds collés au sol, un peu écartés, avec souvent tendance à la chute en arrière, dite rétropropulsive et sans attitude en flexion. Lors de la station debout, le pied, dès qu'il a quitté le contact du sol, semble parfois libre (comme s'il frappait un ballon imaginaire), démontrant ainsi, si besoin, l'absence de paralysie et le rôle des afférences somesthésiques. Il n'y a pas d'autres anomalies d'examen pour expliquer le trouble.

Dans les cas graves, sans aide, le patient ne peut maintenir la station debout (astasia) et marcher (abasia). Une rétropropulsion massive survient dès les tentatives de levée.

L'interprétation peut être difficile chez les sujets les plus âgés, dont la marche peut être altérée par d'autres pathologies (articulaires, ou en rapport avec une neuropathie périphérique).

D'autres troubles moteurs, le plus souvent discrets, peuvent être constatés comme des signes pyramidaux (exagération des réflexes ostéotendineux, parfois signe de Babinski) et des éléments parkinsoniens (bradykinésie, hypertonie plastique) (83).

IX.5.1.2. TROUBLES SPHINCTERIENS

Leur présence n'est pas obligatoire et ils ne concerneraient que moins de la moitié des patients.

L'intensité est variable, allant de l'impériosité à l'incontinence.

Les comportements d'urination (le malade urine n'importe où, sans gêne ni pudeur) sont en fait rares et ne concernent que les patients ayant des altérations cognitives sévères (68).

IX.5.1.3. TROUBLES COGNITIFS

Classiquement, on ne considère que les troubles cognitifs dans l'hydrocéphalie à pression normale réalisant un tableau de dysfonctionnement fronto-sous-cortical.

Les patients sont considérés comme lents, peu motivés, avec un certain degré d'apathie et d'inertie.

Les cas de démence avérés seraient rares et résulteraient plutôt de lésions associées, soit de type Alzheimer, soit vasculaires. En effet, ces lésions associées sont retrouvées dans 30 à 50% des cas, particulièrement chez les sujets âgés. Cependant, il existe peu de données neuropsychologiques précises permettant de se faire une idée exacte de la prévalence et de la

nature des troubles cognitifs dans l'hydrocéphalie à pression normale, et en particulier, de savoir si elle peut être pourvoyeuse de troubles cognitifs sévères.

Dans les quelques études disponibles, les fonctions exécutives sont peu ou pas explorées, alors que l'on peut supposer que leur atteinte pourrait être au premier plan du trouble cognitif. Les données publiées ne permettent pas non plus de savoir si la présence d'un tableau de grand syndrome amnésique et de désorientation spatio-temporelle peut être observé dans l'hydrocéphalie à pression normale idiopathique, s'il signe une pathologie mixte ou orienté d'emblée vers une pathologie dégénérative de type Alzheimer.

On ne sait pas davantage, si certains troubles comportementaux et émotionnels peuvent orienter vers un diagnostic d'hydrocéphalie à pression normale, même si occasionnellement des symptômes isolés d'allure psychiatrique ont été rapportés (84, 85).

CHAPITRE X. EXAMENS PARACLINIQUES

X.1. PERIODE ANTENATALE

X.1.1. DIAGNOSTIC ECHOGRAPHIQUE

L'échographie prénatale est un examen anodin facilement reproductible. Elle permet le dépistage et le diagnostic prénatal des anomalies cérébrales fœtales (ventriculomégalie, hydrocéphalie majeure, anencéphalie). Elle est réalisée à 12, 22 et 32 semaines d'aménorrhée (SA). La ventriculomégalie fait partie des anomalies du cerveau le plus communément détectées par l'échographie de routine. Les ventricules latéraux sont visibles sous la forme de plages anéchogènes plus ou moins volumineuses. Lors de la réalisation du diamètre bipariétal, les ventricules latéraux sont physiologiquement larges dans les premiers stades du développement embryonnaire, notamment au premier trimestre, contenant de volumineux plexus choroïdes. La valeur moyenne des ventricules latéraux est à peu près stable après 22 SA et les ventricules latéraux peuvent être quasi virtuels au troisième trimestre.

Ventriculomégalie : La mesure des ventricules latéraux se fait sur une coupe axiale, au carrefour ventriculaire. C'est le point d'appel le plus fréquent d'anomalie cérébrale et extra cérébrale. La limite supérieure ne fait pas consensus : supérieure à 10 mm ou supérieure à 12 mm.

X.1.2. IRM CEREBRALE FŒTALE

L'IRM cérébrale fœtale est recommandée au 3^{ème} trimestre pour les hydrocéphalies et les ventriculomégalies modérées (au-delà de 12 et jusqu'à 15 mm) et sévères (au-delà de 15 mm), après l'échographie et les autres examens.

Elle est indiquée s'il existe un doute sur l'étiologie ou en cas d'évolutivité de l'hydrocéphalie et s'il existe de malformations cérébrales associées. Elle permet d'établir un morphogramme fœtal.

Elle doit être répétée si l'interprétation est douteuse. L'absence d'anomalies associées à la ventriculomégalie lors de l'IRM cérébrale fœtale est un élément de bon pronostic dans l'ensemble des séries de cas publiées et peut être considérée comme un élément rassurant. Cependant, aucun examen complémentaire n'est suffisant pour prédire un développement psychomoteur ultérieur normal de l'enfant (18).

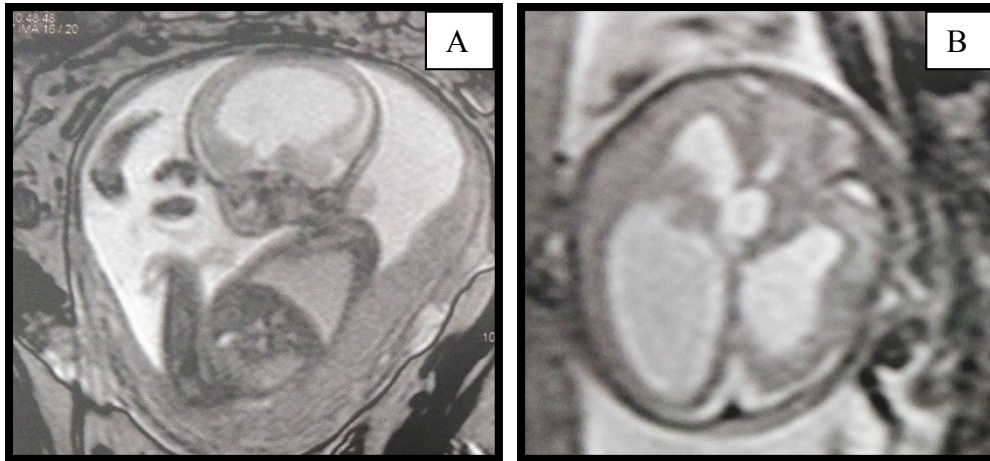


Figure 29 : IRM fœtale (22 SA) montrant une dilatation triventriculaire, A : coupe sagittale, B: coupe axiale (service de neurochirurgie CHU Béjaia)

X.2. APRES LA NAISSANCE

X.2.1. L'ECHOGRAPHIE TRANS-FONTANELLAIRE

L'échographie trans-fontanelle (ETF) est un examen simple, peu coûteux, fiable, d'une totale innocuité et d'une grande maniabilité. Elle est utilisée en première intention tant que la fontanelle antérieure est perméable chez le Nné et le nourrisson. Elle est réalisée par un appareil qui émet des ultrasons et en temps réel. En coupes sagittales et frontales, elle permet l'exploration, non seulement des cavités ventriculaires mais aussi du parenchyme cérébral en visualisant les malformations nerveuses, les tumeurs, et les hémorragies.

Elle peut être répétée, et permet aussi une surveillance évolutive. Elle peut faire une étude doppler des vaisseaux intracrâniens dont les courbes peuvent être modifiées dans les hydrocéphalies sous forte pression.

C'est la méthode de choix pour faire le premier bilan cérébral en cas de l'hydrocéphalie (19).

X.2.2. RADIOGRAPHIE STANDARD DU CRANE, INCIDENCE FACE ET PROFIL

Les signes radiologiques classiques indirects de l'hydrocéphalie dépendent de l'âge du patient.

Chez le nouveau né et le nourrisson avant l'âge de deux ans on retrouve :

Un élargissement ou une disjonction des sutures pathologiques au-delà de 03 mm.

Après l'âge de 02 ans, on retrouve une érosion du dorsum sellae dû à l'élargissement et à la dilatation du troisième ventricule vers le bas et l'arrière. Lorsque l'hydrocéphalie a évolué, des empreintes digitiformes seront visibles avec un amincissement de la voûte à prédominance frontale et abaissement des toits orbitaires.

Des calcifications pouvant orienter vers une étiologie particulière (toxoplasmose, CMV, tératome pinéal).

Des lésions lytiques du crâne peuvent s'observer en cas de lymphome ou d'une histiocytose X. Les radiographies du crâne ne peuvent en aucun cas affirmer une hydrocéphalie, seuls les examens plus performants tels que la tomodensitométrie et l'imagerie par résonance magnétique pourront poser le diagnostic.

X.2.3. BILAN OPHTALMOLOGIQUE

C'est l'un des examens fondamentaux dans le bilan de retentissement de l'hydrocéphalie quelle que soit son étiologie.

Il permet d'évaluer le pronostic visuel, d'apprécier le retentissement de la dilatation ventriculaire sur l'œil et le nerf optique et parfois même d'orienter le diagnostic.

L'acuité visuelle doit être chiffrée aux deux yeux, le champ visuel doit être évalué.

Le fond d'œil peut être normal, ce qui est le cas le plus souvent lors de l'hydrocéphalie chronique de l'adulte. Lorsqu'il est pathologique, il faut préciser le stade de l'évolution, car à la phase d'atrophie optique les chances de récupération sur le plan visuel sont minimales.

Une particularité chez le nourrisson, en raison de l'extensibilité de la boîte crânienne : l'œdème papillaire est rarement retrouvé à cet âge.

Le fond d'œil constitue un examen important dans la surveillance de l'évolution des patients opérés pour hydrocéphalie.

X.2.4. TOMODENSITOMETRIE CEREBRALE

C'est l'examen qui permet de poser le diagnostic de l'hydrocéphalie. Il peut être réalisé sans injection de produit de contraste iodé.

Il confirme la dilatation ventriculaire et mesure avec précision la taille des ventricules. Il apprécie le caractère global ou segmentaire (prédominant sur un segment postérieur le plus souvent, ou sur l'un des ventricules latéraux). Il définit le type de l'hydrocéphalie, bi ventriculaire si la dilatation concerne les ventricules latéraux, tri ventriculaire (en plus des ventricules latéraux le troisième ventricule est aussi dilaté) et tétraventriculaire (quand tout le système ventriculaire est dilaté (les ventricule latéraux, le troisième et le quatrième ventricule)).

Il précise aussi le siège et le niveau de l'obstacle (aqueduc de Sylvius, trou de Monro) et s'il s'agit d'une hydrocéphalie communicante ou non (34).

Il permet d'apprécier le caractère « actif » de l'hydrocéphalie qui peut être attesté par la lamination des espaces péricérébraux, faisant disparaître les sillons corticaux et les citernes de la base et de l'existence aussi d'une hypodensité péri ventriculaire irrégulière, prédominante au

niveau des cornes frontales et occipitales. Ces images, semblent traduire un transsudat liquidien du ventricule vers le parenchyme lié à une suffusion du LCR au travers de l'épendyme sous l'effet d'une importante hyperpression « résorption transépendymaire ».

Cela, à l'inverse des hydrocéphalies externes qui se distinguent par une dilatation des espaces sous arachnoïdiens (cisternes de la base du crâne, espaces sous arachnoïdiens de la convexité cérébrale et de la scissure inter hémisphérique), alors que la dilatation ventriculaire reste modérée ou absente.

L'examen sans injection est le plus souvent suffisant ; mais, parfois, l'injection intraveineuse de produit de contraste s'avère indispensable pour une meilleure orientation étiologique à la recherche d'une malformation vasculaire, d'une tumeur cérébrale obstruant les voies d'écoulement du LCR source d'hydrocéphalie, (tels que les kystes colloïdes du V3 obstruant le trou de Monro et les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure comblant le quatrième ventricule).

Le scanner donne la localisation de ces tumeurs par rapport aux structures méningées et vasculaires.

Il permet également la surveillance de l'enfant hydrocéphale en visualisant l'évolution spontanée de la taille des ventricules, permettant ainsi de distinguer les hydrocéphalies évolutives des hydrocéphalies stabilisées. La surveillance de l'évolution postopératoire, contrôle la bonne position du matériel de dérivation (cathéter intra ventriculaire), ou un dysfonctionnement du dispositif du shunt.

L'indice d'Evans a été introduit par le radiologue William A. Evans en 1942, calculé sur l'encéphalographie à l'époque. Actuellement, il est mesuré sur un scanner et représente le rapport de la plus grande distance dans les cornes frontales divisé par la plus grande distance transversale entre les tables internes. Un indice d'Evans $> 0,3$ est indicatif d'hydrocéphalie.

L'inconvénient est lié au rayonnement ionisant et à leur potentiel risque cumulatif de développer une opacification du cristallin (cataracte) chez l'enfant ou un cancer plus tard dans la vie.

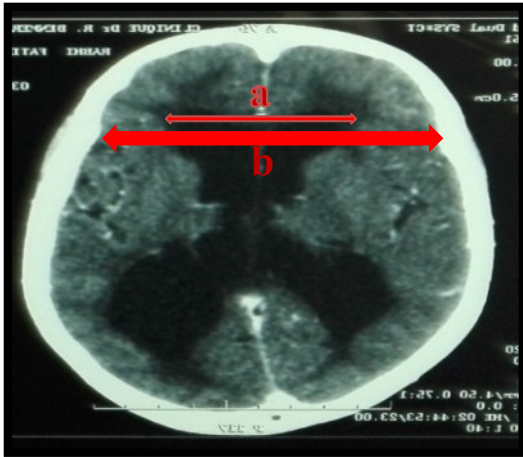


Figure 30 : Evans index = a/b

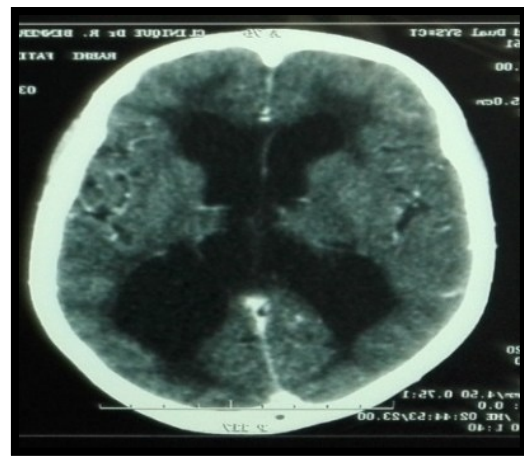


Figure 31 : Scanner d'une hydrocéphalie active

(Images TDM : CHU de Bejaïa)

X.2.5. IMAGERIE PAR RESONANCE MAGNETIQUE (39, 53, 57-59)

L'IRM caractérise l'hydrocéphalie de la même façon que le scanner d'un point de vue morphologique, mais sa sensibilité, la qualité de ses images anatomiques et sa haute résolution lui confèrent une place de premier choix pour le diagnostic de l'hydrocéphalie.

L'étude du flux du liquide céphalorachidien permet le diagnostic des sténoses de l'aqueduc et précise sa localisation proximale ou distale.

En post opératoire, après une ventriculocisternostomie, elle va montrer le passage du LCR (et ses turbulences) dans la citerne interpédonculaire au travers de l'orifice de stomie. C'est ainsi que l'IRM visualise dans le même temps une dilatation ventriculaire et donne ainsi le diagnostic étiologique. Par exemple, un gliome infiltrant du tronc cérébral ou précisément de la lame tectale obstruant l'aqueduc de Sylvius.

Sa contribution à l'étude des hydrocéphalies obstructives non tumorales est énorme. Elle fournit, en plus des données morphologiques, des renseignements sur la dynamique du LCR, permettant d'affirmer la perméabilité en un point et d'évaluer la vitesse de l'écoulement du liquide céphalorachidien. Les procédés utilisés dans ce but sont soit des évaluations quantitatives, soit des séquences « sensibilisées au flux ».

Les signes de l'hydrocéphalie sont souvent évidents par l'augmentation du volume des ventricules cérébraux. Il peut être quantifié pour affirmer une hydrocéphalie mineure ou débutante et suivre son évolution.

Les modifications du signal périventriculaire et celles résultantes d'une cinétique anormale du LCR dans le système ventriculaire, correspondent aux zones d'hypodensité décrites en TDM et rapportées à la résorption transépendymaire du LCR (49, 69, 86, 87, 88).

L'étude du flux LCR et ses perturbations :

L'IRM mesure la magnitude (éclat de signal) et la vélocimétrie (la vitesse de l'écoulement du LCR) dans la filière ventriculaire.

Le flux trop faible dans le V3 et dans l'aqueduc de Sylvius ne peut être mesurable par la TDM. L'imagerie par contraste de phase permet de fournir une image de LCR en mouvement en hypo ou hyper signal. Cette imagerie est surtout utilisée pour l'étude des flux dans l'aqueduc où ceux-ci sont plus rapides (89).

L'imagerie dynamique permet, en réorganisant toutes les images obtenues en fonction du cycle cardiaque et en les étudiant en images vidéos, d'obtenir des images « battantes du cerveau avec flux de LCR » (88).

A l'état normal, le LCR apparaît peu mobile dans les ventricules et plus rapide dans le foramen de Monro et le V3. Il est aussi très rapide dans l'aqueduc. En revanche, il est peu mobile dans les espaces péricérébraux.

En cas de sténose de l'aqueduc, l'imagerie en étude de flux est remarquable. Il y'a une absence de flux au niveau de l'aqueduc et à la partie postérieure du V3. Au niveau de la partie antérieure, en revanche, les flux sont importants, justifiant une ventriculostomie du plancher de V3.

Cette imagerie est plus sensible que le scanner. Celle-ci explore notamment mieux la fosse postérieure et l'aqueduc de Sylvius. Les signes de résorption trans épendymaire sont bien visibles sur des séquences T2 (*fluid attenuated inversion recovery*) (Flair) sous la forme d'un hyper signal pour apprécier l'évolution de la maladie. Une étude volumétrique précise des ventricules peut être réalisée. Certaines séquences dites « de flux » permettent également d'étudier les courants circulatoires du LCR.

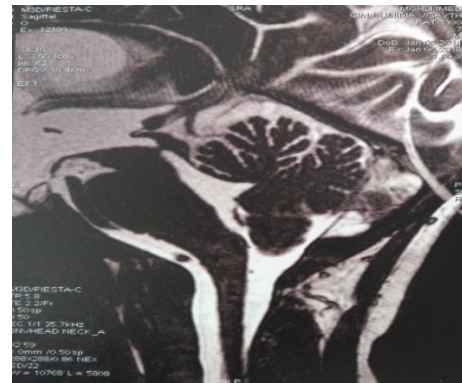
Ces acquisitions dynamiques (ciné-IRM) valident la perméabilité des ventriculocisternostomies (VCS), sachant qu'un flux au niveau de la stomie est parfois vu en séquence pondérée T2 (88).



Figure 32 : IRM de flux visualisant le LCR en hypo signal à travers la stomie fonctionnelle



Figure 33 : IRM coupe sagittale visualisant la stomie **Figure 34 :** Sténose de l'aqueduc de Sylvius



Images IRM : CHU de Béjaia

X.2.6. PONCTION LOMBAIRE

La ponction lombaire n'est réalisée qu'après élimination des contre-indications, notamment une hydrocéphalie obstructive sur un obstacle dans la fosse cérébrale postérieure (une tumeur), une hypertension intracrânienne secondaire à une tumeur cérébrale. Elle est contre-indiquée au risque d'engorgement cérébral.

Particulièrement utilisée dans l'hydrocéphalie chronique de l'adulte, elle est pratiquée de façon déplétive (soustraction de 30 à 40 ml du LCR) pour prédire l'efficacité d'une dérivation interne du LCR.

Un examen systématique biochimique et bactériologique élimine des pathologies inflammatoires et immunitaires.

Une efficacité de trois ponctions lombaires soustractives consécutives, suivies d'une amélioration transitoire des symptômes est un bon argument pour la mise en place d'une dérivation interne (16, 90, 91).

X.3. TESTS SPECIFIQUES A L'HYDROCEPHALIE CHRONIQUE DE L'ADULTE

X.3.1. LA MESURE DE LA PRESSION INTRACRANIENNE

Chez le nourrisson, l'enregistrement de la pression intracrânienne s'effectue au niveau de la fontanelle antérieure à l'aide de palpeurs de fontanelle. Chez l'enfant, la mesure de la PIC se fait par voie sanglante et nécessite la création d'un orifice osseux.

La mesure unique ou multiple de la pression du LCR au moyen d'une ponction lombaire est peu significative, car elle varie considérablement au cours de la journée non seulement chez le même individu, mais aussi d'un sujet à l'autre. C'est pour cela qu'elle nécessite une mesure sur une période de 48 à 72 heures afin d'avoir des résultats fiables. L'analyse des différents diagrammes des flux de LCR permet ainsi d'obtenir en plus des ondes de la pression intracrânienne (onde A, ondes B, ondes C), du pouls et des ondes respiratoires.

Des oscillations de la pression intra crânienne (PIC) avec une fréquence de 0,5 à 3 cycles/ min et des amplitudes de moins de quelques mm Hg jusqu'à plus de 50 mm Hg sont dénommées ondes B, qu'il faut distinguer des ondes B de type sinusoïdales qui sont physiologiques et apparaissent pendant le sommeil, ainsi que les ondes B type de la rampe qui sont considérées comme pathologiques.

L'augmentation de l'activité des ondes B pendant la mesure continue de la PIC est considérée comme un signe pathognomonique de l'hydrocéphalie chronique de l'adulte, ainsi comme argument pour l'indication d'une chirurgie de dérivation interne.

La technique de mesure de la pression intracrânienne par voie lombaire est plus utilisée car elle est moins invasive avec une sensibilité identique à celle obtenue par voie intra ventriculaire (12, 81, 88, 92).

X.3.2. TEST DE PERFUSION

Le test de perfusion (*Infusion Test* pour les Anglo-saxons) a été introduit en 1970 par Katzman et Hussey comme test quantitatif d'analyse de la circulation du LCR. Il consiste en une mesure dynamique de la pression intrathécale pratiquée avec une simple ponction lombaire avec injection de sérum physiologique. On s'intéresse à trois paramètres :

La pression de base (Pb), la résistance à l'écoulement du LCR (Re) et la compliance appréciée par l'index pression-volume (PVI).

La Pb est la pression mesurée au repos lors de la mise en place de l'aiguille à la ponction lombaire. Une mesure de Pb supérieure à 15 mm Hg permet d'affirmer l'hydrocéphalie à haute pression.

Le plus souvent, la P_b est basse ; il faut alors calculer la (R_e) et la compliance (PVI). Pour cela, on réalise des injections de sérum physiologique en intrathécal. L'injection rapide par bolus de 2 ml ou 3 ml permet d'évaluer la compliance par la mesure du PVI (pathologique s'il est inférieur à 20). L'injection lente à débit continu permet de calculer la R_e (pathologique si elle est supérieure à 12 mm Hg/ml/min).

Le test de perfusion est utilisé en cas de doute diagnostique pour sélectionner les patients susceptibles de bénéficier d'une mise en place d'une dérivation interne.

La (R_e) serait le facteur prédictif le plus fiable, avec 75 % de bons résultats pour une (R_e) supérieure à 12 mmHg/ml par minute. La mesure de la compliance par la méthode des bolus est probablement moins utilisée, mais sa valeur prédictive positive est bonne. Elle a par ailleurs l'intérêt d'être réalisable en quelques minutes seulement, beaucoup plus simple que la mesure de la (R_e) selon la méthode de l'infusion lente à débit continu.

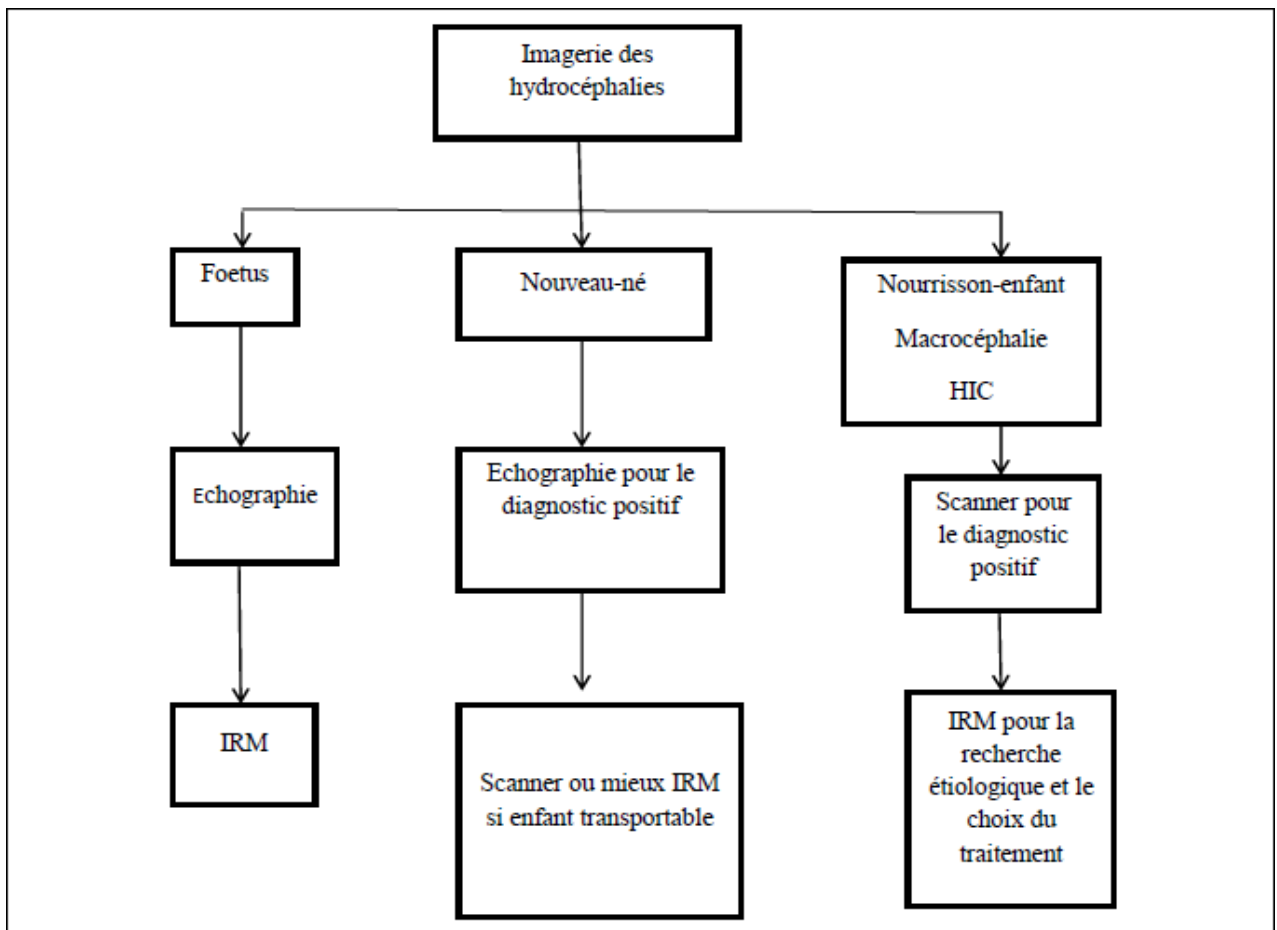


Figure 35 : Algorithme d'imagerie médicale en cas d'hydrocéphalie (69)

CHAPITRE XI. LES ETIOLOGIES

INTRODUCTION

Les causes de l'hydrocéphalie sont multiples et variées. Nous allons les présenter essentiellement en deux types d'étiologies : congénitales (malformatives) et acquises.

XI.1. LES HYDROCEPHALIES CONGENITALES

Elles ont une incidence de 1 à 3 pour 1000 naissances vivantes (MILHORAT 1972). Elles sont d'origine malformative, tumorale, infectieuse, vasculaire ou cryptogénique. Parfois, aucune étiologie n'est retrouvée et l'affection est dite dans ce cas « idiopathique ».

La cause exacte est le plus souvent inconnue (des facteurs génétiques, héréditaires liés à une mutation fortuite, tératogènes ou infectieux ont été incriminés) (17 - 19).

XI.1.1. CAUSES MALFORMATIVES

Leur pathogénie est intimement liée au développement intra utérin du système neural. Elles peuvent dans certains cas être génétiquement déterminées. L'instauration d'un dépistage échographique systématique au cours de la grossesse a rendu leur diagnostic plus aisé.

XI.1.1.1. LE SPINA BIFIDA

C'est l'ensemble des malformations résultant d'une anomalie de fermeture de la partie postérieure du tube neural, correspondant à la moelle, et/ou du rachis axial qui la recouvre.

Elles sont de gravité variable, 80% des enfants porteurs de spina bifida présentent une hydrocéphalie clinique plus ou moins sévère (93 - 96).

XI.1.1.2. LA MALFORMATION D'ARNOLD CHIARI

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 : chute d'une amygdale cérébelleuse dans le trou occipital provoquant un blocage du trou de Magendie.

-Type II : descente du quatrième ventricule dans le canal médullaire. Dans cette affection, le tronc cérébral allongé et malformé se retrouve en position intra spinale, de même que les amygdales cérébelleuses, entraînant un blocage du quatrième ventricule. Elle est souvent associée à une myéloméningocèle ou à une sténose de l'aqueduc de Sylvius. Le type II est le plus associé à une hydrocéphalie que le type I (49, 61).

-Type III : associée à un spina bifida ouvert.

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.

Cette malformation est à l'origine d'une hydrocéphalie par augmentation de la résistance à l'écoulement du LCR au niveau de la fosse postérieure (97).

XI.1.1.3. LE SYNDROME DE DANDY-WALKER

Le syndrome de Dandy-Walker (DW) est une malformation cérébrale rare qui se produit entre les 7^{ème} et 12^{ème} semaines de gestation. Elle affecte 2 % à 4 % des nouveau-nés hydrocéphales. Son étiologie est inconnue. Il s'agit d'une agénésie vermiennienne associée à une dilatation kystique du quatrième ventricule et à une imperforation des trous de Lushka et Magendie à l'origine d'une hydrocéphalie par augmentation de résistance à la sortie du LCR du quatrième ventricule.

Une hydrocéphalie prénatale est présente dans plus de la moitié des cas. Elle se révèle souvent au cours du premier trimestre de vie. Des malformations peuvent être associées à savoir une agénésie du corps calleux, une fente palatine, des anomalies oculaires ou cardiaques, un angiome facial est retrouvé dans 10 % des cas.

XI.1.1.4. LA STENOSE DE L'AQUEDUC DE SYLVIUS

L'aqueduc de Sylvius est le segment le plus étroit du système ventriculaire. Il présente un trajet incurvé avec des variations de forme et de calibre de sa lumière. Il est de ce fait particulièrement exposé à différents types de lésions qui sont susceptibles de gêner ou d'interrompre totalement la circulation du LCR à son niveau. Elle représenterait 70 % des hydrocéphalies du nourrisson.

Un trouble de la circulation du LCR apparaît pour un diamètre inférieur à 0,25 mm. L'affection est sporadique et rarement héréditaire (syndrome de Bickers et Adams). Cette sténose peut être associée à d'autres malformations (malformation d'Arnold Chiari, encéphalocèle occipitale...).

Il s'agit de sténoses non tumorales dont 3 types sont décrits :

- Aqueduc agénésique sur une partie ou la totalité de son trajet.

- Aqueduc remplacé par plusieurs canalicules (rosettes épendymaire), parfois borgnes (Forking).

- Aqueduc occlus par un septum épendymaire, en général situé à sa partie inférieure.

La sténose est caractérisée par un rétrécissement anormal de la lumière sans modification notable de la paroi.

Dans la malformation d'Arnold Chiari de type II, où les pédoncules sont très allongés, et habituellement étirés et filiformes, l'hydrocéphalie est constante. La sténose de l'aqueduc pourrait, selon des données expérimentales, être la conséquence d'une compression de la plaque tectale par les ventricules sus jacents dilatés et serait dans ce cas, non pas 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. Enfin, dans certains cas, une sténose latente peut être aggravée suite à une dérivation prolongée du LCR (98).

XI.1.1.5. AGENESIE ET OBSTRUCTION DES FORAMENS INTER VENTRICULAIRES

De topographie unilatérale, rarement bilatérale, elle est responsable d'une hydrocéphalie asymétrique par dilatation unilatérale d'un ventricule latéral (99). Le diagnostic est fait dans les premiers mois de vie. Dans la majorité des cas, il s'agit d'une obstruction secondaire à une hémorragie intra ventriculaire, une infection, une tumeur ou un kyste des plexus choroïdes (100, 101).

XI.1.1.6. L'ANEVRYSME DE LA VEINE DE GALIEN

C'est une malformation vasculaire rare, de découverte anté- ou post-natale, correspond à une dilatation anévrysmale de la veine de Galien pouvant comprimer la paroi postérieure du troisième ventricule (19).

XI.1.2. LES KYSTES ARACHNOÏDIENS

Leur développement se fait en dehors des structures nerveuses. Leur pronostic est lié à la rapidité du diagnostic et de la décompression des voies d'écoulement du LCR (filrière ventriculaire). Ces kystes compriment les 3^{ème} et 4^{ème} ventricules, entraînant une dilatation sus-jacente. Les kystes arachnoïdiens représentent la deuxième cause de processus expansifs susceptibles d'entraver la circulation du LCR. Les localisations les plus fréquemment en cause sont la région supra sellaire, l'incisure tentorielle et la fosse postérieure (102, 103).

XI.1.2.1. LES HYDROCEPHALIES GENETIQUES

Une hydrocéphalie peut faire partie du tableau clinique de différentes anomalies chromosomiques. L'hydrocéphalie liée à l'X 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 Xq28 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 transmises selon le mode autosomique récessif. En outre, une hydrocéphalie est observée également dans certains syndromes mendéliens, associée à d'autres malformations du système nerveux central et à des malformations viscérales et/ou squelettiques : lissencéphalies, syndrome de Meckel, syndrome de Vater ; hydrocéphalie transmise selon le mode autosomique dominant.

Dans la lissencéphalie de type Walker, la transmission héréditaire récessive est discutée. Il pourrait s'agir d'une infection virale persistante dans l'organisme maternel et transmise au fœtus. Une hydrocéphalie peut être présente également lors d'aberrations chromosomiques majeures (trisomies) ou mineurs (duplication 1q25-qter) ainsi que dans le syndrome de Bickers Adams dont la transmission est récessive liée à l'X a été décrite en 1942.

XI.1.2.2. HYDROCEPHALIES CONGENITALES D'ORIGINE INFLAMMATOIRE

La seule qui soit bien caractérisée est l'hydrocéphalie de la toxoplasmose congénitale, le plus souvent en rapport avec une sténose inflammatoire de l'aqueduc de Sylvius. Le diagnostic est facile devant la présence de calcifications péri ventriculaires, de lésions chorio-rétiniennes évocatrices, d'une sérologie positive. 15 % sont manifestés dès la naissance.

Dans la fœtopathie à cytomégalovirus, l'hydrocéphalie est beaucoup plus rare que la microcéphalie. Une infection intra-utérine par le virus ourlien n'a jamais été clairement montrée (104). Celle-ci serait à l'origine d'une hydrocéphalie congénitale chez l'homme.

XI.2. LES HYDROCEPHALIES ACQUISES

XI.2.1. LES HYDROCEPHALIES POST MENINGITIQUES

Toutes les méningites bactériennes sont susceptibles de se compliquer d'hydrocéphalie par induction d'adhérences (feutrage inflammatoire) au niveau des espaces sous-arachnoïdiens ou de sténoses inflammatoires de l'aqueduc de Sylvius. La méningite tuberculeuse mérite une mention spéciale surtout en zone d'endémie. Elle s'accompagne de façon quasi constante d'une dilatation ventriculaire ; celle-ci évoluant généralement sur un mode chronique.

La méningite bactérienne est la principale étiologie dans les pays sous-développés. Les infections neuro-méningées à cocci à Gram positif : staphylocoque, streptocoque ou pneumocoque sont souvent en cause (104, 105).

XI.2.2. LES HÉMORRAGIES INTRAVENTRICULAIRES ET SOUS-ARACHNOÏDIENNES

Elles surviennent en général chez le prématuré (hémorragie méningée).

Si les causes de l'hémorragie sont variables (prématurité, traumatisme, rupture de malformation vasculaire voir le syndrome de l'enfant secoué), ses conséquences sur l'hydrodynamique cérébrale sont toujours les mêmes.

A la phase aiguë du saignement, le caillot sanguin crée un obstacle mécanique à la circulation du LCR au niveau des voies de passage les plus étroites (aqueduc de Sylvius, citernes et espaces sous-arachnoïdiens). Il semble peu probable que l'augmentation de la viscosité du LCR, liée au saignement, soit à elle seule capable d'induire une hydrocéphalie. A la phase de résorption, il se forme des adhérences inflammatoires et des dépôts de fibrine dans les espaces sous-arachnoïdiens (106 - 109).

XI.2.3. LES TRAUMATISMES CRANIENS

Il peut s'agir de traumatisme obstétrical et post natal, soit importants ou répétés (enfants battus), ou d'un traumatisme crânien avec hémorragies sous arachnoïdiennes. Ils sont souvent à l'origine d'une hydrocéphalie à pression peu élevée. Celle-ci serait due dans ce cas à un obstacle à l'écoulement du LCR secondaire à une hémorragie sous-arachnoïdienne (110).

XI.2.4. PROCESSUS EXPANSIFS (TUMORAL ET NON TUMORAL)

En règle le processus expansif est à l'origine d'une augmentation de la résistance à l'écoulement du LCR. Sa nature est variable, tumorale dans la plupart des cas.

XI.2.4.1. TUMORAUX

Chez l'enfant les hydrocéphalies d'origine tumorale sont les plus fréquentes (localisation fréquente au niveau de la fosse postérieure).

Il s'agit ici de toutes les tumeurs développées sur le trajet d'écoulement du LCR, au premier rang desquelles les tumeurs de la lame tectale (gliome) et de la région pinéale réalisent une véritable sténose de l'aqueduc. Les tumeurs de la fosse postérieure (médulloblastome, astrocytome pilocyttaire, épendymome, métastase cérébelleuse) et celles de la partie antérieure du V3 (adénome hypophysaire, craniopharyngiome, kyste colloïde) sont aussi souvent à l'origine d'une hydrocéphalie par blocage direct du tractus ventriculaire.

Egalement, les tumeurs profondes (thalamiques), intraventriculaires comme les astrocytomes à cellules géantes de la maladie de Bournonville, localisés au niveau du trou de Monro.

L'hydrocéphalie peut aussi être la conséquence d'une dissémination arachnoïdienne et ventriculaire d'une tumeur primitive.

Les tumeurs du plexus choroïde comme les papillomes révèlent un caractère particulier puisqu'elles peuvent associer une hypersécrétion du LCR au simple blocage de son écoulement dans les ventricules. Il existe une association rare mais classique d'une hydrocéphalie à une tumeur de la moelle ou de la queue de cheval.

L'hydrocéphalie est souvent révélatrice et doit parfois être traitée en urgence, même si elle peut régresser après exérèse de la tumeur (49, 111).

La pathogénie de cette entité non exceptionnelle reste obscure : infiltration des espaces sous arachnoïdiens par les métastases d'une tumeur médullaire même bénigne, obstacle à la sortie du LCR du IV^{ème} ventricule par une tumeur haut située oblitérant la grande citerne, fibrose des espaces sous-arachnoïdiens provoquée par la contamination répétée du LCR par des dérivés sanguins (fibrine provenant de la tumeur ou d'un kyste tumoral) (38, 112).

Elles sont responsables de 20 % des hydrocéphalies de l'enfant. Le mécanisme est celui d'une hydrocéphalie par blocage ou non communication dont l'évolution dépend avant tout de la rapidité d'évolution de la lésion causale. Elles sont dominées par les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure et de la ligne médiane. Les tumeurs cérébrales représentent 20 % des cancers de l'enfant. Dans cette classe d'âge, elles occupent la deuxième place des tumeurs malignes après les leucémies et la première place des tumeurs malignes solides. Leur fréquence est de 2,5 cas pour 100 000 enfants de moins de 15 ans.

Ces tumeurs, du fait de leurs rapports parfois étroits avec les structures liquidiennes intra- et péri-cérébrales, peuvent disséminer le névraxe par le biais du LCR, rendant souvent nécessaire une imagerie cérébro-médullaire complète dans le cadre du bilan d'extension de celles-ci (114).

XI.2.4.2. NON TUMORAUX

Toute lésion compressive peut être à l'origine d'une gêne à la circulation du LCR (abcès, hématome...). Dans de nombreux cas, aucune cause n'est retrouvée. On parle alors de forme idiopathique. Il semble que cette entité soit plus fréquente chez le sujet âgé. Néanmoins, il s'agit d'un diagnostic par défaut et on peut espérer que les travaux futurs éclairciront cette dénomination probablement erronée (39).

Étiologie	Nouveau-né	Nourrisson	Enfant
Malformations	+++	++	+/-
Infections et Parasitoses	++	++	+/-
Hémorragies	++	+	+/-
Tumeurs	+	+	+++

Tableau 2: Étiologies des hydrocéphalies en fonction de l'âge

CHAPITRE XII. THERAPEUTIQUE

INTRODUCTION

Dans son « Cours de pathologie et de thérapeutique chirurgicale » (1793), Hévin écrit : « Les hydrocéphalies internes sont incurables et mortelles, tous les secours de l'art seraient infructueux » (48). Cependant, les progrès de la thérapeutique ont démontré le caractère erroné de l'affirmation d'Hévin

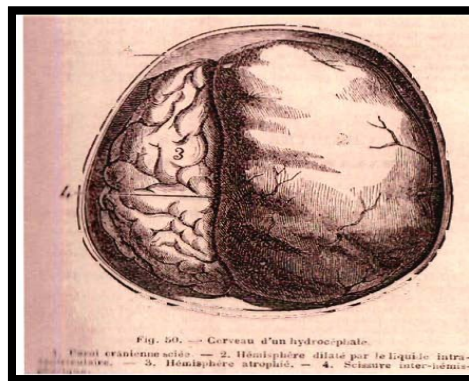


Figure 36 : Cerveau d'un hydrocéphale d'après "Résumé de pathologie et clinique chirurgicale" Par FORT 1880 (48)

Il semble que la ponction ventriculaire soit la première opération qu'on se soit hasardé à pratiquer dans l'hydrocéphalie. On en fait remonter l'invention à Dean Swifl en 1744, les résultats n'étaient en général que transitoires malgré quelques cas de guérison définitive. Mais on savait dès lors que l'hydrocéphalie pouvait être traitée.

Depuis, de nombreuses techniques chirurgicales ont été retracées pour traiter l'hydrocéphalie dans sa forme aiguë ou chronique (48).

XII.1. METHODE DE DERIVATION

-Drain ventriculaire externe : (également connu sous le nom de ventriculostomie)

Nicolas le Chat (1700-1768) a inventé une canule spéciale avec une butée qui est insérée dans le ventricule latéral qui draine de petites quantités du LCR à la fois.

-Drainage lombaire : La première application de la ponction lombaire pour le traitement de l'hydrocéphalie était faite par Quincke en 1891.

-Shunt ventriculo-cisternal : Décrit par Arne Torkildsen en 1939, c'est un shunt qui dérive le LCR des ventricules latéraux à la cisterna magna lorsqu'il existe un obstacle au niveau du V3, l'aqueduc ou le V4.

-La dérivation ventriculo-péritonéale : La première utilisation de la dérivation ventriculopéritonéale a été faite par Kausch en 1905.

-La dérivation ventriculo-atriale : En 1957, Pudenz et al, ont décrit leurs expériences sur l'utilisation de silicone comme matériau de shunt, une tuyauterie qu'ils ont utilisée pour la première fois pour la dérivation ventriculo-atriale.

-Dérivation ventriculo-pleurale : L'insertion du cathéter distal dans l'espace pleural a été rapportée par Heile en 1914. Dans les années 1950, Ransohoff et al, ont relancé cette technique en cas de contre-indication à la DVP et la DVA.

-Dérivation lombo-péritonéale : La première introduction du shunt lombo-péritonéal a été faite par Ferguson en 1898. Il a traité deux patients en utilisant un fil d'argent qui a traversé la vertèbre lombaire. Ceux-ci sont décédés 3 mois plus tard.

L'utilisation de ces techniques de dérivation interne et externe impose la mise en place d'un matériel de dérivation (corps étranger) qui fait communiquer les ventricules avec une cavité ayant la capacité de résorber le LCR ou le collecter en extra cérébral. L'exposition au risque infectieux est importante ainsi que la possibilité de survenu d'une obstruction ou d'un dysfonctionnement du matériel de dérivation, nécessitant le plus souvent des reprises chirurgicales itératives (9, 21, 86, 115).

XII.2. LA VENTRICULOCISTERNOSTOMIE

La ventriculocisternostomie a été utilisée avec succès par Mixer pour le traitement de l'hydrocéphalie avant l'ère de l'utilisation de la valve auto-réglable. A l'époque, les résultats n'ont pas été très satisfaisants en raison de la survenue de complications avec un taux de mortalité et de morbidité élevées et précoces, d'où le recours nécessaire aux dispositifs de shunts. La fréquence des infections et des dysfonctionnements des valves de dérivation ainsi que le développement rapide de l'endoscopie ont abouti à la réintroduction de la ventriculocisternostomie. C'est une technique mini invasive qui permet le rétablissement de l'écoulement (une circulation proche de la normale du LCR) à l'aide d'un endoscope en réalisant un orifice au niveau du plancher du troisième ventricule, permettant ainsi la circulation du LCR dans la citerne interpédoculaire puis dans les espaces sous arachnoïdiens péricérébraux et médullaires.

La VCS est devenue en quelques années le traitement de référence de l'hydrocéphalie dans la majorité des services de neurochirurgie. Des études multicentriques ont conclu qu'elle est couronnée d'un taux de succès dans 65 % des cas, quels que soient l'étiologie et l'âge des patients (99, 116).

XII.3. LES OBJECTIFS DU TRAITEMENT

En première intention et à chaque fois que cela est possible, on doit s'attacher à traiter la cause de l'hydrocéphalie.

Le traitement de l'hydrocéphalie par voie endoscopique (VCS) doit permettre de :

- Restaurer l'équilibre sécrétion-réabsorption du LCR et donc de lutter contre l'hypertension intracrânienne.
- Freiner l'augmentation excessive du périmètre crânien.
- Eviter les risques vitaux inhérents à l'hydrocéphalie.
- Assurer un bon développement psychomoteur et une intégrité sociale et professionnelle.
- Eviter les dispositifs de shunts et leurs complications mécaniques, infectieuses et fonctionnelles.
- Réaliser une biopsie d'une tumeur de la paroi postérieure du troisième ventricule.

XII.4. LES MOYENS ET MATERIELS

XII.4.1. PRESENTATION DE L'ENDOSCOPE

Les systèmes d'endoscopie les plus utilisés actuellement dans le monde pour le traitement des hydrocéphalies, qui fournissent un excellent champ de vision avec vue panoramique (grand angle), un éclairage impeccable, même dans un champ très profond et permettent plus de mouvements libres à l'intérieur du ventricule, sont les systèmes suivants :

-L'endoscope rigide Le système tige-lentille Hopkins (Karl Storz, Tuttlingen, Allemagne). Ce sont des systèmes compacts et de petite taille, tels que les systèmes Oi HandyPro et Gaab (Karl Storz, Tuttlingen, Allemagne) (117).

-L'endoscopie flexible Il existe également des systèmes d'endoscopie flexibles d'utilisation difficile et complexe. Ils sont rarement utilisés (118).



Figure 37: Système Oi HandyPro, avec poignée amovible
(Atlas of neuroendoscopic neurosurgery of the third ventricle)

-Les endoscopes à optique angulaire (à différents angles) Cette fonction est importante pour le chirurgien qui travaille dans un champ opératoire étroit et profond. Les endoscopes à optique angulaire permettent l'orientation pendant la navigation endoscopique et de regarder autour des angles "looking around the corner".



Figure 38: Optique (Atlas of neuroendoscopic neurosurgery of the third ventricle)

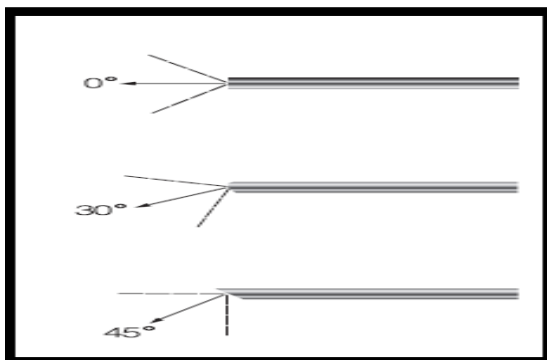


Figure 39 : Optique à différents angles de vue (0°, 30°, 45°) **Figure 40 :** Fibre optique

(Atlas of neuroendoscopic neurosurgery of the third ventricle)



Figure 41: Source de lumière (*Atlas of neuroendoscopic neurosurgery of the third ventricle*)

-La camera

Introduction récente des caméras haute définition qui génèrent des images de 1080 lignes et 2 millions de pixels.



Figure 42: Camera pour neuroendoscopie
(*Atlas of neuroendoscopic neurosurgery of the third ventricle*)

-Le bras articulé (Holder)

C'est un instrument qui permet de maintenir l'endoscope en place durant l'intervention et d'avoir les deux mains libres pour manipuler les instruments à travers les canaux de travail.

L'Oi HandyPro et le système Gaab permettent l'utilisation de la technique à main levée grâce à leur taille compacte.



Figure 43: Le bras articulé (Holder)

(Atlas of neuroendoscopic neurosurgery of the third ventricle)

-Le système AIDA (Advanced Image and Data Acquisition)

Ce système permet d'enregistrer les données du patient, des vidéos hautes définitions (HD) complètes et des images fixes (photos).

Ces enregistrements fournissent également une base de connaissances précieuse pour la formation, l'éducation, la publication et le partage des informations scientifiques avec des collègues (21, 23, 117).



Figure 44 : Système *AIDA (Advanced Image and Data Acquisition)* pour l'enregistrement des données du patient, des vidéos *full HD* (*Atlas of neuroendoscopic neurosurgery of the third ventricle*)

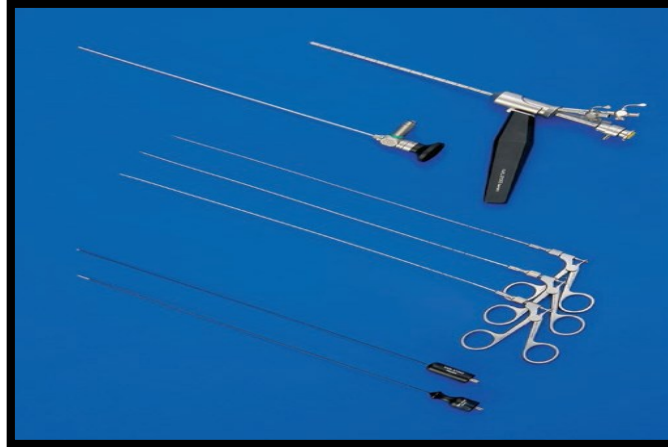


Figure 45 : Système Oi HandyPro, avec poignée amovible, incluant poignée de gaine de fonctionnement (trois canaux de travail), mandrin, et grand-angle optique simple 0 ° (vue agrandie, diamètre 2 mm, Longueur 26 cm). Instruments (diamètre 1,3 mm, longueur de travail 30 cm), y compris les ciseaux (mâchoires à simple action), les pinces à biopsie (mâchoires à double action), pinces à préhension (mâchoires à double action), coagulation unipolaire électrode, et électrode de coagulation bipolaire
(Atlas of neuroendoscopic neurosurgery of the third ventricle)

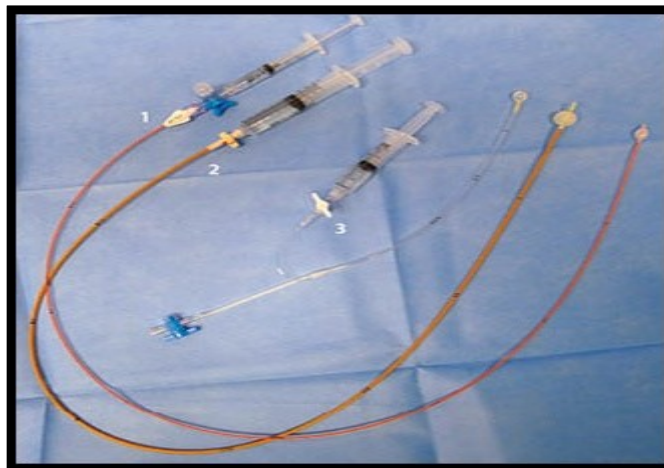


Figure 46 : Sonde de Fogarty (1)

XII.5. INDICATIONS DE LA VENTRICULOCISTERNOSTOMIE

La neuroendoscopie a attiré beaucoup l'attention au cours des deux dernières décennies, en raison du développement technologique du système de l'optique, de la caméra, et des moniteurs, fournissant ainsi une grande sécurité et élégance pour les procédures endoscopiques. À l'égard de telles avancées, l'endoscope a été définitivement ajouté à l'équipement moderne dans l'arsenal thérapeutique du neurochirurgien.

L'indication opératoire essentielle par excellence est représentée par les hydrocéphalies obstructives non communicantes (sténose de l'aqueduc de Sylvius, kyste colloïde du troisième ventricule). Actuellement, on voit ces indications s'élargir dans la gestion de l'hydrocéphalie tels que l'hydrocéphalie chronique de l'adulte, post hémorragiques, post méningitiques, les kystes arachnoïdiens suprasellaires, les hydrocéphalies tumorales (les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure obstruant les trous de LUSCHKA et de MAGENDI ou comprimant le quatrième ventricule et les tumeurs de la région pinéale obstruant l'aqueduc mésencéphalique), les hydrocéphalies malformatives (les malformations d'Arnold Chiari, malformations de Dandy Walker, encéphalocèles et myéломéningocèles). Elle peut également être indiquée chez les patients précédemment valvés qui connaissent une défaillance de leurs dispositifs de shunt.

La supériorité de la ventriculocisternostomie, en cas de succès, est soulignée en étant une technique mini invasive, sans avoir recours au dispositif de shunt et permet de rétablir une circulation physiologique du liquide céphalorachidien (11, 21, 26, 29, 41, 48, 119, 120, 121).

XII.6. TECHNIQUE OPERATOIRE DE LA VCS

XII.6.1. PRINCIPES DE LA TECHNIQUE

Selon les données de la littérature, la VCS représente la technique chirurgicale par voie endoscopique la plus pratiquée dans le monde entier par rapport aux autres procédures.

Le principe est basé sur la création d'une voie de sortie alternative pour drainer le LCR du système ventriculaire vers les espaces sous-arachnoïdiens. Lors de cette technique, une fenestration est réalisée sur le plancher du troisième ventricule, permettant l'écoulement du LCR dans les citernes interpedonculaires et pré pontiques.

L'accès au système ventriculaire est l'une des approches chirurgicales les plus utilisées en neurochirurgie. Il est indiqué chaque fois qu'il est nécessaire de mesurer la pression

intracrânienne, de traiter une hydrocéphalie ou d'aborder un processus intra ventriculaire (21, 50, 122).

XII.6.2. LES POINTS DE REPERES ANATOMIQUES D'ACCES AU VENTRICULE

Des repères anatomiques qui permettent l'accès aux ventricules ont été décrits avant le développement de la neuroradiologie moderne.

-Le point de Dandy (occipital)

En 1918, Dandy décrit une technique pour ponctionner la corne occipitale des ventricules latéraux pour la ventriculographie. Le point d'entrée est situé à 3 cm au-dessus et 2 cm latéralement de la protubérance occipitale externe.

-Le point de Keen (pariétal postérieur)

En 1890, Keen a été le premier à décrire les repères anatomiques externes pour la ponction du carrefour ventriculaire. Le point pariétal postérieur est situé à 2,5 à 3 cm postérieur et 2,5 à 3 cm au-dessus du pavillon de l'oreille.

-Le point de Kocher (le point coronal)

Emil Theodore Kocher (1841-1917) a décrit un point pour la ponction de la corne frontale situé 1 à 2 cm antérieur à la suture coronale dans la ligne médio-pupillaire, ou à 11 cm postérieur de la glabelle et 3 à 4 cm de la ligne médiane.

-Le point de Frazier

Il décrit le point pariéto-occipital à 6 cm au-dessus et 4 cm latéralement de la protubérance occipitale externe.

-Le point de Tubbs

En 2009, Tubbs a décrit un repère externe pour l'accès transorbital à la corne frontale du ventricule latéral. Un point situé juste en médio pupillaire à travers le toit de l'orbite. Une trajectoire orientée de 45° d'une ligne horizontale et 15-20° médiales à une ligne verticale.

-Le point de Kaufman

En 1970, Kaufmann a décrit un point d'accès aux cornes frontales d'un point situé à 4 cm supérieur au nasion et 3 cm en latéral à la ligne médiane (21, 50, 122).

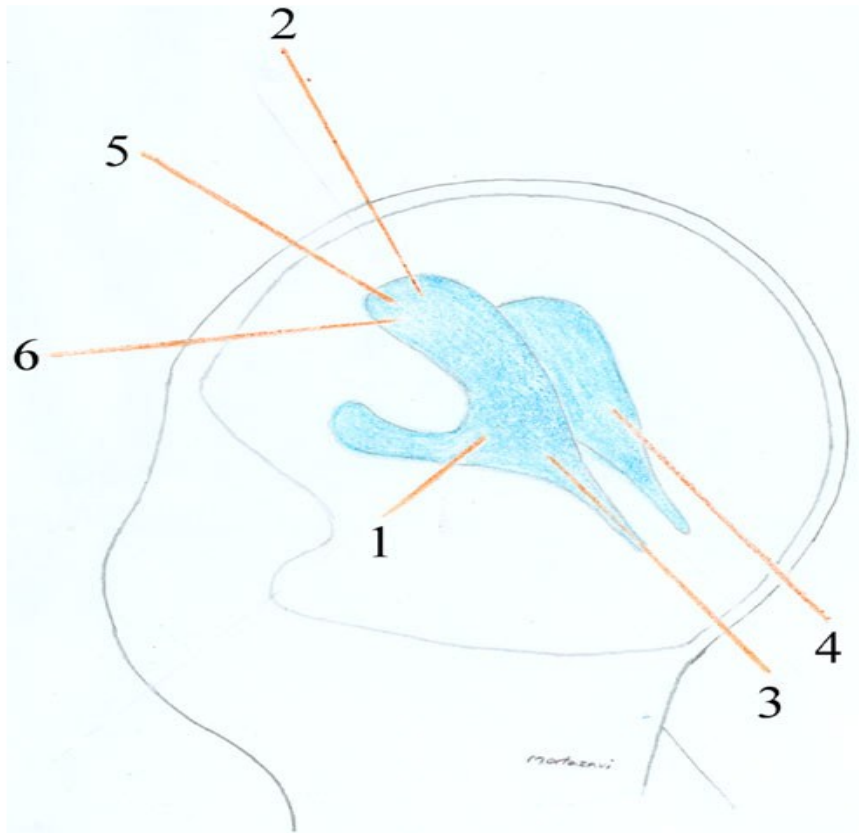


Figure 47 : Schéma qui illustre les différents points d'accès au ventricule (Points: 1 Keen, 2 Kocher, 3 Dandy, 4 Frazier, 5 Kaufman, 6 Tubbs) (*Atlas of neuroendoscopic neurosurgery of the third ventricle*)

CHAPITRE XIII. EVOLUTION

XIII.1. EVOLUTION

Avant l'ère du traitement chirurgical, le taux de mortalité des hydrocéphalies était d'environ 50% à six mois. 80% des décès survenaient surtout dans les 18 premiers mois de vie (86).

La mortalité a diminué de façon spectaculaire depuis l'introduction des techniques chirurgicales de dérivation (DVA, DVP) de LCR et de la ventriculocisternostomie par voie endoscopique, ainsi que le développement des techniques d'imagerie qui permettent le diagnostic et le suivi post opératoire des patients (123).

L'évolution des malades opérés pour hydrocéphalie diffère selon l'étiologie, le type de traitement et la rapidité de la prise en charge.

Actuellement, l'évolution des hydrocéphalies traitées est le plus souvent favorable puisque la mortalité se situerait autour de 17%. La majorité des décès surviennent dans les deux premières années et sont surtout dus à la progression de la maladie primitive ou à des pathologies intercurrentes et, à un moindre degré, aux complications post opératoires ou liées au shunt (124).

Dans la littérature, la mortalité est de 0 à 1% concernant la ventriculocisternostomie (125, 126).

XIII.1.1. LA SURVEILLANCE

L'hydrocéphalie est une pathologie qui débute dès le plus jeune âge et engage la vie entière. Le patient opéré pour hydrocéphalie par voie endoscopique nécessite une surveillance particulière (régulière, systématique) afin de pouvoir déceler une éventuelle complication. Au premier plan, elle implique les parents, qui doivent s'inquiéter au moindre symptôme ou la constatation d'un comportement inhabituel de leurs enfants (127).

Les patients adultes doivent être conscients des complications potentielles qui peuvent survenir lors de l'évolution. Ils doivent consulter sans hésitation. L'hydrocéphalie est considérée comme étant un dénominateur commun à de nombreuses pathologies. La surveillance au long terme implique aussi les neurochirurgiens, les médecins généralistes, les neurologues, les pédiatres et les psychologues.

La surveillance s'impose avec la même rigueur, que l'hydrocéphalie soit traitée par dérivation ou VCS. Elle est à la fois clinique et radiologique (2, 128, 129).

- Les éléments cliniques

- L'état général, température, état de conscience.
- La mesure du périmètre crânien.

- L'appréciation de l'état des fontanelles et des sutures.
- Le dépistage des 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 plus grand.
- L'examen ophtalmologique (FO, AV, CV).
- La vérification du fonctionnement du matériel de dérivation (malade porteur de valve).

- Les éléments paracliniques :

Un scanner cérébral doit être demandé en cas de syndrome d'HTIC.

Une IRM cérébrale de flux pour confirmer le fonctionnement de la VCS.

Une radiographie crânienne et thoraco-abdominale pour vérifier la position et l'intégrité du matériel de dérivation (malade porteur de valve).

-Le rythme de surveillance :

- Au cours des six premiers mois qui suivent la VCS, une consultation par mois s'impose. Au 3^{ème} mois, on demandera une IRM cérébrale de contrôle pour apprécier la taille des ventricules.
- Au sixième mois, on demandera une IRM cérébrale de contrôle.
- Au cours du deuxième semestre : l'idéal serait une consultation tous les deux mois avec un deuxième bilan radiologique et une IRM à la fin de la première année.
- Au cours de la deuxième année, l'enfant sera revu tous les trois mois (129).

XIII.2. COMPLICATIONS

La ventriculocisternostomie endoscopique (VCS) elle-même, qui semblait pendant longtemps apporter une guérison définitive de l'hydrocéphalie, s'est avérée après usage grevée de certaines complications. Elles sont classées, en fonction de leur survenue, en complications per opératoires et post opératoires immédiates et tardives (86, 130 - 133).

XIII.2.1. COMPLICATIONS PER OPERATOIRES

XIII.2.1.1. MODIFICATIONS HEMODYNAMIQUES

Au cours des procédures endoscopiques, en particulier la VCS, un changement de rythme cardiaque peut survenir (bradycardie, tachycardie, très rarement un arrêt). De nombreuses hypothèses ont été suggérées pour expliquer le mécanisme. Il semble, en effet, que l'irrigation excessive et prolongée sans régulation du drainage abouti à une augmentation de la pression

intracrânienne et une dilatation excessive des parois du troisième ventricule, d'où la compression directe sur le tronc cérébral et l'hypothalamus.

Le monitoring de la pression intracrânienne per opératoire permet de surveiller l'évolution de celle-ci. Jaque Kheamart et al, ont démontré que l'apparition d'une bradycardie est un élément péjoratif car elle peut évoluer rapidement vers une asystolie (1).

XIII.2.1.2. LÉSIONS TRAUMATIQUES DES STRUCTURES ANATOMIQUES DU TROISIEME VENTRICULE

Le troisième ventricule possède des rapports anatomiques sensibles principalement avec le thalamus, l'hypothalamus, les corps mamillaires, le fornix et la région septale. Ces structures anatomiques entretiennent des connexions étroites avec le cortex préfrontal, cingulaire et d'autres structures limbiques comme l'hippocampe et l'amygdale. Elles peuvent être lésées lors de la manipulation du ventriculoscope, ce qui va entraîner des troubles neuroendocriniens, de la mémoire, des fonctions exécutives et des régulations émotionnelles (134).

XIII.2.1.3. LES COMPLICATIONS HEMORRAGIQUES ET LÉSIONS VASCULAIRES

L'hémorragie intra-ventriculaire peut survenir dès l'introduction de l'endoscope dans le ventricule en raison d'une atteinte des vaisseaux sous-épendymaires. Habituellement, le saignement est minime et peut être contrôlé par l'irrigation. Elle peut être également liée à une blessure des vaisseaux sanguins cérébraux induite chirurgicalement par une lésion directe mécanique et / ou thermique (coagulation). Le saignement peut être important, et la visibilité pourrait être affectée, ce qui conduit à l'interruption de l'intervention. En outre, l'hémorragie semble être plus fréquente lors d'une biopsie ou d'une exérèse tumorale.

La principale complication vasculaire, qui est un accident heureusement rare, survenant dans environ 1-2%, mais aussi très grave, est la blessure du tronc basilaire ou de l'une de ses branches collatérales source d'une hémorragie cataclysmique avec impossibilité d'hémostase, entraînant le décès du patient. D'autres complications vasculaires par plaie de l'artère choroïdienne antérieure, des veines septales et des veines thalamostriée peuvent être fatales également (135).

XIII.2.2. COMPLICATIONS POST OPERATOIRES IMMEDIATES

XIII.2.2.1. FUITE DE LCR ET COLLECTIONS SOUS-GALEALES

Les fuites de LCR à travers la plaie opératoire ont été décrites après une ventriculocisternostomie. Elles surviennent généralement les premiers jours en post opératoire

avec une incidence globale de 2% à 18%. Elles seraient en rapport avec une augmentation transitoire de la pression intracrânienne après une procédure endoscopique.

Les ponctions lombaires après une procédure endoscopique pourraient contrôler les à-coups de l'hyperpression intracrânienne, protéger l'étanchéité de la plaie opératoire et favoriser l'écoulement du LCR à travers la stomie (136).

XIII.2.2.2. LES MENINGITES

Une méningite peut survenir après une ventriculocisternostomie. Habituellement, le patient se présente avec de la fièvre, des maux de tête, des vomissements et des signes d'hypertension intracrânienne. La ponction lombaire confirme le diagnostic. Le risque évolutif de la méningite est source de l'échec de la VCS et la dépendance probable au shunt (136).

XIII.2.2.3. L'ÉPILEPSIE

Les crises d'épilepsie peuvent survenir après une intervention nécessitant une incision corticale. L'incidence peut être plus élevée lorsqu'il préexiste une souffrance cérébrale d'où l'intérêt de limiter la taille de l'incision corticale et d'administrer des anticonvulsivants (136).

XIII.2.3. LES COMPLICATIONS A LONG TERME

XIII.2.3.1. COLLECTION SOUS DURALE

Elles ne sont pas fréquentes. Leur incidence est, en effet, 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 sont à l'origine d'un tableau clinique typique, imposant un traitement chirurgical (137).

XIII.2.3.2. FERMETURE DE LA STOMIE

Les complications tardives des procédures endoscopiques sont principalement représentées par la réocclusion ou fermeture retardée de l'orifice de stomie avec le risque de récurrence des symptômes. Le délai de fermeture varie de 26,2 mois jusqu'à 6 ans cependant quelques cas de fermeture précoce ont été rapportés avec un délai de 03 à 06 mois. La réapparition tardive des symptômes d'hydrocéphalie après une ventriculocisternostomie doit faire évoquer le diagnostic. Une deuxième procédure endoscopique est généralement efficace. Des constatations peropératoires ainsi que lors des autopsies des sujets ayant présenté une mort subite tardivement

après une VCS ont trouvé que l'orifice de la stomie est habituellement occlus par une nouvelle membrane ou une cicatrice arachnoïdienne, une occlusion cisternale et rarement par un caillot ou une tumeur par extension (138 - 140).

XIII.3. LES SEQUELLES

L'hydrocéphalie est une pathologie d'apparence bénigne. Lorsqu'elle n'est pas prise en charge à temps, elle peut engendrer des séquelles, sources d'handicaps physiques et psychiques.

XIII.3.1. LES SEQUELLES SUR LE DEVELOPPEMENT INTELLECTUEL

La dilatation ventriculaire est source de lésions décrites dans le chapitre précédent (anatomopathologie). Au stade évolué, elle provoque des lésions au niveau du parenchyme cérébral avec des retentissements sur le développement intellectuel et une influence directe sur le quotient intellectuel (QI). Il semble, en effet, exister une corrélation significative entre le QI et l'épaisseur du manteau cortical en post opératoire. Le QI étant supérieur à 100 si cette épaisseur dépasse 03 cm.

XIII.3.2. LES SEQUELLES MOTRICES ET SENSORIELLES

Les séquelles motrices s'observent dans près de 20% des cas et s'associent souvent à un déficit intellectuel. Elles sont représentées le plus souvent par un syndrome spastique des membres inférieurs avec un retard d'acquisition de la marche (ataxie) et parfois d'une hémiparésie.

Les séquelles sensorielles, en particulier visuelles, sont également fréquentes, à type d'amblyopie, baisse de l'acuité visuelle. Les atteintes auditives sont, par contre, plus rares.

XIII.3.3. LES SEQUELLES COMPORTEMENTALES

Ces troubles sont liés à la compression importante et prolongée du lobe frontal. Elles se manifestent par des troubles du comportement, des troubles de l'attention, et parfois par une hyperactivité. Des problèmes psychiatriques, surtout d'ordre névrotique, peuvent s'observer et généralement de bon pronostic ; d'où la nécessité d'une prise en charge psychologique précoce de ces patients (129).

XIII.3.4. L'EPILEPSIE

L'épilepsie secondaire peut survenir chez ces patients avec une incidence qui pourrait atteindre 0,5 à 1%. Elle serait liée à des cortotomies frontales importantes et à une souffrance ancienne du cortex cérébral.

XIII.3.5. LES MANIFESTATIONS ENDOCRINIENNES

Parmi les conséquences endocriniennes des hydrocéphalies, l'aménorrhée n'est pas exceptionnelle ; la puberté précoce ou retardée et l'obésité en sont les symptômes les plus fréquents. Après la chirurgie par voie endoscopique, où on doit faire attention à l'infundibulum, la fonction hypothalamique gonadotrope se normalise en quelques mois dans la majorité des cas.

ETUDE PRATIQUE

CHAPITRE I. GENERALITES

I.1. INTRODUCTION

L'hydrocéphalie représente un groupe hétérogène de conditions, caractérisée par un désordre global de l'homéostasie du LCR qui conduit généralement à une dilatation anormale des ventricules cérébraux (une ventriculomégalie) (141). Elle est souvent associée à une élévation de la pression intracrânienne (62). C'est une affection fréquente qui peut survenir à tout âge. Elle est grave en raison de la morbidité (retard psychomoteur, cécité) et la mortalité (mort subite liée à l'hydrocéphalie aigue) qu'elle entraîne. Le coût de la prise en charge des personnes présentant des séquelles liées à cette maladie est très élevé pour notre société (142). Son mécanisme physiopathologique très complexe demeure toujours un sujet de controverse.

Le traitement est essentiellement chirurgical, se reposant sur les méthodes de dérivations ventriculo-péritonéales et atriales nécessitant la mise en place d'un matériel de dérivation (dispositif de shunt qui est un corps étranger) (143), ce qui permet la dérivation du LCR vers un lieu de résorption (le péritoine, l'oreillette gauche). Ces méthodes s'associent à un taux élevé de complications avoisinant les 32%. Celles-ci peuvent inclure des dysfonctionnements en raison de l'obstruction, la déconnexion mécanique et/ou une rupture du cathéter de drainage. La fréquence de survenu des infections ainsi que les dysfonctionnements de valve de dérivation conduisent le plus souvent à des interventions itératives (144).

La ventriculocisternostomie est une nouvelle technique chirurgicale du traitement de l'hydrocéphalie, qui a l'avantage d'éliminer la mise en place d'un matériel de dérivation.

L'indication par excellence de la ventriculocisternostomie est l'hydrocéphalie obstructive (145), serait-elle de la même efficacité pour toutes formes d'hydrocéphalie ?

La VCS est une technique chirurgicale mini invasive. Elle permet d'éliminer le besoin d'implantation d'un dispositif de shunt ventriculaire, censé être porté à vie, et réduit sensiblement la durée d'hospitalisation ainsi que le coût de la prise en charge des malades.

Il nous a paru intéressant à travers notre étude, qui compte des patients hydrocéphales de différents âges (NRS, enfants et adultes) et d'étiologies variées, de décrire l'apport de cette technique dans le traitement de cette pathologie.

I.2. OBJECTIFS DE L'ETUDE

Pour mener à terme notre travail, nous avons envisagé à atteindre les objectifs suivants :

L'objectif principal :

- Evaluer les résultats et l'intérêt de la VCS dans le traitement des hydrocéphalies.

Les objectifs secondaires :

- Etablir une classification selon l'étiologie.
- Décrire les aspects endoscopiques per opératoires.
- Evaluer le pronostic des malades traités par une VCS.
- Faire une étude socio-économique.

CHAPITRE II. MATERIELS ET METHODES

II.1. MODE, LIEU ET PERIODE D'ETUDE

Notre travail est une étude prospective sur 300 patients opérés pour des hydrocéphalies, ayant bénéficié d'une ventriculocisternostomie par voie endoscopique au service de neurochirurgie du CHU de Béjaia. Cette étude s'est étalée sur une période de 06 ans (février 2012 jusqu'au mois de novembre 2017). Le screening total était de 316 cas. Nous avons exclu 16 cas en raison des dossiers non exploitables.

II.2. POPULATION ETUDIEE

Notre étude est prospective et descriptive concernant les patients présentant une hydrocéphalie quel que soit leurs âges. Durant la réalisation de ce travail, nous avons constaté que la limite d'âge inférieure est de 01 mois et la supérieure est de 86 ans.

Nous avons opéré 300 malades ayant présenté tous types d'hydrocéphalie (biventriculaire, triventriculaire et tétraventriculaire) quel que soit l'étiologie (congénitale, malformative, acquise, tumorale, hydrocéphalie chronique de l'adulte ainsi que les patients valvés ayant présenté un dysfonctionnement du dispositif de shunt) et l'âge.

Sont exclus de l'étude les cas d'holoprosencéphalie isolée ou associée à des syndromes poly malformatif contre-indiquant l'anesthésie générale.

Les sujets sont recrutés par le biais de la consultation (ils sont orientés en consultation d'anesthésie pré- opératoire après discussion de l'indication opératoire au colloque) ou des urgences (cas des hydrocéphalies aiguës menaçant le pronostic vital).

Avant chaque intervention, les malades ou leurs tuteurs sont informés des risques et des avantages de l'intervention neurochirurgicale. Leur consentement est obtenu et consigné sur une fiche (décharge, voir en annexe 1).

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

En post-opératoire immédiat, les malades sont hospitalisés en salle de réveil, puis transférés à l'unité d'hospitalisation une fois conscients et stabilisés sur le plan hémodynamique. Durant leurs hospitalisation, chaque patient a bénéficié d'une surveillance clinique et para clinique régulière jusqu'à sa sortie.

Le premier contrôle se fait un mois après la sortie. Puis, une fois tous les mois pendant 06 mois. Par la suite, ils sont contrôlés une fois tous les trois mois pendant la première année.

Les contrôles seront espacés de 6 mois pendant les deux premières années qui suivent. Enfin, ils seront revus une fois par an.

II.3. RECUEIL DES DONNEES

Tous les patients ont été opérés par la même équipe, avec le même matériel du service de neurochirurgie du CHU de Béjaia.

Les données de l'étude (anamnestiques, cliniques, para cliniques, thérapeutiques et évolutives) ont été recueillies des registres d'hospitalisation, des dossiers médicaux, des comptes-rendus opératoires, des vidéos et des images opératoires de la VCS (traitement par voie endoscopique) et rapportées sur des fiches individuelles d'exploitation préétablie (voire fiche technique annexe2).

Pour mener à bien ce travail, l'analyse des données a été faite sur les logiciels EPI-INFO et SPSS. Les tableaux des résultats ont été élaborés sur EXCEL puis transférés sur WORD.

Nous avons également utilisé le logiciel ZOTERO pour le renvoi bibliographique selon le style Vancouver, recommandé pour la rédaction scientifique médicale. Nous avons suivi des formations nationales et internationales pour pouvoir maîtriser ces logiciels.

Nous déclarons ne pas avoir de conflits d'intérêts en relation avec notre travail.

II.4. LES MOYENS MATERIELS ET INSTRUMENTS

Le service de la neurochirurgie du CHU Béjaia est doté d'une colonne d'endoscopie ainsi que du matériel nécessaire pour la pratique et la réalisation de la ventriculocisternostomie par voie endoscopique.



Figure 48: Colonne d'endoscopie (CHU Béjaia)



Figure 49: Source de lumière froide (CHU Béjaia)



Figure 50: Caméra HD (CHU Béjaia)

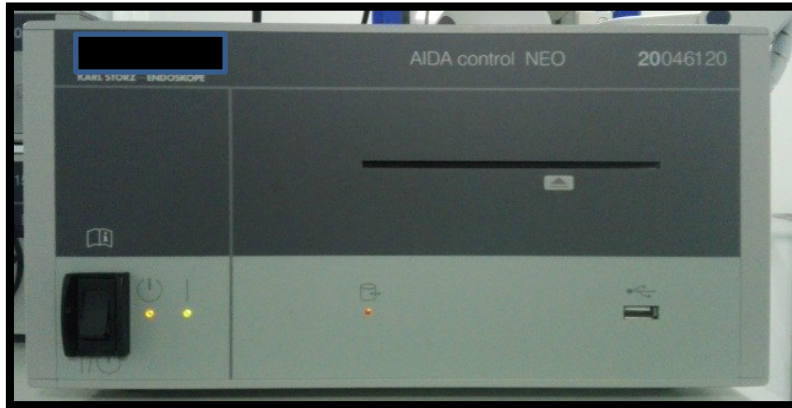


Figure 51 : Système *AIDA* (*Advanced Image and Data Acquisition*) pour l'enregistrement des vidéos (CHU Béjaia)

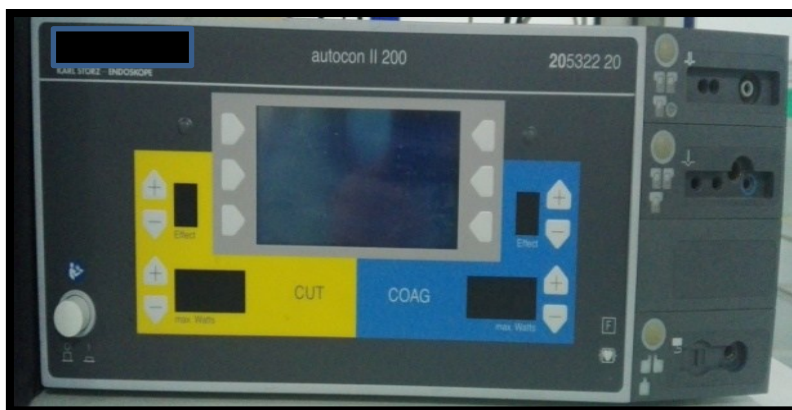


Figure 52 : Bistouri électrique pour coagulation bipolaire et monopolaire (CHU Béjaia)



Figure 53 : Matériel d'endoscopie utilisé au CHU de Béjaia

1/Fibre optique, 2/Endoscope OI pro, 3/Mandrin, 4/Gaine pour endoscope, 5/Optique 12°, 6/Pince à préhension, 7/Sonde bipolaire à pointe mousse, 8/Sonde monopolaire à pointe mousse, 9/Sonde de Fogarty



Figure 54 : Matériel d'endoscopie utilisé (CHU de Béjaia) 1/Sonde Fogarty, 2/Gaines pour optique, 3/optique 12°, 4/Optique 30°, 5/Mandrin, 6/Endoscope 'Gaab', 7/Mandrin, 8/Endoscope 'OI pro', 9/Sonde de coagulation bipolaire, 10/ Sonde de coagulation monopolaire, 11/Ciseaux, 12/Pince à préhension, 13/Sonde d'aspiration, 14/Fibre optique

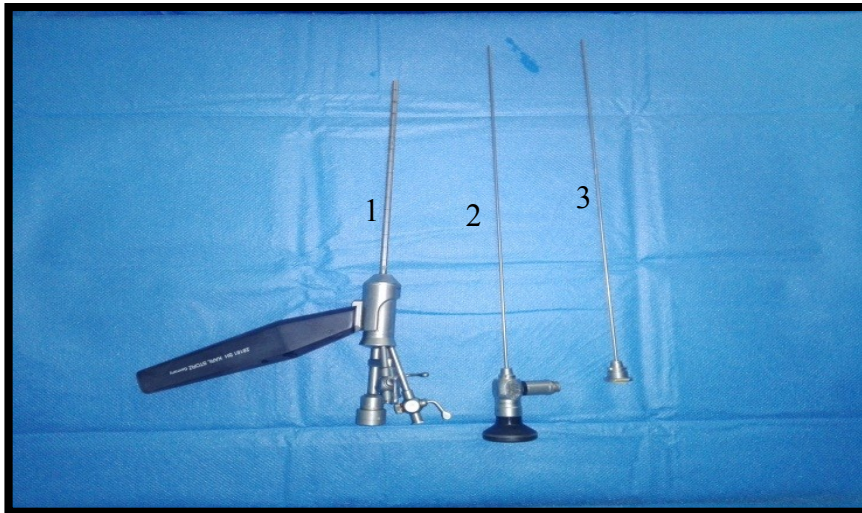


Figure 55 : 1/Endoscope 'Oi HandyPro', 2/optique12°, 3/mandrin (CHU Béjaia)

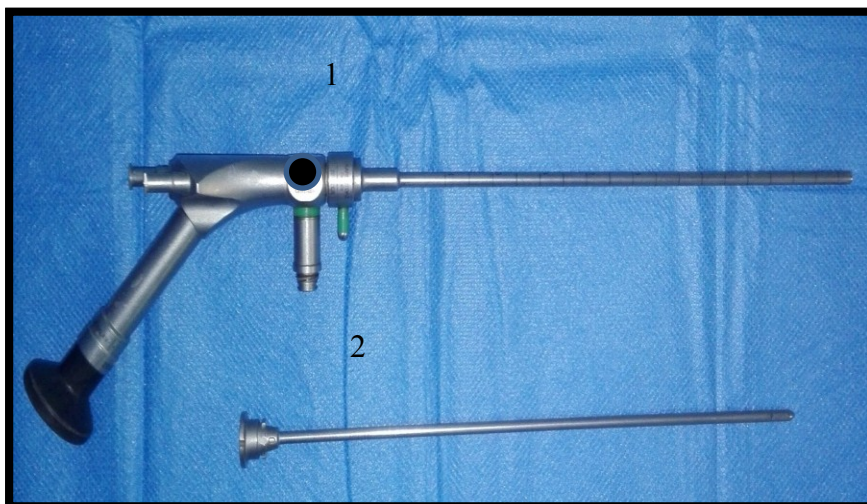


Figure 56 : 1/Endoscope 'Gaab 6°', 2/Mandrin (CHU Béjaia)

II.5. TECHNIQUE OPERATOIRE

- Préparer et vérifier le matériel d'endoscopie et s'assurer qu'il est fonctionnel et stérile.
- En salle opératoire, la colonne d'endoscopie est placée en face de l'opérateur et ses aides.
- Les pédales pour coagulation bipolaire et monopolaire sont sous le contrôle de l'opérateur.
- L'endoscope et les différents instruments pour la réalisation de la VCS sont préparés sur table.
- Le patient est installé en position décubitus dorsal, tête sur têtère fixée en légère flexion.
- Repérage et traçage du site opératoire (Le point de Kocher ou le point coronal) situé à 12cm du nasion et 2,5 cm en dehors de la ligne médiane, soit à 12 cm de la ligne médio-pupillaire à droite (l'hémisphère mineur pour le droitier).

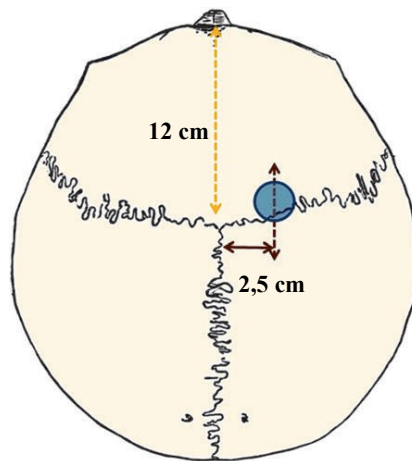


Figure 57 : Repères anatomiques du site opératoire (21)

- Incision cutanée linéaire de 02 cm environ, les berges cutanées sont écartées à l'aide d'un écarteur auto statique.



Figure 58 : Traçage de l'incision cutanée (Service de Neurochirurgie, CHU Béjaia)

-Forage d'un trou de trépan en regard qui se projette, en général, juste en avant de la suture coronale, à 25 mm en dehors et en avant de la jonction sagittale coronale.



Figure 59 : Trou de trépan (Service de neurochirurgie, CHU Béjaia)

-Ouverture de la dure mère et réalisation d'une petite cortotomie de (06 mm) 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 épilepsie post-opératoire. Elle est réalisée au moyen d'une pince bipolaire sur la partie moyenne de la 2^{ème} circonvolution frontale (F2).

-Introduction de la chemise avec le mandrin, selon la bissectrice de l'angle racine du nez-conduit auditif externe à travers la cheminée.

-Le retrait du mandrin permet l'issue de LCR qui est collecté dans un tube stérile pour étude et recherche des marqueurs tumoraux lors des hydrocéphalies secondaires à une tumeur pinéale. Le mandrin est remplacé par une optique 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 au respect des différentes structures présentes à ce niveau :



Figure 60 : Foramen de Monro et ses repères anatomiques

(Service de neurochirurgie, CHU Béjaia)

*Le pilier antérieur du trigone qui forme le bord antérieur du foramen inter ventriculaire (Monro). Sa lésion peut engendrer des troubles de la mémoire.

*Le plexus choroïde qui est un élément fondamental pour le repérage anatomique.

*Les structures vasculaires : La veine septale antérieure et la veine thalamostriée qui se drainent, en arrière du foramen inter ventriculaire, dans la veine cérébrale interne.

*Le septum pellucidum peut être fenestré en fonction du degré d'évolution de l'hydrocéphalie.

*Le trou de Monro est généralement dilaté en cas d'hydrocéphalie. Son diamètre doit admettre le passage de l'endoscope.

-En cas de kyste colloïde qui obstrue le trou de Monro, on réalise l'exérèse du kyste afin de pouvoir progresser dans la lumière pour atteindre le troisième ventricule et effectuer la VCS.

-Dans la cavité du troisième ventricule, en s'orientant vers l'avant, nous apercevons : les deux corps mamillaires, le plancher du troisième ventricule ainsi que 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.

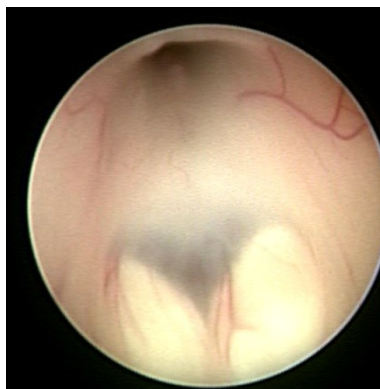


Figure 61 : Vue endoscopique du 3^{ème} ventricule (Service de neurochirurgie, CHU Béjaia)

-L'ouverture du plancher (stomie) est classiquement réalisée au centre de ce triangle (Triangle infundibulo-mamillaire), au moyen de la sonde coagulante, en 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 oculomoteur commun).

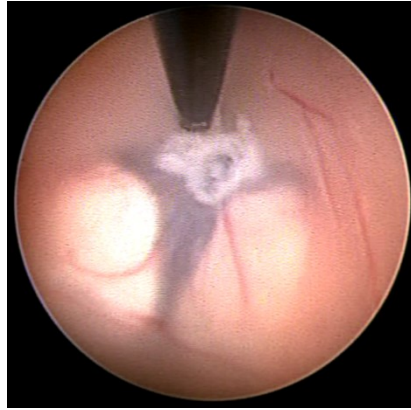


Figure 62 : Ouverture du plancher du 3^{ème} ventricule (stomie) - Service de neurochirurgie, (CHU Béjaia)

-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. Elle est, par ailleurs, utile dans l'hémostase en comprimant les berges de la stomie pendant quelques secondes, en cas de saignements minimes.

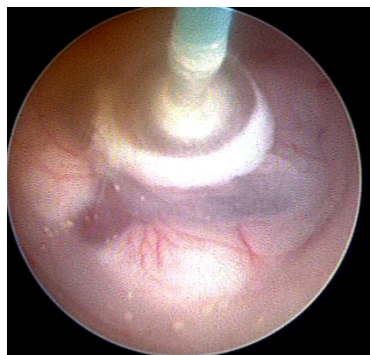


Figure 63 : Agrandissement de la stomie (Service de neurochirurgie, CHU Béjaia)

-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 Liliequist, plus

qu'indispensable pour la réussite de la VCS. Elle sera confirmée par la visualisation d'un flux de LCR à travers la stomie par les mouvements des berges (un flux systolo-diastolique). A ce niveau, le tronc basilaire et ses branches sont visualisés ainsi que le clivus.

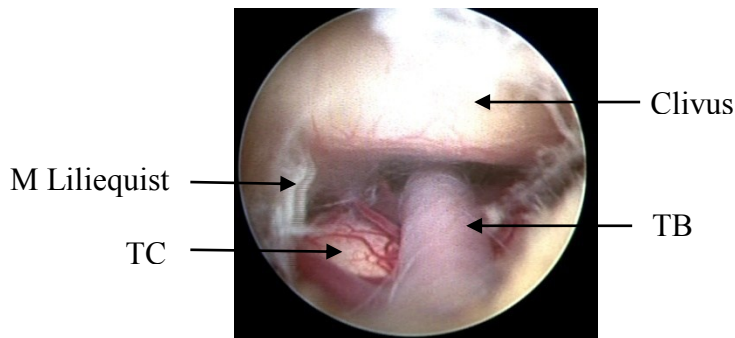


Figure 64 : Ouverture de la membrane de Liliequist (Service de neurochirurgie, CHU Béjaia)

-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 préhension ou au laser en 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 quelques fois des difficultés à sa réalisation.

-L'orientation de l'endoscope en arrière nous permet de visualiser et vérifier l'aspect de l'aqueduc de Sylvius qui est habituellement fermé et/ou sténosé, à l'origine d'une hydrocéphalie tri-ventriculaire. Cette manœuvre est facultative voire même très dangereuse car elle risque fortement de blesser le trigone.

-Lorsqu'il est suffisamment dilaté lors des tumeurs du quatrième ventricule, une biopsie tans-aqueducale peut être effectuée ; mais ceci nécessite une grande expérience couronnée d'une prudence.

-Parfois, la paroi postérieure du V3 est soulevée et infiltrée par un processus de la région pinéale ou du V4. Une biopsie peut alors être réalisée pour avoir le diagnostic histologique de la tumeur. Ces derniers gestes doivent être bien évidemment fait après avoir effectué la ventriculocisternostomie.

-On retire l'endoscope du V3 délicatement en évitant de traumatiser le pilier antérieur du trigone.

-On peut compléter notre geste chirurgical par la coagulation des plexus choroïdes qui doit être de préférence totale et bilatérale pour aboutir à un résultat meilleur, surtout chez les NRS dont l'âge est inférieur à une année (29). Actuellement, certains auteurs la préconisent aussi dans le traitement des hydrocéphalies chroniques de l'adulte (75). Celle-ci sera faite au moyen d'une

sonde coagulante, ou au laser, en 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.

-On retire de façon douce et non traumatique l'endoscope.

-La dure-mère peut être fermée par quelques points séparés, en utilisant parfois de la colle biologique pour assurer une parfaite étanchéité et éviter les fuites post-opératoires de LCR responsables d'infections méningées (21).

-Une suture cutanée point par point termine notre intervention.

II.6.METHODES D'EVALUATION

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

1. Profil épidémiologique (âge, sexe, origine géographique, année de prise en charge).
2. Données cliniques.
3. Données des examens complémentaires (TDM cérébrale, IRM cérébrale, ETF)
4. Aspects endoscopiques peropératoires.
5. Etiologies de l'hydrocéphalie.
6. Evolution post opératoire des patients.

II.7. CRITERES DE SUCCES ET D'ECHEC

Il nous a paru nécessaire et impératif de donner une définition pour le succès et l'échec de la ventriculocisternostomie.

Il n'existe pas un consensus sur les critères qui nous permettent de les définir et les avis sont multiples et divergent dans la littérature (141).

Le succès de la VCS est obtenu lorsqu'une amélioration surtout clinique et aussi radiologique est constatée après la chirurgie ; en absence de complications per ou post opératoires n'ayant pas nécessité la mise en place d'une DVP (28, 141).

Quant à la définition de l'échec de la ventriculocisternostomie, le principal critère retenu est la réapparition de la symptomatologie clinique de l'hydrocéphalie, et surtout le recours à l'ultime solution, qui est la mise en place d'un shunt de dérivation du LCR (DVP) (149).

Kulkarni. Abhaya V. et al (150) 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 et le shunt préalable.

Pourcentage de succès de la VCS = score de l'âge + score de l'étiologie + score du shunt préalable			
Score	Age	+ Etiologie	+ Shunt préalable
0	< 1 mois	Post infectieux	Shunt préalable
10	1 mois à < 6 mois		Pas de shunt préalable
20		Myéломéningocèle Hémorragie intraventriculaire Tumeur cérébrale non tectale	
30	6 mois à < 1 an	Sténose de l'aqueduc Tumeur tectale Autres étiologies	
40	1 an à < 10 ans		
50	≥ 10 ans		

Tableau 2 : Echelle d'évaluation du succès de la VCS chez l'enfant (*Calculation of the ETVSS of Kulkarni*)

Timothy W. Vogel (121) ont défini le succès de la ventriculocisternostomie lorsqu'ils n'auraient pas d'autre chirurgies pour l'hydrocéphalie, cela pour déterminer l'indépendance au shunt (sont définis non shunt dépendants les patients ayant bénéficié d'une ablation de valve et/ou sa ligature et qui sont restés sans shunt pendant la période de suivi).

Melot A. (151) juge que le principal critère de l'efficacité de la VCS est l'amélioration clinique sans nécessité de recours à une mise en place d'une dérivation interne du LCR et que le critère secondaire est la taille des ventricules (troisième ventricule et ventricules latéraux).

Thomas J. Gianaris al (148) ont identifié chez les patients qui ont un score de succès élevé (égal à 90), les facteurs prédictifs du succès de la VCS qui sont : une pression intra crânienne élevée, démontrée par la léthargie et le flux transépendymaire en préopératoire. En postopératoire, le succès est corrélé avec une petite taille des ventricules, spécifiquement le troisième ventricule. L'échec est relié à une grande taille des ventricules en post opératoire.

Giuseppe Cinalli (138), lors de la chirurgie, le critère utilisé pour définir une procédure réussite était la visualisation claire du clivus et de l'artère basilaire. En l'absence de ce critère,

la procédure était considérée comme un échec technique. Les critères cliniques pris en considération pour définir une procédure réussite étaient : une résolution complète de tous les symptômes et signes cliniques ainsi que la disparition de tous les signes radiologiques de l'activité de l'hydrocéphalie. En l'absence d'un de ces critères et lorsqu' une intervention chirurgicale supplémentaire a été réalisée, le traitement était donc considéré comme un échec.

Pour **Cinalli et al** (152), il s'agit de la disparition des signes radiologiques d'hydrocéphalie.

Sidi Mammam et Bouyoucef (28) ont défini le « succès » de la VCS par l'amélioration ou la 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

III.1.DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES

III.1.1.EXPERIENCE DU SERVICE

Procédure endoscopique	Effectif	Pathologie	Effectif	
VCS	360	Hydrocéphalie	360	
Endonasale (par voie endoscopique)	7	Adénome hypophysaire	2	
		Méningiome	1	
		Brèche ostéo-méningée	2	
		Craniopharyngiome	2	
		Mucocèle géante	1	
Kystocisternostomie	15	Kyste arachnoïdien	15	
Tumeur intra-Ventriculaire (TIV)	10	Kyste colloïde du V3	6	
		Craniopharyngiome	2	
		Astrocytome pilocytique du V3	2	
Exoscopie (endoscopie couplée au microscope)	17	APC	Conflits vasculo-nerveux	2
			Neurinome de l'acoustique	3
			Kyste épidermoïde	2
		FCP (astrocytome kystique)	4	
		Adénome hypophysaire	6	
Total	409			

Tableau 3 : Expérience du service de neurochirurgie du CHU bejaia dans les procédures endoscopiques

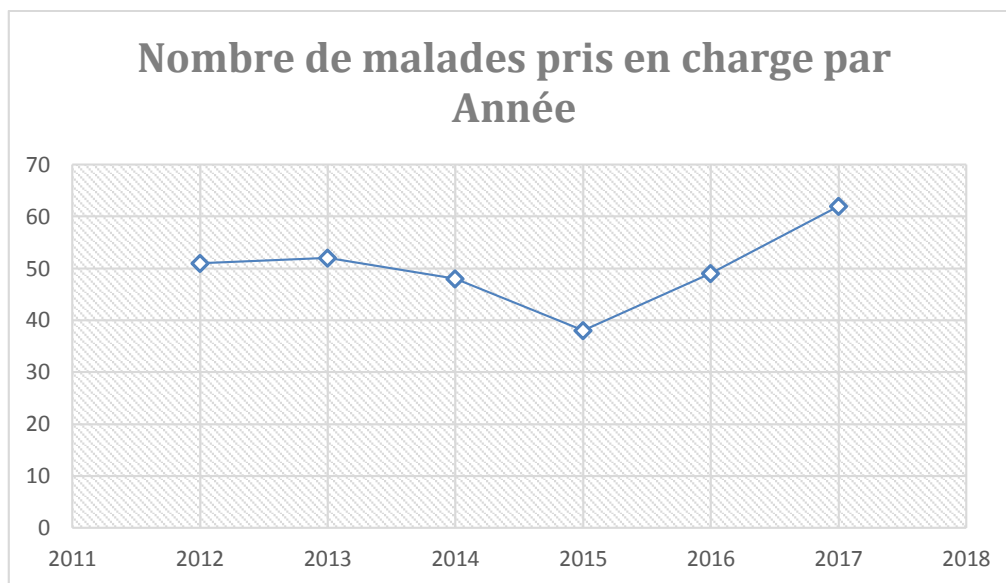
La chirurgie par voie endoscopique a débuté en concomitance avec la création du service de neurochirurgie en février 2012. Depuis, nous avons à notre actif plus de 400 procédures endoscopiques qui sont les suivantes :

La ventriculocisternostomie, kystocisternostomie, chirurgie de tumeur intra ventriculaire, chirurgie par voie endonasale de l'étage antérieur de la base du crâne, l'endoscopie couplée au microscope (la chirurgie de l'angle ponto cérébelleux, les astrocytomes kystiques de la FCP, chirurgie de l'adénome hypophysaire par voie endonasale).

III.1.2. REPARTITION DES VCS SELON L'ANNEE DE PRISE EN CHARGE DE L'HYDROCEPHALIE

Année de prise en charge	Effectif	Pourcentage
2012	51	17,00%
2013	52	17,30%
2014	48	16,00%
2015	38	12,70%
2016	49	16,30%
2017	62	20,70%
Total	300	100,00%

Tableau 4 : Répartition des VCS selon l'année de la prise en charge



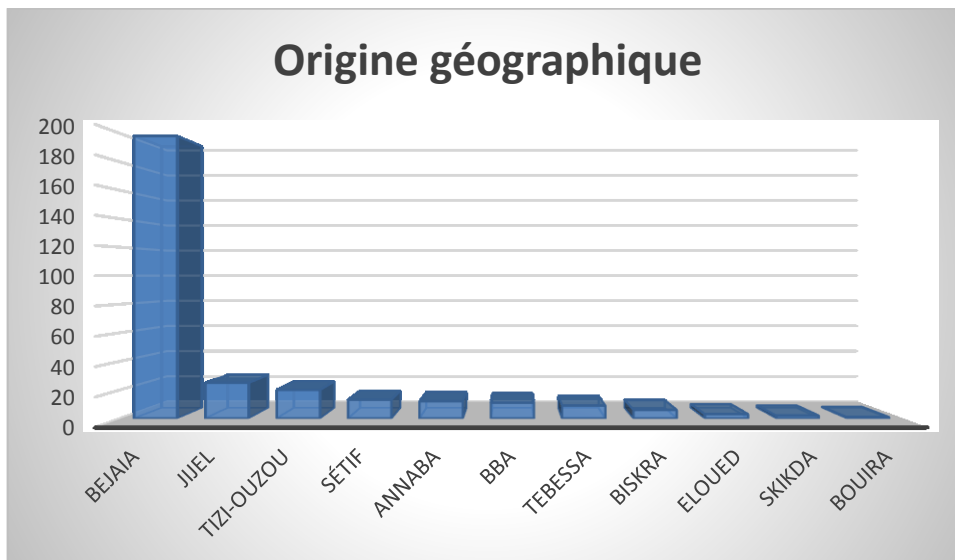
Graph 1: Nombre des malades pris en charge par année

Durant une période de 06 ans (février 2012 - novembre 2017), le nombre des malades opérés par année est pratiquement constant avoisinant 50 patients par année (soit un taux de 16,66%) avec une légère baisse pour l'année 2015 (soit 12,70%) et un taux élevé pour l'année 2017 (soit 20,70%). Les oscillations sont en rapport principalement avec la disponibilité du matériel.

III.1.3. REPARTITION DES PATIENTS SELON L'ORIGINE GEOGRAPHIQUE

Wilaya d'origine	Effectif	Pourcentage
Béjaia	198	66,00%
Jijel	25	8,30%
Tizi-Ouzou	20	6,70%
Sétif	13	4,30%
Annaba	12	4,00%
BBA	11	3,70%
Tébessa	9	3,00%
Biskra	6	2,00%
El Oued	3	1,00%
Skikda	2	0,70%
Bouira	1	0,30%
Total	300	100,00%

Tableau 5 : Répartition des patients selon l'origine géographique

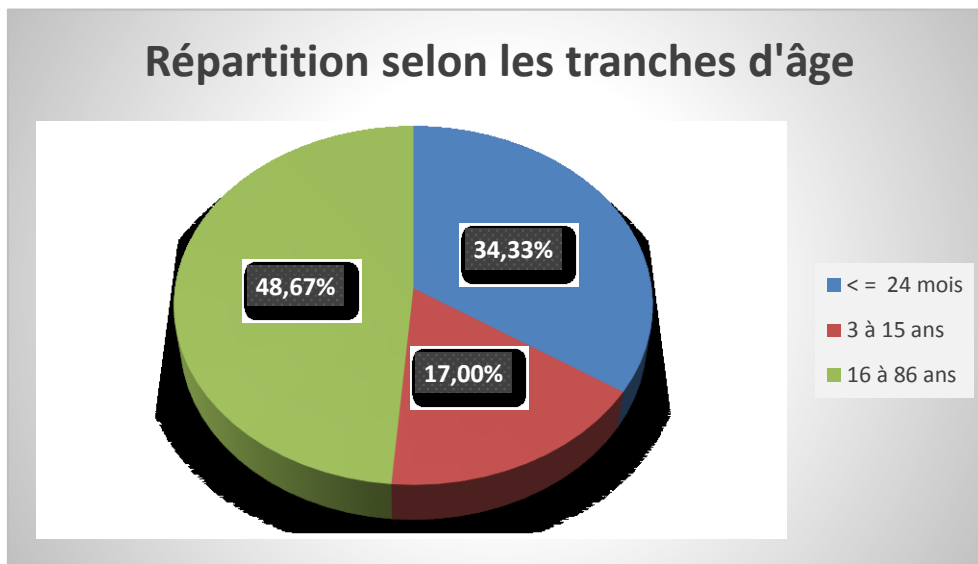


Graphe 2 : Répartition des patients selon l'origine géographique

L'immense majorité de nos malades est originaire de la wilaya de Béjaia avec un nombre de 198 (soit 66,00%) et qui représente 2/3 des patients. Par ailleurs, si on additionne la ville de Bejaia aux wilayas limitrophes dont Jijel, BBA, Tizi Ouzou et Sétif, nous avons un taux de 89%. Ceci démontre le caractère régional dans la prise en charge des hydrocéphalies par VCS.

III.1.4. REPARTITION DES PATIENTS SELON L'AGE

Age	Tranche d'Age	Effectif	Pourcentage
≤ 24 mois	Nourrissons	103	34,33%
3 à 15 ans	Enfants	51	17,00%
16 à 86 ans	Adultes	146	48,67%
	Total	300	100,00%

Tableau 6 : Répartition des patients selon l'âge**Graph 3 :** Répartition des patients selon l'âge

Notre série est très hétérogène, car nous avons opéré des patients hydrocéphales tout âges confondus. Elle comprend des NRS à un âge inférieur ou égal à 24 mois (soit 34%), des enfants à un âge inférieur ou égal à 15 ans (soit 17%) et des adultes dont l'âge est supérieur ou égal à 16 ans (soit 49%).

La moyenne d'âge des malades de notre série était de 40 ans avec des extrêmes d'âge allant de 01 mois à 86 ans.

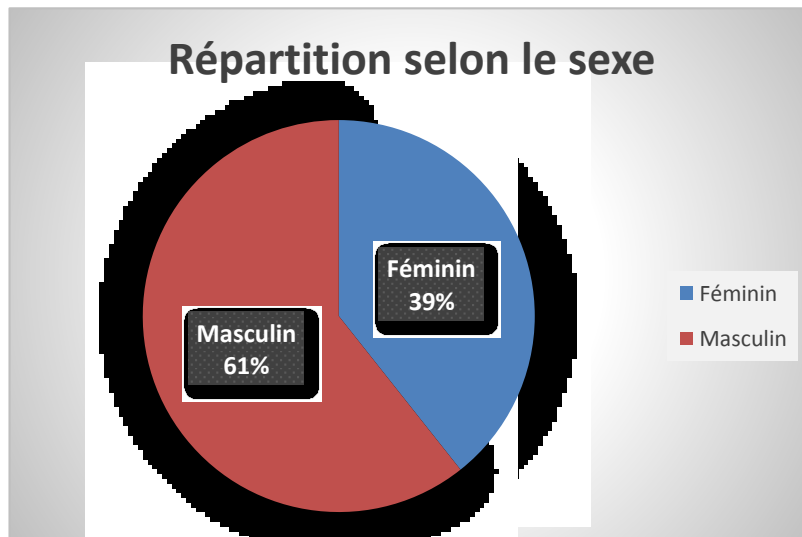
Chez les nourrissons âgés de 01 à 24 mois, la moyenne d'âge était de 08 mois. (voir page 124)

Chez les enfants de 3 à 15 ans, la moyenne d'âge était de 07 ans. (voir page 127)

La moyenne d'âge pour les adultes âgés de 16 à 86 ans était de 51 ans. (voir page 128)

III.1.5. REPARTITION DES PATIENTS SELON LE SEXE

Sexe	Effectif	Pourcentage
Féminin	118	39,30%
Masculin	182	60,70%
Total	300	100,00%

Tableau 7 : Répartition des patients selon le sexe**Graphe 4:** Répartition des patients selon le sexe

La répartition selon le sexe est bien illustrée dans le tableau ci-dessus. On note une nette prédominance masculine avec un effectif de 182 patients de sexe masculin (soit 60,7%) et un nombre de 118 de sexe féminin (soit 39,30%).

Sex ratio = 1,54.

III.2.DONNEES CLINIQUES

III.2.1.LES ANTECEDENTS

Antécédents médicaux (≤ 24 mois)		Effectif	Pourcentage
Infections néonatales	Méningite	22	21,36%
	Autres	21	20,39%
Prématurité		19	18,45%
Hémorragie néonatale		14	13,59%
Malformation cardiaque		2	1,94%
Sd de West		2	1,94%

Tableau 8 : Les antécédents médicaux des patients ≤ 24 mois

Les enfants dont l'âge est ≤ 24 mois ont des antécédents de méningite dans 22 cas (soit 21,36%). Une infection néonatale a été notée chez 21 patients (soit 20,39%). 19 cas (soit 18,45%) étaient des prématurés et 14 cas (soit 13,59%) ont présenté une hémorragie néonatale.

Antécédents médicaux (> 24 mois et < 16 ans)	Effectif	Pourcentage
Epilepsie	4	7,84%
Hémorragie néonatale	3	5,88%
Infection néonatale	6	11,76%
Infection urinaire	1	1,96%
Méningite	6	11,76%

Tableau 9: Les antécédents médicaux des patients de > 24 mois et < 16 ans

Les enfants dont l'âge est > 24 mois et < 16 ans ont des antécédents de méningite chez 6 patients (soit 11,76%) ; de même pour les infections néonatales. Quatre cas (soit 7,84%) étaient des épileptiques et trois (soit 5,88%) ont présenté dans leurs antécédents une hémorragie néonatale.

Antécédents médicaux ≥ 16 ans		Effectif	Pourcentage
Pathologies neurologiques	Traumatisme crânien	6	4,11%
	Epilepsie	3	2,05%
	AVC ischémique	2	1,37%
	Alzheimer	2	1,37%
	Parkinson	1	0,68%
Pathologies métaboliques	HTA	23	15,75%
	HTA diabète AVC	3	2,05%
	HTA et AVC	4	2,74%
	HTA et Diabète	18	12,33%
	Diabète	6	4,11%
Pathologies infectieuses	Méningite	7	4,79%
	Infection urinaire	1	0,68%
Autres pathologies	Asthme	4	2,74%
	Troubles psychiatriques	4	2,74%
	Cancer bronchique	3	2,05%
	Surdité	3	2,05%
	Insuffisance Rénale	1	0,68%
	Ulcère gastrique	1	0,68%

Tableau 10 : Les antécédents médicaux des patients de ≥ 16 ans

Chez les adultes, 23 de nos malades (soit 15,75%) sont suivis pour HTA, 18 cas (soit 12,33%) pour HTA et diabète. Un antécédent de traumatisme crânien a été rapporté chez 6 patients adultes (soit 4,11%). L'Alzheimer a été retrouvé chez 2 adultes (soit 1,37%). Quatre malades (soit 2,74%) ont été suivis pour des troubles psychiatriques.

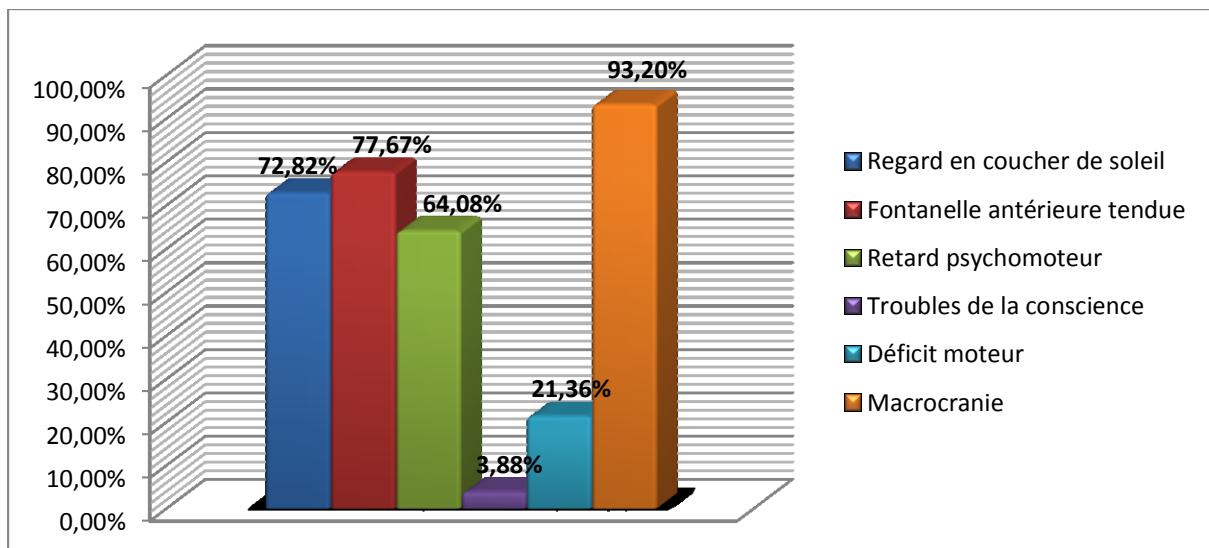
III.2.2.MANIFESTATIONS CLINIQUES SELON L'AGE

L'âge est un paramètre prédictif car il conditionne l'aspect clinique et le pronostic.

Lorsque les sutures du crâne sont perméables, la manifestation essentielle est une macrocraque progressive. Lorsque le crâne est « fermé » chez l'enfant plus grand (en moyenne à partir de 20 mois) et l'adulte, l'hydrocéphalie se traduit par le syndrome d'hypertension intra-crânienne.

Manifestations cliniques (enfants ≤ 24 mois)		
Manifestations cliniques	Effectif	Pourcentage
Macrocrânie	96	93,20%
Regard en coucher de soleil	75	72,82%
Fontanelle antérieure tendue	80	77,67%
Retard psychomoteur	66	64,08%
Troubles de la conscience	4	3,88%
Déficit moteur	22	21,36%

Tableau 11 : Manifestations cliniques (enfants ≤ 24 mois)



Graph 5 : Manifestations cliniques (enfants ≤ 24 mois)

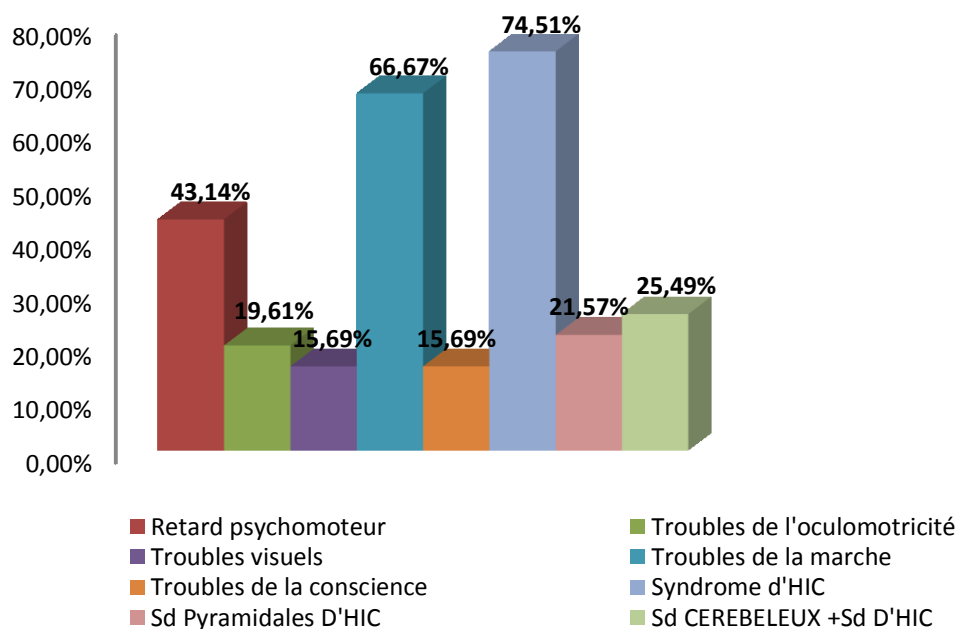
La macrocrânie a été constatée par les membres de la famille et confirmée par la mesure du périmètre crânien dans sa plus grande circonférence en passant par les bosses frontaux, pariétaux et occipitaux. Elle représente le maître symptôme dans nos observations et elle est notée chez 96 enfants (soit 93,20%).

L'examen clinique retrouve en association à la macrocrânie :

- Une fontanelle antérieure tendue chez 80 patients (soit 77,67%).
- Un regard en coucher de soleil chez 75 cas (soit 64,08%).
- Un retard psychomoteur dans 66 cas (soit 64,08%).
- Les 04 cas ayant présenté des troubles de la conscience sont ceux ayant une hydrocéphalie d'origine tumorale.

Manifestations cliniques (> 24 mois et < 16 ans)		
Manifestations cliniques	Effectif	Pourcentage
Retard psychomoteur	22	43,14%
Troubles de l'oculomotricité	10	19,61%
Troubles visuels	8	15,69%
Troubles de la marche	34	66,67%
Troubles de la conscience	8	15,69%
Syndrome d'HTIC	38	74,51%
Sd Pyramidale +Sd d'HTIC	11	21,57%
Sd Cérébelleux +Sd d'HTIC	13	25,49%

Tableau 12 : Manifestations cliniques (> 24 mois et < 16 ans)

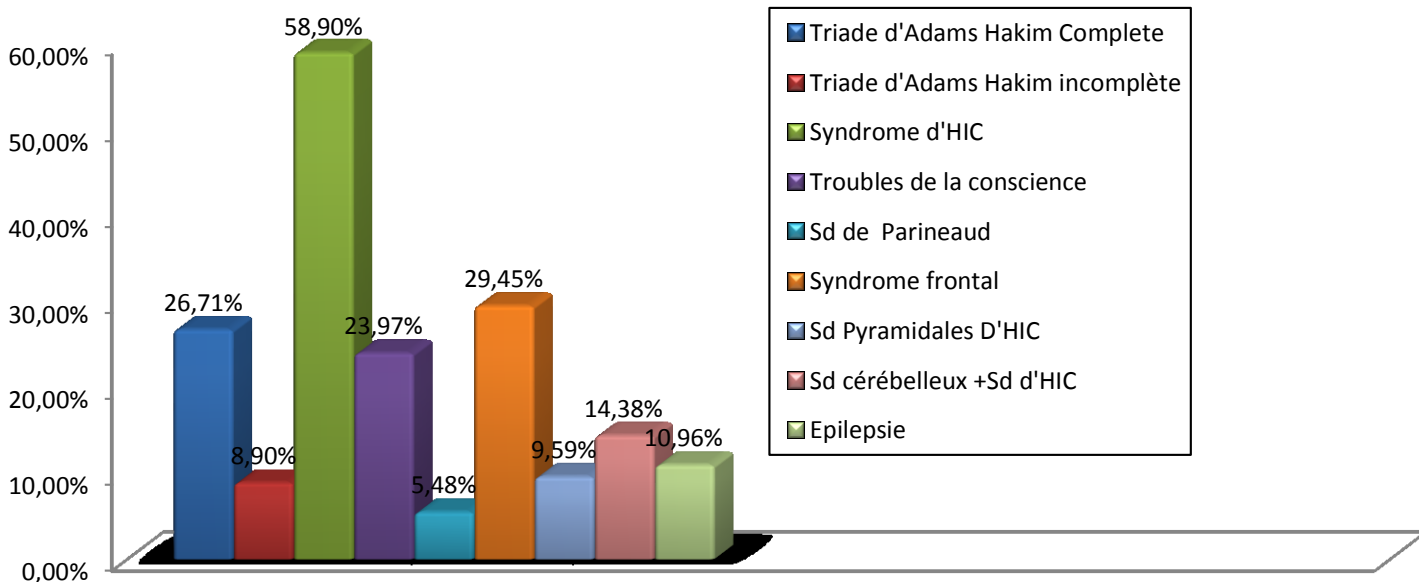


Graph 6 : Manifestations cliniques (> 24 mois et < 16 ans)

Le syndrome d'HTIC est retrouvé chez 38 patients (soit 74,51%). Il est associé au syndrome cérébelleux dans 13 cas (soit 25,49%) et au syndrome pyramidal dans 11 cas (soit 21,57%). Trente-quatre enfants soit (66,67%) ont présenté des troubles de la marche. Un retard psychomoteur est noté chez 22 cas (soit 43,14%).

Manifestations cliniques (Adulte \geq 16 ans)		
Manifestations cliniques	Effectif	Pourcentage
Triade de Hakim et Adams complète	39	26,71%
Triade de Hakim et Adams incomplète	13	08,90%
Syndrome d'HTIC	86	58,90%
Troubles de la conscience	35	23,97%
Sd de Parineaud	8	5,48%
Syndrome frontal	43	29,45%
Sd Pyramidale+Sd d'HTIC	14	9,59%
Sd cérébelleux +Sd d'HTIC	21	14,38%
Epilepsie	16	10,96%

Tableau 13 : Manifestations cliniques (adultes \geq 16 ans)



Graph 7 : Manifestations cliniques (adultes $>$ 16 ans)

-Le syndrome d'HTIC est retrouvé chez 86 cas (soit 58,90), il est associé au syndrome cérébelleux dans 21 cas (soit 14,38%) et au syndrome pyramidal dans 14 cas (soit 9,59%).

-La triade de Hakim et Adams (complète dans 39 cas et incomplète dans 13 cas).

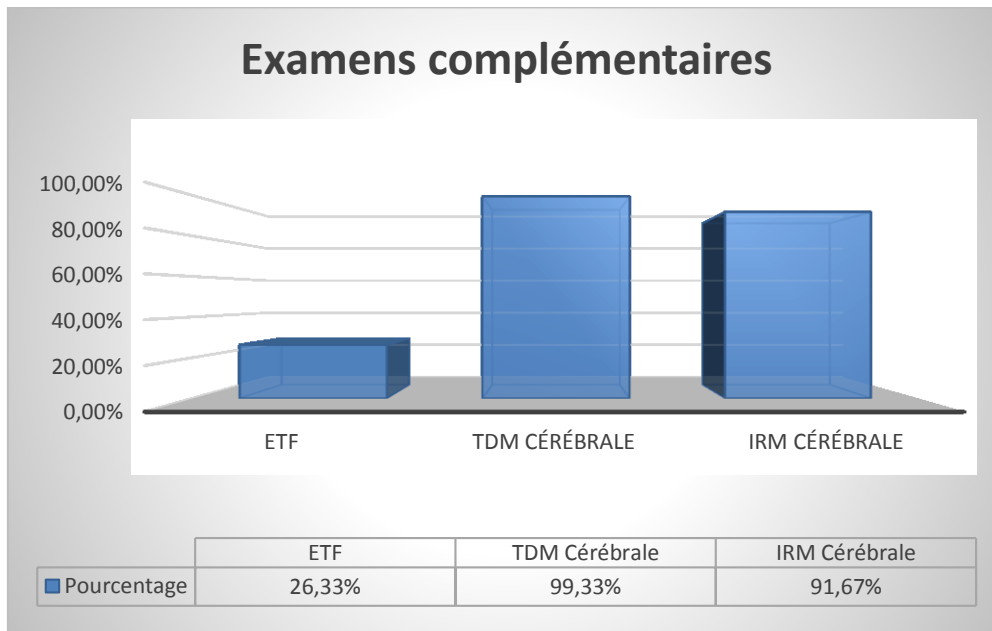
-Un syndrome frontal est noté chez 43 patients (soit 29,45%), un Sd de Parinaud chez 08 cas (soit 5,48%), des troubles de la conscience chez 35 malades (soit 23,97%) ainsi qu'une épilepsie chez 16 adultes (soit 10,96%).

III.3. DONNES DES EXAMENS COMPLEMENTAIRES

III.3.1. REPARTITION DES PATIENTS SELON LE TYPE D'IMAGERIE

Examen complémentaire	Effectif	Pourcentage
ETF	79	26,33%
TDM Cérébrale	298	99,33%
IRM Cérébrale	275	91,67%

Tableau 14: Répartition des patients selon le type d'imagerie



Graphe 8 : Répartition des patients selon le type d'imagerie

-L'ETF n'est adaptée qu'aux nouveaux nés et aux nourrissons à fontanelles perméables. Elle a été réalisée chez 79 enfants (soit 26,33%).

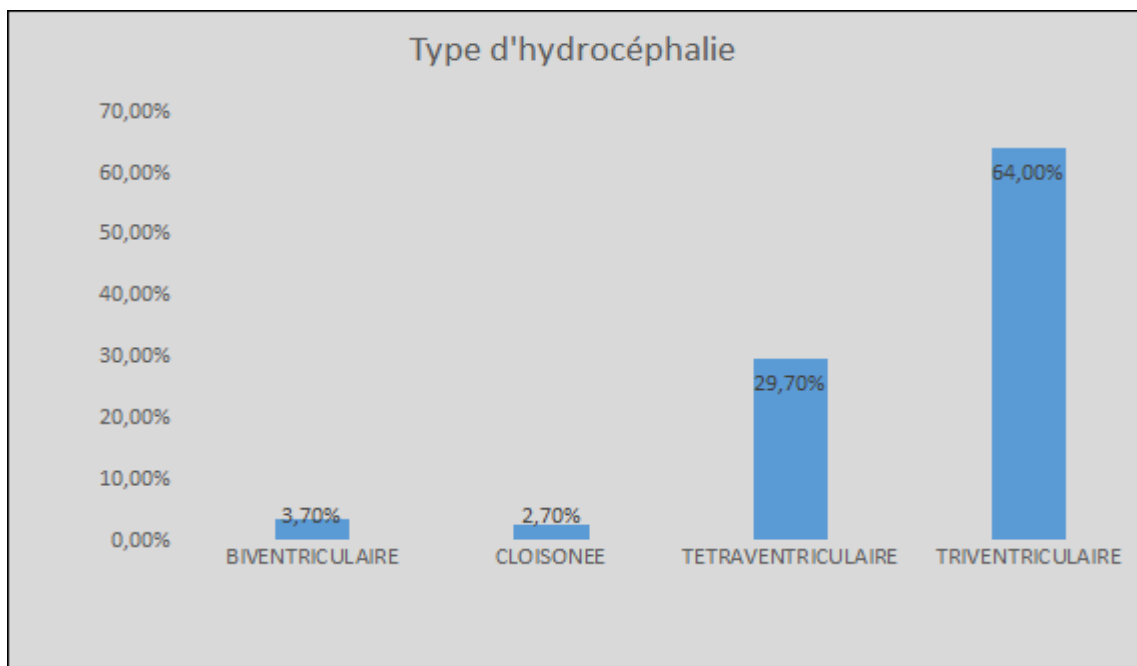
-La TDM a permis de confirmer l'hydrocéphalie, d'évaluer son caractère actif et de fournir une orientation étiologique. La quasi totalité de nos patients ont bénéficié d'une TDM cérébrale avec un effectif de 298 malades (soit 99,33%).

-L'imagerie par résonance magnétique a permis de poser le diagnostic positif et étiologique d'hydrocéphalie chez 275 cas (soit 91,67%).

III.3.2. REPARTITION DES PATIENTS SELON LE TYPE D'HYDROCEPHALIE

Type d'hydrocéphalie	Nombre de malades	Pourcentage
BIVENTRICULAIRE	11	3,70%
CLOISONNEE	8	2,70%
TETRAVENTRICULAIRE	89	29,70%
TRIVENTRICULAIRE	192	64,00%
Total	300	100,00%

Tableau 15 : Répartition des patients selon le type d'hydrocéphalie



Graph 9 : Répartition des patients selon le type d'hydrocéphalie

-L'hydrocéphalie tri ventriculaire représente le type le plus fréquent avec un effectif égal à 192 cas (soit 64,00%). Ceci est dû à une raison que notre série englobe l'hydrocéphalie secondaire à la sténose de l'aqueduc de Sylvius, aux tumeurs de la fosse cérébrale postérieure et de la région pinéale.

-Un effectif de 89 cas (soit 29,70%) est de type de tétraventriculaire et 8 cas (soit 2,70%) est de type cloisonné (appelé également multi kystique, multiloculaire ou complexe).

III.4. LES ETIOLOGIES DES HYDROCEPHALIES

Etiologie		Effectif	Pourcentage
Malformatives	Sténose de l'aqueduc « essentielle »	27	9,00%
	Malformation de Dandy Walker	25	8,33%
	Spina bifida	28	9,33%
	Sténose du trou de Monro	2	0,67%
	Malformation d'Arnold Chiari	13	4,33%
Acquises	Post infectieuse	16	5,33%
	Post hémorragique	20	6,67%
	Post traumatique	3	1,00%
Hydrocéphalie Chronique de l'adulte		52	17,33%
Idiopathique		25	8,33%
LOVA (<i>Longstanding Over Ventriculomegaly in Adult</i>)		18	6,00%
Tumorale	FCP	26	8,67%
	APC	4	1,33%
	Craniopharyngiome	2	0,67%
	Kyste colloïde du V3	4	1,33%
	Kyste sous épendymaire	3	1,00%
	Tumeur pinéale	8	2,67%
	Gliome de la lame tectale	3	1,00%
Malades shuntés		17	5,67%
Kyste arachnoïdien du V3		3	1,00%
Vasculaire (Anévrisme de l'ampoule de Galien)		1	0,33%
Total		300	100,00%

Tableau 16 : Répartition des patients selon l'étiologie de l'hydrocéphalie

L'hydrocéphalie malformative représente l'étiologie la plus fréquente dans notre série. Elle est retrouvée chez 95 malades (soit 31,61% des cas). Les malformations les plus rencontrées sont les spina bifida chez 28 patients (soit 9,33%) suivies des sténoses de l'aqueduc de Sylvius, les malformations de Dandy Walker et Arnold Chiari et 2 cas de sténose du trou de Monro (soit 0,67%).

L'hydrocéphalie chronique de l'adulte a été retrouvée chez 52 patients (soit 17,33% des cas). L'origine tumorale a été notée chez 50 patients (soit 16,66% des cas).

Les LOVA ont été observés chez 18 cas (soit 6% des cas). Un dysfonctionnement de valve chez 17 malades shuntés (soit 5,67%).

Trois (03) Kystes arachnoïdiens du V3 soit 01%

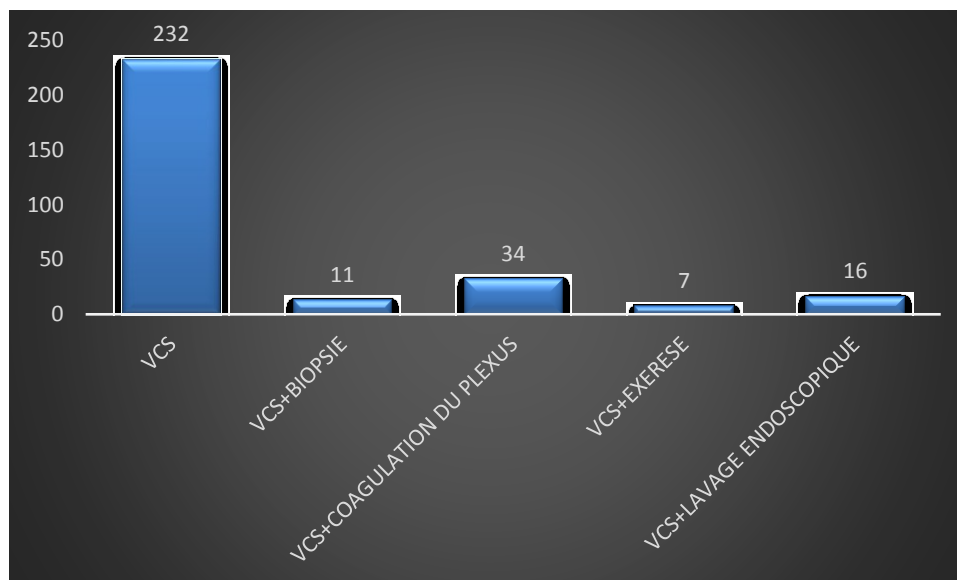
Un seul cas (soit 0,33%) d'anévrisme de l'ampoule de Galien a été observé.

III.5. DONNEES ENDOSCOPIQUES DE LA VCS

III.5.1. TECHNIQUES CHIRURGICALES

Techniques chirurgicales	Effectif	Pourcentage
VCS seule	232	77,30%
VCS + Biopsie tumorale	11	3,66%
VCS + Coagulation du plexus	34	11,33%
VCS + Exérèse tumorale	7	2,30%
VCS + Lavage endoscopique	16	5,30%

Tableau 17 : Les techniques chirurgicales procédées



Graph 10 : Les techniques chirurgicales procédées

La VCS est associée à d'autres gestes chirurgicaux tels que la coagulation du plexus choroïde dans 34 cas (soit 11,33%). Un lavage endoscopique pour les hémorragies avec inondation ventriculaire dans 16 cas (soit 5,30%). Une VCS associée à une biopsie dans 11 cas (soit 3,66%). Une VCS associée à une exérèse tumorale dans 07 cas (soit 2,30%).

III.5.2.ASPECTS ENDOSCOPIQUES PER OPERATOIRES

Aspects endoscopiques peropératoires		Effectif	Pourcentage
Visualisation du trou de Monro	Dilaté	264	88,00%
	Sténosé	2	0,67%
	Non dilaté	15	5,00%
	Obstrué par la lésion	12	4,00%
	Non précisé	7	2,33%
Aspects du septum pellucidum	Normal présent	179	59,67%
	Ouvert (Trabéculations)	86	28,67%
	Abscent	26	8,67%
	Non précisé	9	3,00%
Aspect du plancher du V3	Epais	127	42,33%
	Fin	58	19,33%
	Fin et flottant	110	36,67%
	Non précisé	5	1,67%
Aspect des tubercules mamillaires	Saillants	86	28,67%
	Serrés	57	19,00%
	Non saillants	148	49,33%
	Non précisé	9	3,00%
Situation du tronc basilaire	Normale	277	92,33%
	Anormale	18	6,00%
	Non précisée	5	1,67%
Présence de la membrane de Liliequist	Abscente	244	81,33%
	Présente	44	14,67%
	Non précisée	12	4,00%

Tableau 18 : Aspects endoscopiques per opératoires

L'endoscopie cérébrale a la particularité de décrire de façon instantanée et en temps réel, lors de la réalisation de la ventriculocisternostomie, les aspects endoscopiques suivant :

- Les rapports des tumeurs avec les structures anatomiques de voisinage (kyste colloïde du V3, craniopharyngiome intra ventriculaire du V3....).
- Les séquelles liées aux lésions hémorragiques (dépôt d'hémosidérine secondaire à une hémorragie intra ventriculaire) et infectieuses (méningites).
- Les anomalies congénitales telles que les sténoses congénitales du trou de Monro et de l'aqueduc de Sylvius.
- Les anomalies liées à l'hydrocéphalie (l'ouverture ou l'absence du septum pellucidum, l'aspect fin ou épais du plancher du troisième ventricule).

En peropératoire, l'aspect endoscopique du trou de Monro était dilaté chez 264 malades (soit 88% des cas), obstrué par une lésion chez 12 patients (soit 4% des cas). Le septum pellucidum était ouvert chez 86 cas (soit 28,67%). Le plancher du V3 était épais chez 127 cas (soit 42,33% des cas). Cependant, il était d'aspect fin et flottant chez 110 patients (soit 36,67% des cas). Le tronc basilaire était de situation anormale chez 18 patients (soit 6% des cas). La membrane de Liliequist était présente chez 44 malades (soit 14,67% des cas).

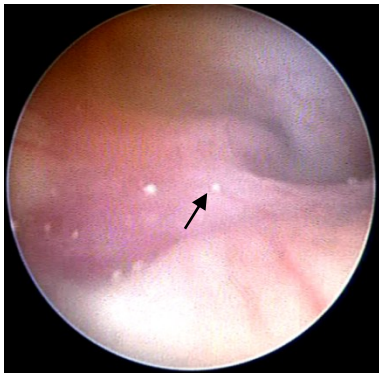


Figure 65 : Méningite bactérienne CHU Béjaia

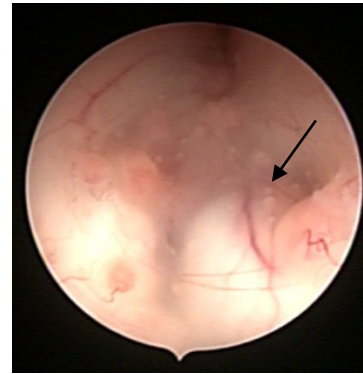


Figure 66 : Méningite tuberculeuse CHU Béjaia



Figure 67 : Dépôt d'hémosidérine CHU Béjaia

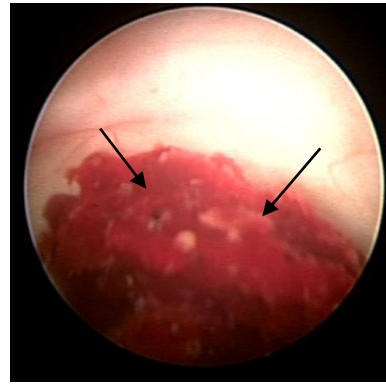


Figure 68 : hématome intraventriculaire CHU Béjaia



Figure 69 : Kyste colloïde du V3 CHU Béjaia

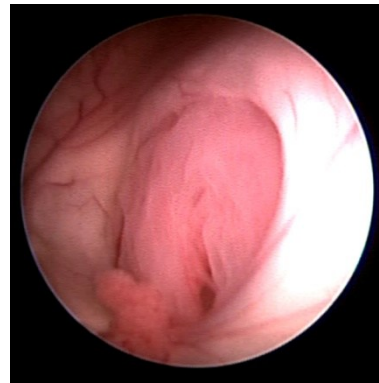


Figure 70: Tumeur du V3 obstruant le trou de Monro CHU Béjaia

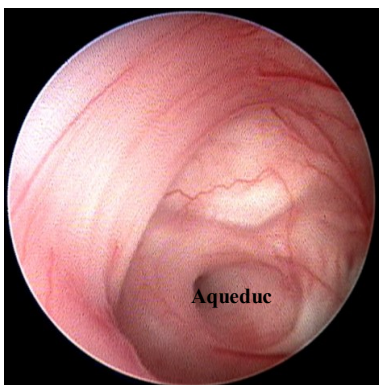


Figure 71: Tumeur pinéale CHU Béjaia

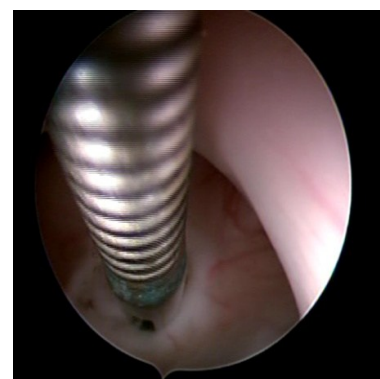


Figure 72 : Biopsie d'une tumeur duV4 CHU Béjaia



Figure 73 : Tronc basilaire CHU Béjaia



Figure 74 : Membrane de Liliequist perforée CHU Béjaia

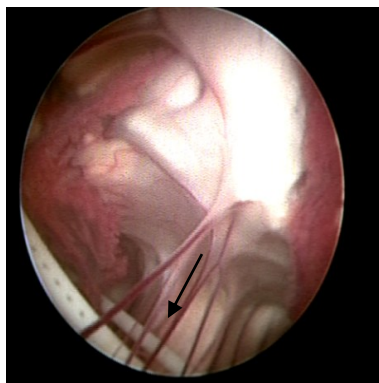


Figure 75 : Cathéter intraventriculaire CHU Béjaia

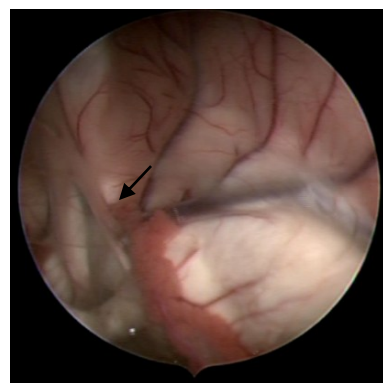


Figure 76: Sténose congénitale du trou de Monro CHU Béjaia

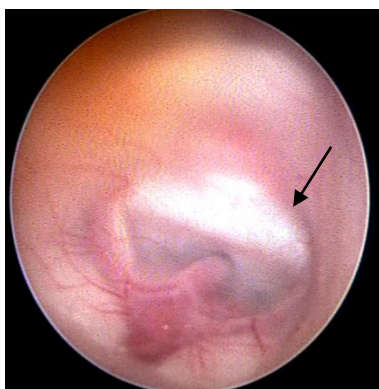


Figure 77 : Aspect fin du plancher CHU Béjaia

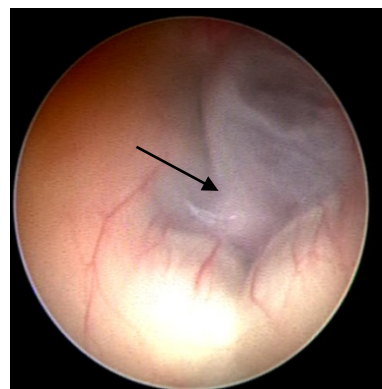


Figure 78 : Aspect fin et flottant du plancher du V3 CHU Béjaia

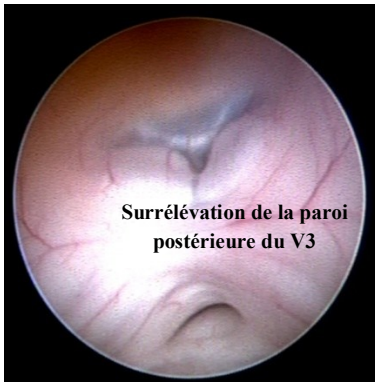


Figure 79 : Anévrysme de l'ampoule de Galien

CHU Béjaia

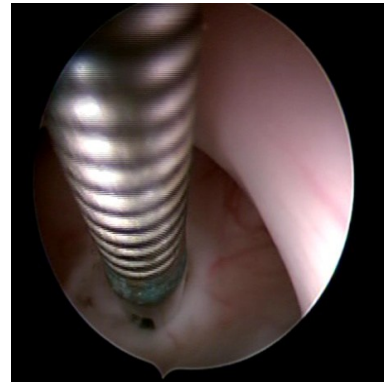


Figure 80 : Biopsie d'une tumeur du V4

CHU Béjaia

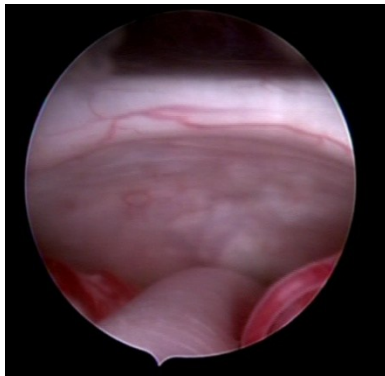


Figure 81 : Citerne inter-pédonculaire

CHU Béjaia

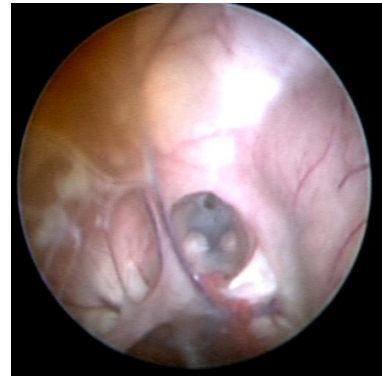


Figure 82 : Aspect ouvert du septum CHU Béjaia

N.B : Toutes les images figurants dans la présente section ont été obtenues de l'enregistrement des vidéos du service de Neurochirurgie du CHU de Béjaia.

III.5.3. DIFFICULTES TECHNIQUES

La neurochirurgie est une spécialité originale caractérisée par ses difficultés et ses complications graves. La pratique de la neuroendoscopie nécessite de l'expérience et la courbe d'apprentissage est plus qu'indispensable pour acquérir un savoir-faire afin de gérer les difficultés opératoires. Lors des procédures nous avons rencontré quelques difficultés techniques suivantes :

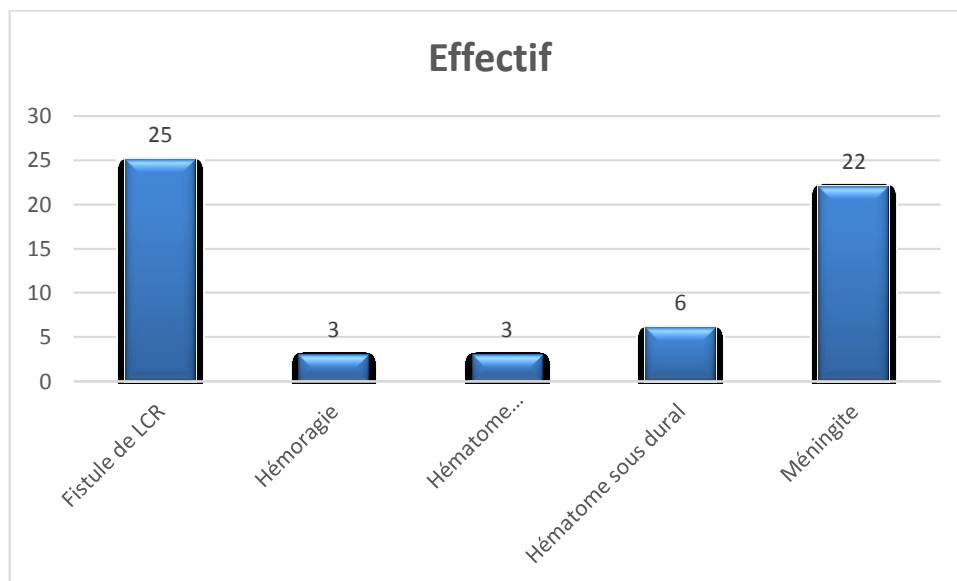
- Un saignement lors de la perforation du plancher du V3 hypervascularisé dans 16 cas, maîtrisé par l'irrigation.
- Plancher épais avec des corps mamillaires saillants les repères anatomiques fidèles (l'infundibulum et le dorsum sellae) dans 55 cas.
- Un saignement pendant la biopsie dans 11 cas, pendant l'exérèse dans 07 cas. L'irrigation au sérum physiologique de façon continue contrôle ce type de saignement.
- Une lésion du pilier antérieur du trigone dans 03 cas.
- Une coagulation unilatérale du plexus choroïde en raison de l'intégrité du septum dans 05 cas.
- Des troubles du rythme cardiaque en rapport avec l'HTIC, rapidement réversibles par l'ouverture des canaux de l'irrigation dans 03 cas.

III.6.EVOLUTION POST OPERATOIRE

III.6.1. EVOLUTION POST OPERATOIRE IMMEDIATE

	Effectif	Pourcentage
Fistule de LCR	25	08,33%
Hémorragie	3	01,00%
Hématome intraparenchymateux	3	01,00%
Hématome sous dural	6	02,00%
Méningite	22	07,33%

Tableau 19 : Evolution post opératoire immédiate



Graphe11 : Evolution post opératoire immédiate

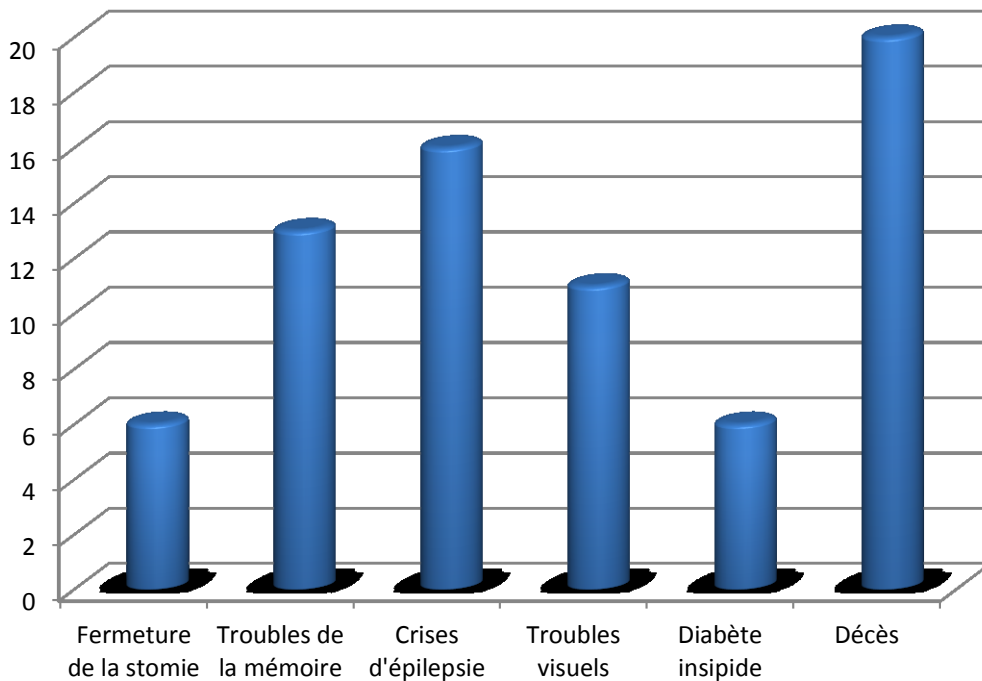
-Dans notre série, l'écoulement de LCR à travers la cicatrice est observé chez 25 malades (soit 8,33%).

-La méningite post opératoire immédiate a été rapportée chez 22 patients (soit 7,33%) et 3 patients (soit 1%) ont développé une ventriculite.

-Les hématomes sous duraux ont été, en particulier, observés chez 06 patients (soit 2%).

III.6.2. EVOLUTION POST OPERATOIRE TARDIVE

COMPLICATIONS	Effectif	Pourcentage
Fermeture de la stomie	06	02,00%
Troubles de la mémoire	13	04,33%
Crises d'épilepsie	16	05,33%
Troubles visuels	11	03,66%
Diabète insipide	06	02,00%
Décès	20	06,66%

Tableau 20 : Evolution post opératoire tardive**Graph 12 :** Evolution post opératoire tardive

- Parmi les complications tardives observées chez nos patients, on note les crises d'épilepsies chez 16 patients (soit 5,33% des cas).
- Les troubles de la mémoire transitoires ont été observés chez 13 patients (soit 4,33%).
- La fermeture de la stomie a été objectivée chez 6 patients (soit 2% des cas).
- L'évolution de 20 patients (soit 6,66% des cas) était soldée par le décès en rapport avec le mauvais pronostic vital de leurs pathologies d'origine (cet aspect sera détaillé dans le chapitre discussion).

III.7. RESULTATS DE LA VCS :

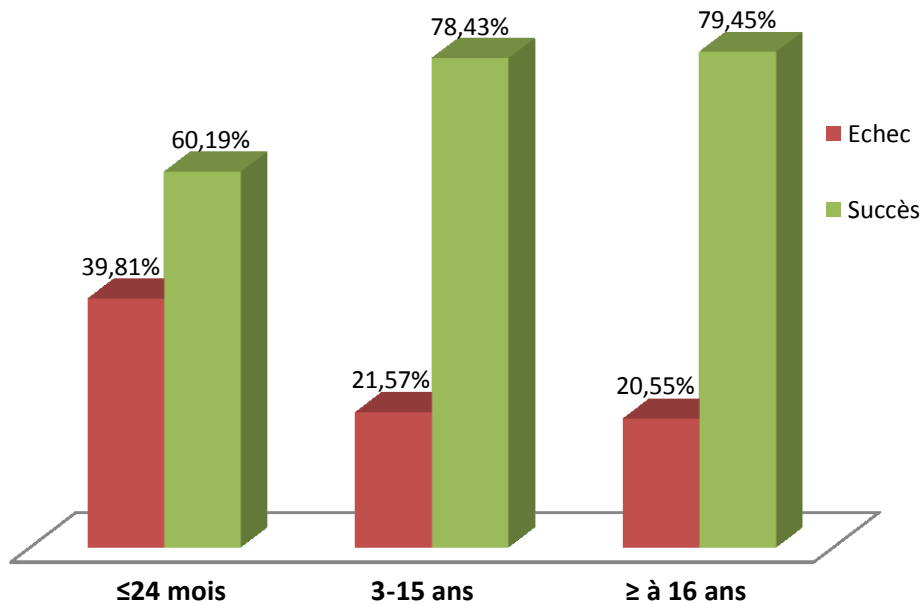
		Effectif	Pourcentage
Résultats de la VCS	Echec	82	27,33%
	Succès	218	72,67%

Tableau 21 : Résultats de la VCS

Dans notre série, nous avons enregistré un succès de la VCS chez 218 patients (soit 72,67%) et un échec de la VCS a été noté chez 82 patients (soit 27,33%).

III.7.1. RESULTATS DE LA VCS SELON L'AGE

Tranche d'âge	Résultats	Effectif	Pourcentage
≤ 24 mois	Echec	41	39,81%
	Succès	62	60,19%
103 Nourrissons			
3-15 ans	Echec	11	21,57%
	Succès	40	78,43%
51 Enfants			
≥ à 16 ans	Echec	30	20,55%
	Succès	116	79,45%
146 Adultes			

Tableau 22 : Résultats de la VCS selon la tranche d'âge**Graph 13 :** Résultats de la VCS selon la tranche d'âge

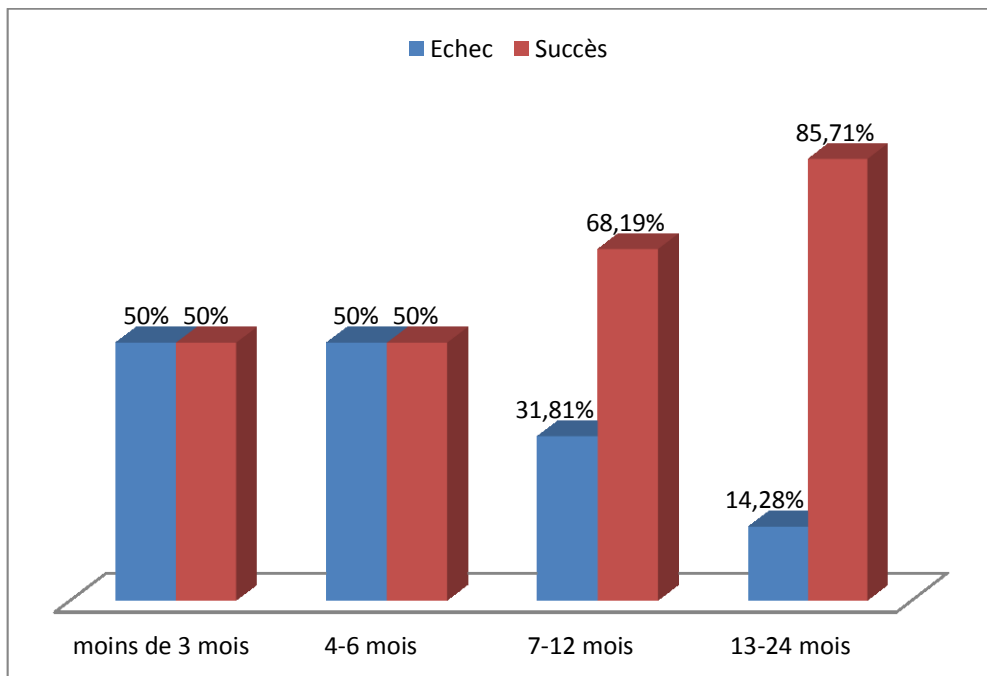
Nous avons constaté que le taux de réussite de la VCS était important pour les sujets âgés de plus de 16 ans avec un taux de 79,45%. Pour les enfants âgés de 3 à 15 ans celui-ci est de l'ordre de 78,43%, alors qu'un taux de réussite bas de 60% est enregistré pour la tranche d'âge ≤ à 24 mois.

III.7.1.1. RESULTATS DE LA VCS CHEZ LES NOURRISSONS SELON LA TECHNIQUE CHIRURGICALE

III.7.1.1.1.RESULTATS DE LA VCS SEULE CHEZ LES NOURRISSONS

Tranche d'âge	VCS	Résultats		
≤ 3 mois	20	Echec	10	50%
		Succès	10	50%
4-6 mois	20	Echec	10	50%
		Succès	10	50%
7-12 mois	22	Echec	7	31,81%
		Succès	15	68,19%
13-24 mois	14	Echec	2	14,28%
		Succès	12	85,71%

Tableau 23 : Résultats de la VCS seule chez les nourrissons



Graphe 14 : Résultats de la VCS seule chez les nourrissons

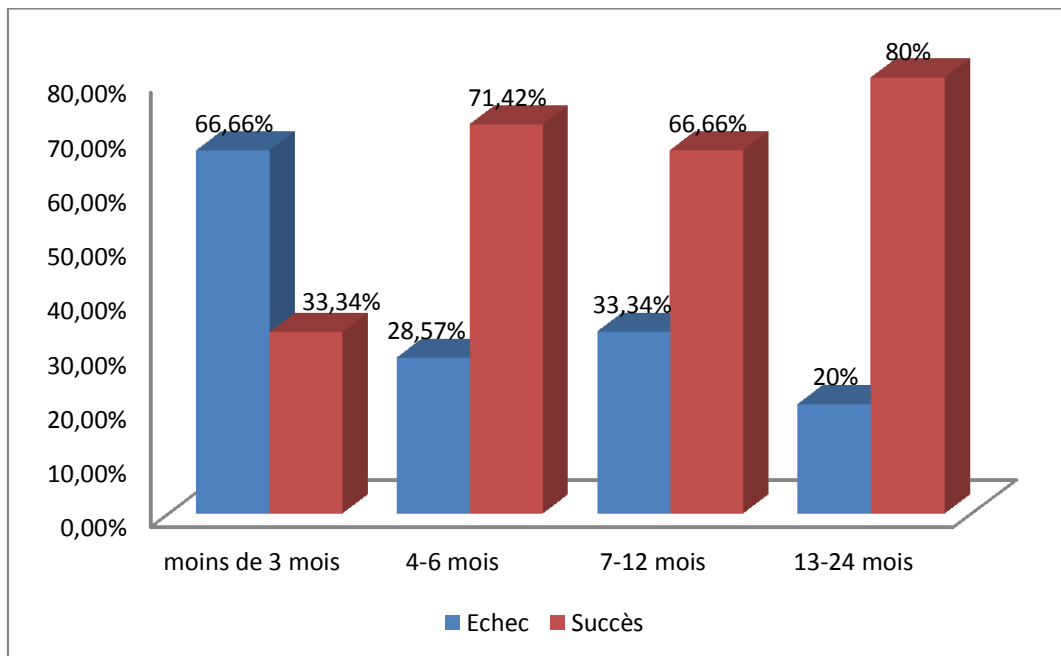
Chez les nourrissons de moins de 6 mois, le taux de réussite de la VCS seule est de 50%. Ce taux de succès augmente avec l'âge.

Il atteint 68,19% chez les nourrissons âgés entre 7 et 12 mois et dépasse le taux de 85% chez ceux de plus de 1 an.

III.7.1.1.2. RESULTATS DE LA VCS AVEC COAGULATION DES PLEXUS CHOROÏDES (CPC) CHEZ LES NOURRISSONS

Tranche d'âge	VCS+ COAGULATION	Résultats		
≤ 3 mois	9	Echec	6	66,66%
		Succès	3	33,34%
4-6 mois	7	Echec	2	28,57%
		Succès	5	71,42%
7-12 mois	6	Echec	2	33,34%
		Succès	4	66,66%
13-24 mois	5	Echec	1	20%
		Succès	4	80%
Total	27			

Tableau 24 : Résultat de la VCS avec CPC chez les nourrissons



Graph 15 : Résultat de la VCS avec CPC chez les nourrissons

Une VCS combinée à la coagulation des plexus choroïdes a été pratiquée chez un total de 27 nourrissons de moins de 24 mois. Le taux de réussite le plus bas a été noté chez ceux de moins de 03 mois (estimé à 33,34% des cas). Ce taux augmente considérablement avec l'âge, atteignant 80% des cas pour la tranche d'âge de 13 à 24 mois.

III.7.1.1.3. RESULTATS DE LA VCS CHEZ LES NOURRISSONS SELON LA TECHNIQUE CHIRURGICALE (TABLEAU RECAPITULATIF)

Tranche d'âge	VCS	Résultats		VCS + Coagulation	Résultats		Total	Total Echec/ Succès	Pourcentage
≤ 3 mois	20	Echec	10	9	Echec	6	29	16	55,17%
		Succès	10		Succès	3		13	44,83%
4-6 mois	20	Echec	10	7	Echec	2	27	12	44,44%
		Succès	10		Succès	5		15	55,56%
7-12 mois	22	Echec	7	6	Echec	2	28	9	32,14%
		Succès	15		Succès	4		19	67,86%
13-24 mois	14	Echec	2	5	Echec	1	19	3	15,79%
		Succès	12		Succès	4		16	84,21%
Total	76			27			103		

Tableau 25 : Résultats de la VCS chez les nourrissons selon la technique chirurgicale (Tableau récapitulatif)

Le taux de succès de la VCS augmente significativement avec l'âge. Il est de l'ordre de 44,83% chez les nourrissons de moins de 3 mois, de 55,56% chez ceux de 4 à 6 mois, 67, 86% de 7 à 12 mois et 84, 21% chez les nourrissons de plus de 1 an.

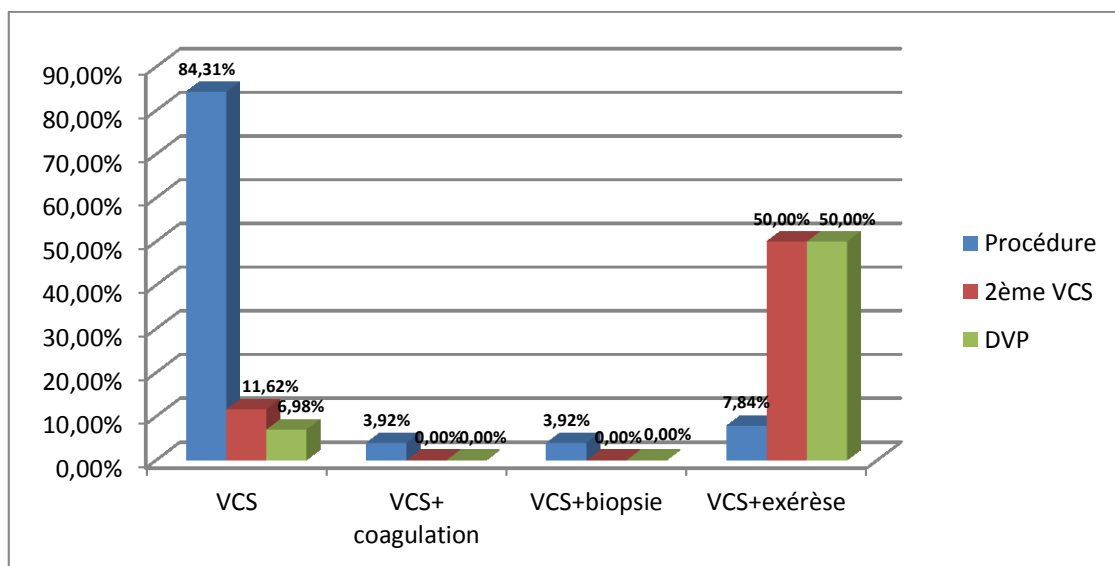
Dans notre série, l'association d'une VCS à une coagulation des plexus choroïdes a augmenté le taux de succès chez les nourrissons de plus de 3 mois.

Chez ceux de moins de 3 mois, par contre, l'échec était plus important avec un taux de 55,17%.

III.7.1.2. RESULTATS DE LA VCS CHEZ L'ENFANT DE 3 A 15 ANS SELON LA TECHNIQUE CHIRURGICALE

Technique opératoire	Effectif	1 ^{ère} VCS		2 ^{ème} VCS		
		Succès	Echec	Succès	Echec	
VCS	43	38	5	2	3	
VCS + Coagulation	2	2	0	/	/	
VCS+Biopsie	2	2	0	/	/	
VCS+Exerese	4	2	2	0	2	
Total	effectif	51	44	7	46	5
	pourcentage	100%	86,7%	13,72%	90,62%	9,38%

Tableau 26 : Résultats de la VCS chez l'enfant de 3 à 15 ans selon la technique chirurgicale



Graphique 16 : Résultats de la VCS chez l'enfant de 3 à 15 ans selon la technique chirurgicale

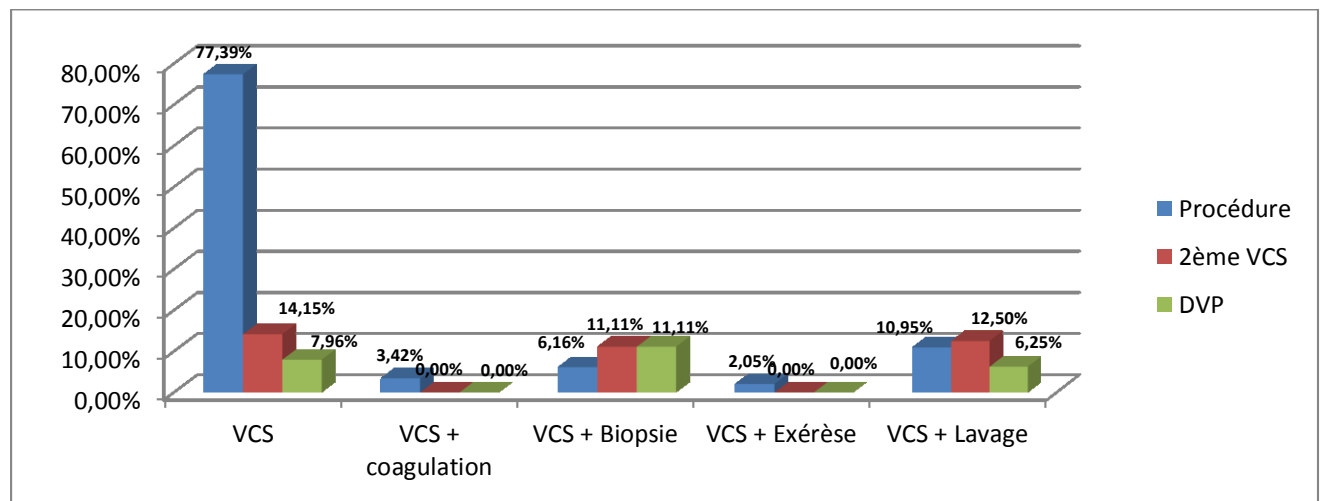
Chez les enfants de 3 à 15 ans, on a eu recours à plusieurs procédures :

- VCS seule chez 43 enfants (soit 84,31% des cas). Parmi eux une deuxième VCS a été réalisée chez 5 enfants et une DVP chez 3 autres.
- VCS avec coagulation du plexus choroïde chez 2 enfants (soit 3,92%) sans avoir recours à une autre procédure.
- VCS avec biopsie tumorale chez 2 enfants (soit 3,92%) sans avoir recours à une autre procédure.
- VCS avec exérèse tumorale chez 4 enfants (soit 7,84%). La moitié de ceux-ci ont subi une 2^{ème} VCS puis une mise en place d'une DVP.

III.7.1.3. RESULTATS DE LA VCS CHEZ L'ADULTE SELON LA TECHNIQUE CHIRURGICALE

Technique opératoire	Effectif	1 ^{ère} VCS		2 ^{ème} VCS	
		Succès	Echec	Succès	Echec
VCS	113	97	16	7	9
VCS + Coagulation	5	5	0	/	/
VCS+Biopsie	9	8	1	0	1
VCS+Exérèse	3	3	0	/	/
VCS + Lavage	16	14	2	0	2
Total	effectif	146	127	134	12
	pourcentage	100%	86,98%	91,78%	8,21%

Tableau 27 : Résultats de la VCS chez l'adulte selon la technique chirurgicale



Graph 17 : Résultat de la VCS chez l'adulte selon la technique chirurgicale

Dans notre série, 146 adultes (agés plus de 16 ans) ont bénéficié d'une chirurgie neuro-endoscopique.

- Parmi eux 113 patients ont bénéficié d'une VCS avec un taux de succès de 104 patients (soit 77,39%)
- Une VCS avec coagulation des plexus choroïdes ont été effectuées chez 5 patients avec 100% de succès. De même, pour les 3 malades ayant subi une VCS avec exérèse tumorale.
- Les 16 malades (soit 10,95%) chez qui nous avons réalisé une VCS avec lavage endoscopique, Le taux de succès est de 9,58% (14 patients/146 patients).

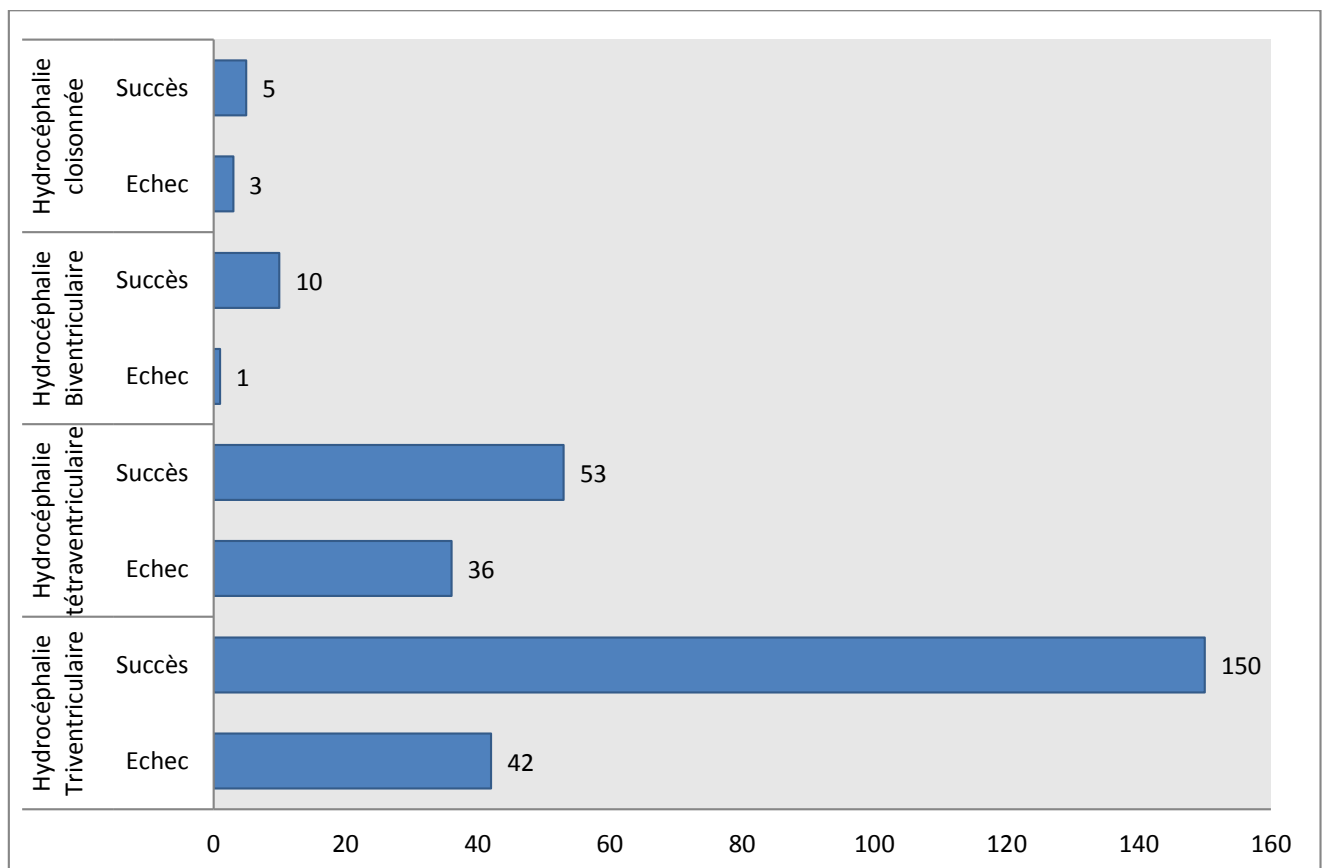
III.7.1.4. RESULTATS DE LA VCS SELON LA TECHNIQUE CHIRURGICALE (TABLEAU RECAPITULATIF)

Tranche d'âge	Effectif	Technique opératoire	Effectif	Deuxième procédure	Effectif	Mise en place d'une valve	Effectif	Pourcentage
0-3 mois	29	VCS	20	OUI	9	OUI	9	45,00%
				NON	11			
		VCS +COAGULATION	9	OUI	6	OUI	6	66,67%
				NON	3			
4-6 mois	27	VCS	20	OUI	8	OUI	8	40,00%
				NON	12			
		VCS +COAGULATION	7	OUI	2	OUI	2	28,57%
				NON	5			
7-12 mois	28	VCS	22	OUI	5	OUI	5	22,73%
				NON	17			
		VCS +COAGULATION	6	OUI	2	OUI	2	33,33%
				NON	4			
13-24 mois	19	VCS	14	OUI	1	OUI	1	7,14%
				NON	13			
		VCS +COAGULATION	5	OUI	1	OUI	0	0,00%
				NON	4			
3-15 ans	51	VCS	43	OUI	5	OUI	3	6,98%
				NON	38	NON	2	4,65%
		VCS +COAGULATION	2	OUI	0	OUI	0	0,00%
				NON	2			
		VCS+BIOPSIE	2	OUI	0	OUI	0	0,00%
				NON	2			
		VCS+EXERESE	4	OUI	2	OUI	2	50,00%
				NON	2			
16-86 ans	146	VCS	113	OUI	16	OUI	9	7,96%
				NON	97	NON	7	6,19%
		VCS +COAGULATION	5	OUI	0	OUI	0	0,00%
				NON	5			
		VCS+BIOPSIE	9	OUI	1	OUI	1	11,11%
				NON	8			
		VCS+EXERESE	3	OUI	0	OUI	0	0,00%
				NON	3			
		VCS+LAVAGE	16	OUI	2	OUI	1	6,25%
				NON	14	NON	1	6,25%
				Total des Re VCS	60	Total mise en place d'une valve	58	
						Effectif valvé après 1ere VCS	24	
						Total	82	

Tableau 28 : Résultats de la VCS par tranche d'âge selon la technique chirurgicale

III.7.2. RESULTATS SELON LE TYPE D'HYDROCEPHALIE

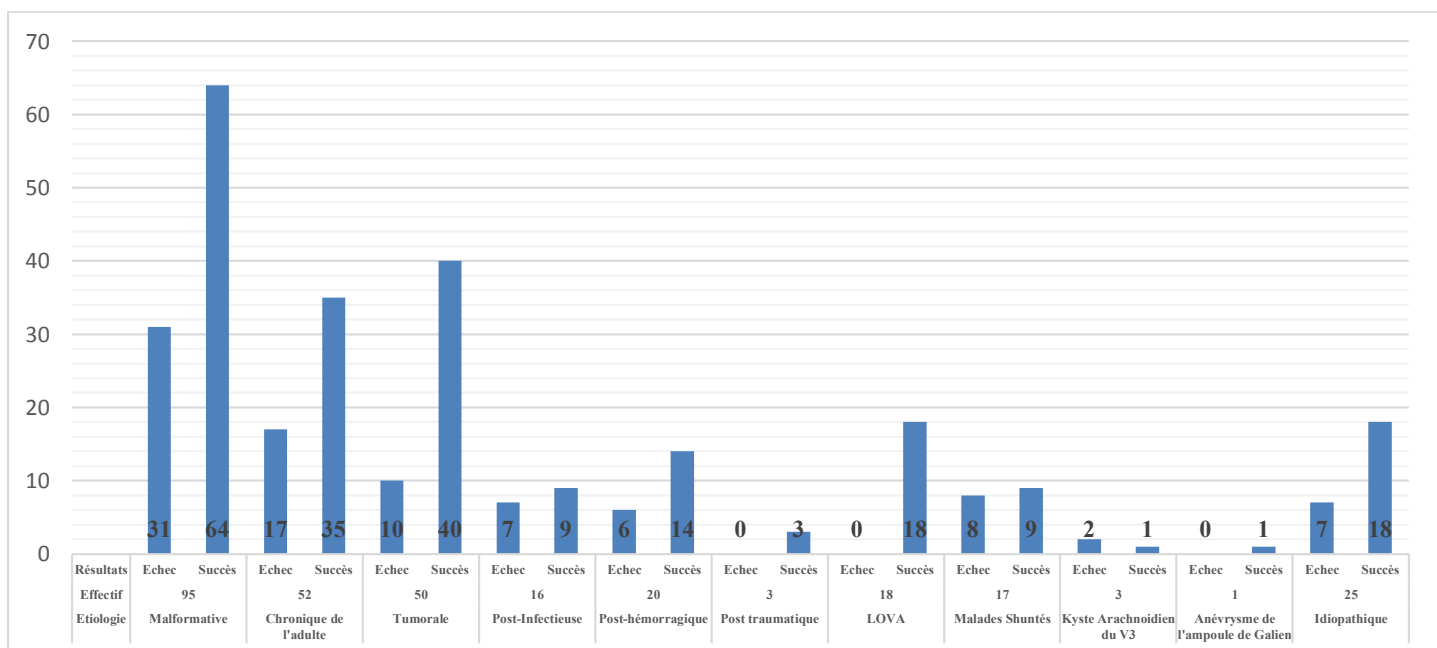
Type d'hydrocéphalie	Effectif	Résultats de la VCS	Effectif	Pourcentage
Triventriculaire	192	Echec	42	21,9%
		Succès	150	78,1%
Tétraventriculaire	89	Echec	36	40,4%
		Succès	53	59,6%
Biventriculaire	11	Echec	1	9,1%
		Succès	10	90,9%
Cloisonnée	8	Echec	3	37,5%
		Succès	5	62,5%
Total	300			

Tableau 29 : Résultats selon le type d'hydrocéphalie**Graphe 18 :** Résultats selon le type d'hydrocéphalie

Le taux de succès le plus élevé de la VCS était de 90,9% pour les cas d'hydrocéphalie biventriculaire. Un taux de 78,1% pour ceux avec hydrocéphalie triventriculaire. Un taux de 59,6% pour les hydrocéphalies tétraventriculaires. Pour les hydrocéphalies cloisonnées le taux est de 62,5%.

III.7.3.RESULTATS SELON L'ETIOLOGIE

Etiologie	Effectif	Résultats	
Malformative	95	Echec	31 32,63%
		Succès	64 67,37%
Chronique de l'adulte	52	Echec	17 32,69%
		Succès	35 67,31%
Tumorale	50	Echec	10 20%
		Succès	40 80%
Post-Infectieuse	16	Echec	7 43,75%
		Succès	9 56,25%
Post-hémorragique	20	Echec	6 30,00%
		Succès	14 70,00%
Post traumatique	3	Echec	0 0%
		Succès	3 100%
LOVA	18	Echec	0 0
		Succès	18 100%
Malades Shuntés	17	Echec	8 47,06%
		Succès	9 52,94%
Kyste Arachnoïdien du V3	3	Echec	2 66,67%
		Succès	1 33,33%
Anévrisme de l'ampoule de Galien	1	Echec	0 0
		Succès	1 100%
Idiopathique	25	Echec	7 28,00%
		Succès	18 72,00%

Tableau 30 : Résultats de la VCS selon l'étiologie**Graph 19 :** Résultats de la VCS selon l'étiologie

Etiologie		Résultats			
		Effectif		Pourcentage	
		Echec	Succès	Echec	Succès
MALFORMATIVE	ARNOLD CHIARI	3	10	23,08%	76,92%
	DANDY WALKER	7	18	28,00%	72,00%
	STENOSE DE L'AQUEDUC	5	22	18,52%	81,48%
	MYELOMENIGOCELE	12	16	42,86%	57,14%
	STENOSE DU TROU DE MONRO	0	2	0,00%	100,00%
TUMORALE	PROCESSUS PINEAL	1	7	12,50%	87,50%
	PROCESSUS DE LA FCP	4	22	15,38%	84,62%
	KYSTE COLLOIDE DU V3	1	3	25,00%	75,00%
	GLIOME DE LA LAME TECTALE	0	3	0,00%	100,00%
	APC	2	2	50,00%	50,00%
	CRANIOPHARYNGIOME	0	2	0,00%	100,00%
	KYSTE SOUS EPENDYMAIRE	1	2	33,33%	66,67%
ACQUISE	POST HEMORRAGIQUE	6	14	30,00%	70,00%
	POST INFECTIEUSE	7	9	43,75%	56,25%
	POST TRAUMATIQUE	0	3	0,00%	100,00%
LOVA		0	18	0,00%	100,00%
CHRONIQUE DE L'ADULTE		17	35	32,69%	67,31%
MALADES SHUNTES		8	9	47,06%	52,94%
IDIOPHATIQUE		7	18	28,00%	72,00%
KYSTE ARACHNOIDIEN DU V3		1	2	33,33%	66,67%
VASCULAIRE (ANEVRYSME DE L'AMPOULE DE GALIEN)		0	1	0,00%	100,00%

Tableau 31 : Résultats selon l'étiologie (détaillés)

Les taux de succès les plus observés concernaient les hydrocéphalies d'origine

- Malformative (taux de succès de 67,37%).
- Tumorale (taux de succès de 80%),
- Les LOVA (taux de succès de 100%),
- Post hémorragiques (taux de succès de 70%)
- Les hydrocéphalies chroniques de l'adulte (taux de succès de 67,31%).
- Les hydrocéphalies idiopathiques (taux de succès de 72%)
- Les Kystes Arachnoidiens (taux de succès de 66,67%)

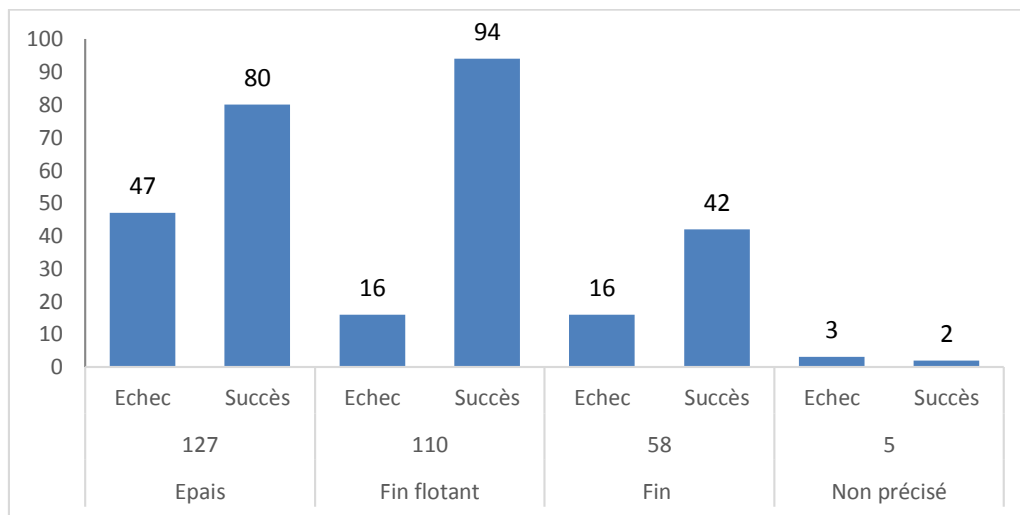
Un taux d'échec relativement important est notable chez les malades porteurs de myéloméningocèle (42,86% des cas), les malades shuntés (47,06% des cas) et les cas d'hydrocéphalie post infectieuse (43,75% des cas).

Le cas unique d'anévrisme de l'ampoule de Galien observé dans notre série a été opéré avec succès.

III.7.4. RESULTATS SELON L'ASPECT ENDOSCOPIQUE DU PLANCHER DU V3

Aspect endoscopique	Nombre de malades	Résultats	Effectif	Pourcentage
Epais	127	Echec	47	37,01%
		Succès	80	62,99%
Fin flottant	110	Echec	16	14,55%
		Succès	94	85,45%
Fin	58	Echec	16	27,59%
		Succès	42	72,41%
Non précisé	5	Echec	3	60,00%
		Succès	2	40,00%

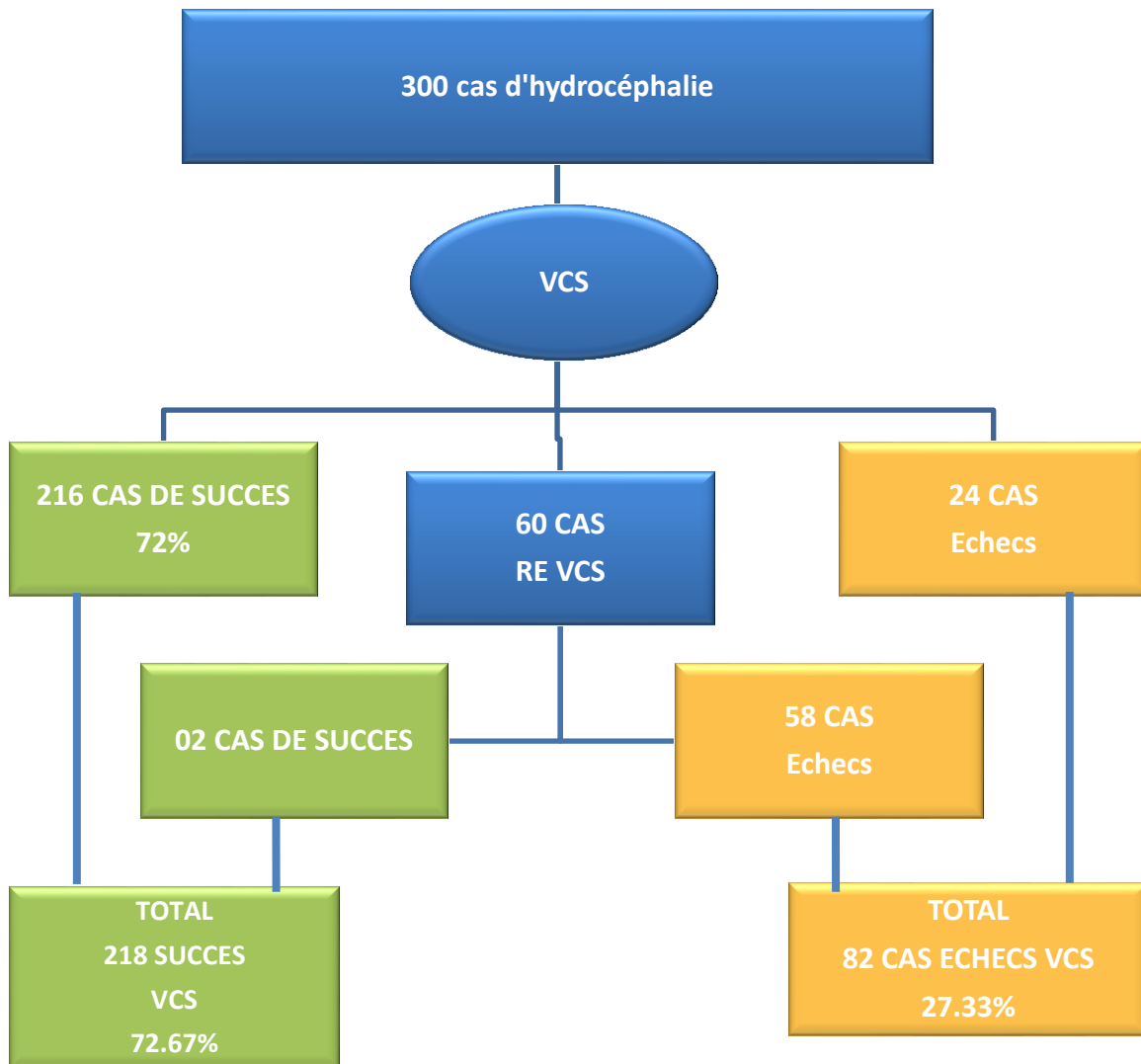
Tableau 32 : Résultats selon l'aspect endoscopique du plancher du V3



Graphe 20 : Résultats selon l'aspect endoscopique du plancher du V3

Nous avons constaté que le taux de succès est plus élevé quand le plancher du V3 est fin et flottant (85,45% des cas). Le taux d'échec est relativement plus important chez 47 patients ayant un aspect endoscopique épais du plancher du V3 (soit 37,01% des cas).

III.7.5. RESUME DES RESULTATS DE LA VCS



CHAPITRE IV. DISCUSSION

IV.1. INTRODUCTION

Les hydrocéphalies liées à une sténose primaire de l'aqueduc ou par effet de masse tumorale représentent les indications « classiques » de la VCS. Ces deux étiologies correspondent à des formes d'hydrocéphalie non communicante au sens où l'entendait Dandy.

Rekate rappelle qu'en dehors du cas de l'hydrocéphalie néonatale secondaire à l'obstruction des villosités arachnoïdiennes ou des veines de drainage, l'hydrocéphalie communicante est le plus souvent la conséquence d'une obstruction de la circulation du L.C.S entre les espaces sous arachnoïdiens spinaux et les espaces sous arachnoïdiens corticaux. La citerne interpédonculaire se situant au dessus des citernes de la base, certains patients présentant une hydrocéphalie communicante peuvent donc être traités par la réalisation d'une VCS (158).

Les indications de la VCS débordent donc du cadre des hydrocéphalies «non communicantes» au sens où l'entendait Dandy pour s'appliquer à une partie des hydrocéphalies «communicantes».

Grant et McLone font remarquer que ‘‘tout patient présentant une hydrocéphalie est un candidat à la VCS’’. Il nous semble que cette affirmation doit être nuancée et qu'une sélection des patients est nécessaire avant que l'indication ne soit posée.

L'élargissement des indications de la VCS permettrait de réduire le nombre de valves mises en place et toutes leurs complications qui s'en suivent.

Si aucun examen non invasif ne peut encore prévoir avec certitude l'efficacité de la VCS, l'IRM est un outil décisionnel majeur qui est donc indispensable à l'élargissement des indications de la VCS au-delà des hydrocéphalies non communicantes (175).

Une indication de VCS peut donc être retenue pour tous les patients présentant une obstruction des voies de circulation du L.C.S en amont de la citerne interpédonculaire.

Au terme de ces données de la littérature, nous avons essayé à travers notre étude de démontrer l'efficacité de la ventriculocisternostomie dans le traitement de différentes formes d'hydrocéphalie quelque soit l'étiologie (48).

IV. 2. SELON LES DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES

IV.2.1 SELON LA TRANCHE D'AGE

- Notre série pédiatrique est composée de 103 cas soit 34,33% ayant un âge ≤ 24 mois avec un âge moyen de 8 mois allant de 01 à 24 mois.

Age ≤ 24 mois	Notre série 103 cas	J. Baldauf 21 cas	C. Warf 64 cas	SIDI Mamar 226 cas
Age moyen	08 mois	6,7 mois	4,6 mois	4,6 mois
Extrêmes d'âge	01-24 mois	9 jours- 15 mois	1-12 mois	1-12 mois

Tableau 33: Discussion selon l'âge (âge ≤ 24 mois)

-**Jörg Baldauf** a rapporté un âge moyen de 6,7 mois, avec des extrêmes d'âge allant de 9 jours à 15 mois dans une série de 21 enfants âgés de moins de 24 mois (153).

-**Benjamin C. Warf** (154) a rapporté un âge moyen estimé à 4,6 mois avec des extrêmes allant de 1 à 12 mois dans une série de 64 nourrissons.

- **SIDI Mamar** a rapporté un âge moyen estimé 4,6 mois avec des extrêmes allant de 1 à 12 mois dans sa série de 226 nourrissons.

Age >15 ans	Notre série 146 cas	F. Hailong 32 cas
Age moyen	51 ans	61,4
Extrêmes d'âge	16-86 ans	25-82 ans

Tableau 34: Discussion selon l'âge (âge >15 ans)

-Dans notre série, la tranche d'âge supérieure à 15 ans est composée de 146 adultes, soit 48,67%. La moyenne était de 51 ans avec des extrêmes de 16 à 86 ans.

-**Feng Hailong** (155), dans une série de 32 patients, l'âge moyen de ces patients était de 61,4 ans (extrêmes 25-82 ans).

IV.2.2. SELON LE SEXE

Sex ratio	Notre série	S. Freppel	N. Buxton
	1,54	1,95	1,52

Tableau 35 : Discussion selon le sexe

- Dans notre série le Sex ratio est de 1,54.
- Sebastien Freppel (48) a rapporté dans sa série un sex ratio de 1,95.
- N. Buxton (156) a noté un Sex ratio de 1,52 sur série de 63 patients.

IV.3. SELON LA CLINIQUE

-L'expression clinique de l'hydrocéphalie est ample et varie en fonction de l'âge. Certaines étiologies peuvent influencer celle-ci, et c'est le cas des tumeurs cérébrales et des malformations.

-La clinique de l'hydrocéphalie chez le nourrisson pour la tranche d'âge ≤ 24 mois est dominée par la macrocraînie qui est le maître symptôme du tableau clinique. Dans notre série, celle-ci est retrouvée dans 93,20% des cas avec une fontanelle antérieure béante et tendue dans 77,67% des cas, un regard en coucher de soleil dans 72,82% des cas et le retard psychomoteur 64,08% des cas.

-Chez les enfants âgés de (3-15 ans), on retrouve un retard psychomoteur dans 43,14%, le syndrome d'HTIC dans 3,14%, les troubles de la marche dans 66,67% et les troubles de l'oculomotricité dans 19,61%.

-Les patients ayant un âge adulte supérieur à 15 ans ont présenté un syndrome d'HTIC dans 58,90% des cas. Une triade de Hakim et Adams complète dans 26,71% des cas et incomplète dans 08,90 % des cas.

-**S. Salem-Memou** (157), dans sa série, les signes cliniques rapportés sont la macrocéphalie (64,4 %), les céphalées (42,8 %), les vomissements (61,4 %) ainsi que le retard du développement psychomoteur (40 %). Ils constituaient les principaux motifs de consultation. Le bombement de la fontanelle antérieure (50 %), les troubles de la conscience (20 %) et le regard « en coucher de soleil » (24,2 %) étaient les signes retrouvés à l'examen physique.

-**Timothy W. Vogel** (121) sur une série de 100 patients a rapporté les symptômes suivants: un syndrome d'HTIC (dans 85%), des troubles visuels (dans 34%), une paralysie du sixième nerf

crânien (trouble de l'oculomotricité) (dans 3%), une macrocrânie (dans 23%). En outre, 22% avaient un état mental altéré et des troubles neurocognitifs avec manifestations psychiatriques (dans 11 %).

-**Feng Hailong** (155) a rapporté les symptômes suivants : des céphalées chez 28 cas (87,5%), des vertiges dans 32 cas (soit 100%), des troubles de la mémoire et désorientation dans 31 cas (soit 96%), des troubles de la démarche chez 28 patients (soit 87,5%) et une incontinence urinaire chez 16 patients (soit 50%).

IV.4. SELON LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES

Examen complémentaire	Série de Blida	Sbastien Freppel	Timothy W.Vogel	Notre série
ETF	17,7%	/	/	26,33%
TDM CEREBRALE	91 ,2%	35,29%	100%	99,33%
IRM CEREBRALE	77,4%	69,11%	100%	91,67%

Tableau 36 : Discussion selon les examens complémentaires

-L'IRM cérébrale est l'examen de choix pour le diagnostic et le bilan pré thérapeutique de l'hydrocéphalie.

-Dans notre série, 99,33% de nos patients ont bénéficié d'un scanner et 91,67% d'une IRM cérébrale. Ces résultats se rapprochent de ceux de **Timothy W. Vogel** (121).

- **Sbastien Freppel** a rapporté un taux de 35,29% des patients qui ont bénéficié d'un scanner cérébral, alors que l'IRM cérébrale a été réalisée avec un taux de 69,11%.

IV.5. SELON LE TYPE DE L'HYDROCEPHALIE A L'IMAGERIE

Type d'hydrocéphalie	Sebastien Freppel 2006	Série de Blida M.SidiMaamar 2017	Série de Annaba S.Tliba 2007	Notre série 2018
Triventriculaire	65 cas (92%)	173cas (76,5%)	17 cas (50%)	192 cas (64%)
Tétraventriculaire	5 cas (7%)	53cas (23.5%)	2cas (5,88%)	89 cas (29 ,70%)
Biventriculaire	1 cas (1,5 %)	/	/	11 cas (3,70)
Cloisonée	/	/	2 cas (5,88%)	8 cas (2,70%)

Tableau 37 : Discussion selon le type de l'hydrocéphalie à l'imagerie

L'hydrocéphalie triventriculaire représente le type le plus fréquent (64%) et l'hydrocéphalie tétraventriculaire occupe la deuxième place avec un taux de 29 ,70%, ce qui se rapproche de la série de Blida. L'hydrocéphalie biventriculaire est de l'ordre de 3,7% pour notre série et de 1,5% pour celle de FREPPEL. Concernant l'hydrocéphalie cloisonnée, celle-ci est de l'ordre de 2,70% pour notre série et de 5,88% pour la série d'Annaba (22)

➤ **NOTION DE L'HYDROCEPHALIE CLOISONNEE**

L'hydrocéphalie cloisonnée (également appelée hydrocéphalie complexe ou multiloculaire) est associée dans la plupart des cas à une affection antérieure (infection ou hémorragie ventriculaire), souvent durant la première année de la vie. Dans ces conditions, les cloisons sont formées dans le système ventriculaire, obstruant les voies d'écoulement du LCR tels que le foramen de Monro, l'aqueduc de Sylvius et les foramens de Luschka et de Magendie à la sortie du quatrième ventricule.

La création de ces cloisons offre au système ventriculaire plusieurs compartiments non communicants d'où le recours parfois à la mise en place de plusieurs valves de dérivation.

Le rôle de l'endoscopie dans ce type d'hydrocéphalie est de communiquer ces différentes cavités par l'ouverture de ces cloisons permettant ainsi de rétablir les voies d'écoulement du LCR (175).

IV.6. DISCUSSION SELON LES ETIOLOGIES DES HYDROCEPHALIES

➤ **Les malformations** représentent l'étiologie la plus fréquente dans 95 cas (soit 31,66%). Elle associe la sténose de l'aqueduc, la malformation de Dandy Walker et la malformation d'Arnold Chiari.

Type de malformation	Sidi Mamar 226 cas	S. Salem-Memou 70 cas	Jon Foss-Skiftesvik 110 cas	Notre série 300 cas
Sténose de l'aqueduc	76.50%	30 %	3,6%	09,00%
Malformation d'Arnold Chiari	8.40%	7,1 %	0,9%	4,33%
Dandy Walker	/	25,7 %	10,9%	8,33%
Sténose du trou de Monro	/	/	/	0,67%
Spina bifida	41.60%	10 %	10,9%	9,33%

Tableau 38 : Discussion selon les étiologies (hydrocéphalies malformatives)

-Dans notre série la sténose de l'aqueduc est de l'ordre de 09%, la malformation d'arnold Chiari est de 4,43%, la malformation Dandy Walker est 8,33%, Spina Bifida est de 9,33%.

- **Jon Foss-Skiftesvik** dans sa série de 110 cas a rapporté un taux de 3,6% pour les sténoses de l'aqueduc de Sylvius, un taux de 0,9% pour la malformation d'Arnold Chiari, 10,9% pour Dandy Walker et 10,9% pour Spina Bifida.

-**Salem-Mamou** dans sa série de 70 cas a rapporté un taux de 30% pour les sténoses de l'Aqueduc de Sylvius, un taux de 7,1% pour les malformations d'Arnold Chiari, 25,7% pour Dandy Walker et un taux de 10% pour Spina Bifida.

➤ **Les causes acquises** représentent 39 cas (soit 13%). Elles sont réparties en post infectieuses, post hémorragiques et post traumatiques.

Causes d'hydrocéphalie	Sidi Mamar 226 cas	S. Salem-Memou 150 cas	N. Buxton 63 cas	Notre série 300 cas
Post infectieuse	16,40%	4,28%	06,34%	5,33%
Post hémorragique	7,1%	1,42%	3,17%	6,67%
Post traumatique	/	/	/	1,00%

Tableau 39 : Discussion selon les étiologies (hydrocéphalies acquises)

-Les hydrocéphalies post infectieuses représentent 5,33%. Ce résultat est proche de celui de Salem 4,28%, alors que celui de Sidi Mamar est de 16,40%.

-Les hydrocéphalies post Hémorragique représentent 6,67%. Ce résultat se rapproche de celui de SIDI Mamar qui est de 7,1%. Alors que pour Salem-Mamou le taux est de 1,42%.

- **N. Buxton** sur une série de 63 cas a rapporté un taux de 6,34% des hydrocéphalies post infectieuses et 3,17% dans les hydrocéphalies post Hémorragique.

-**Feng Hailong** (155) a rapporté, dans une série de 32 patients, 09 cas (soit 28,12%) post traumatiques.

➤ **Les hydrocéphalies tumorales**

Hydrocéphalie tumorale	Notre série 300 cas	T. Vogel 100 cas	D. Bouramas 57cas
	16,66% (50 cas)	46% (46 cas)	35,31% (20 cas)

Tableau 40 : Discussion selon les étiologies (hydrocéphalie tumorale)

- Les hydrocéphalies tumorales représentent 53 cas (soit 17,66%).

-**D. Bouramas** (158), dans sa série de 57 cas (composée de tumeurs mésencéphaliques, de la région pinéale et de la fosse postérieure, soit 15 cas (26,31%)), des kystes intraventriculaires dans 5 cas (près de 9%).

-**Timothy W. Vogel**, dans sa série de 100 cas, 24 patients (24%) avaient une tumeur cérébrale non tectale, tandis que 16 cas (soit 16%) avaient une tumeur tectale mésencéphalique et 6 cas (soit 6%) avaient des kystes intracrâniens.

➤ **L'hydrocéphalie chronique de l'adulte**

Hydrocéphalie chronique de l'adulte	Notre série 300 cas	F. Hailong 32 cas
	17,33% (52 cas)	53,12% (17cas)

Tableau 41 : Discussion selon les étiologies (hydrocéphalie chronique de l'adulte)

-Les hydrocéphalies chroniques de l'adulte représentent 52 cas (soit 17,33%).

- **Feng Hailong** (155) rapporte, sur une série de 32 patients, 17 cas avec hydrocéphalie chronique de l'adulte (soit 53,12%), 09 cas (soit 28,12%) post traumatiques, une origine post infectieuse dans 05 cas (soit 15,62%) et post hémorragique dans 1 cas (soit 3,12%).

➤ **Les malades shuntés**

Malades shuntés	Notre série 300 cas	A. Mumtaz 155 cas
	5,66% (17 cas)	5,16% (8cas)

Tableau 42 : Discussion selon les étiologies (malades shuntés)

-Les patients qui ont présenté un dysfonctionnement de valve et chez qui nous avons réalisé une VCS sont de l'ordre de 17 cas (soit 05,66%).

- **Mumtaz Ali** (159) qui a rapporté sur une série de 155 patients, dont 08 cas (soit 05,16%) de patients déjà valvés ont bénéficié d'une VCS.

➤ **LOVA (Long Standing Ventricumegaly in Adult)** représente 18 cas (soit 06, 00%). Cette entité d'hydrocéphalie a été décrite pour la première fois par OI (160). Les critères diagnostiques spécifiques pour les LOVA incluent une ventriculomégalie sévère chez les adultes qui est associée à une macrocrânie mesurant plus de deux écarts-types de la circonférence de la tête, des troubles psychiatriques et/ou des signes neuroradiologiques et à une selle turcique significativement étendue ou détruite.



Figure 83 : macrocrânie (LOVA)
CHU Béjaia



Figure 84 : IRM cérébrale (ventriculomégalie)
CHU Bejaia

IV.7. DISCUSSION SELON LES PROCEDURES ENDOSCOPIQUES

IV.7.1. INTRODUCTION

Technique Chirurgicale	Notre série 300 cas	Sidi Mamar 226 cas	Timothy W. Vogel 100 cas	K. Oertel 34 cas
VCS	77,30%	51,8%	91%	/
VCS +Coagulation	11,33%	48,2%	/	/
VCS +Lavage	5,30%	/	/	100%
VCS +Biopsie	3,66%	/	09%	/
VCS +Exérèse	2,30%	/	/	/

Tableau 43 : Discussion selon les procédures endoscopiques

-Dans notre série, 77,30% des patients ont bénéficié d'une VCS seule. Pour Sidi Mamar, le taux est de 51,8%.

-Une VCS + coagulation des plexus choroïdes ont été réalisées chez 11,33% de nos patients alors qu'elle a été de 48,2% pour Sidi Mamar.

-Une VCS associée à un lavage endoscopique ont été effectués pour 5,30% des patients alors que pour K. Oertel (145) a été de 100%.

-Une VCS combinée à une biopsie de lésions tumorales ont été notées dans 3,66% des cas. Timothy W. Vogel a signalé un taux de 9%.

IV.7.2. DISCUSSION SELON L'ASPECT ENDOSCOPIQUE PER OPERATOIRE

Aspect endoscopique		Sidi Mamar	Freppel Sebastien	Notre série
Trou de Monro	Normal	145	06 dilatés	264 dilatés
	Rétréci	29	2	/
	Non précisé	52	/	7
	Sténosé	/	1	2
Septum pellucidum	Fenestré	110	05	86
	Absent	57	/	26
	Non précisé	57	/	09
Plancher du V3	Epais	30	06	127
	Fin	154 (fin translucide)	5	58
	Non précisé	42	/	05
Membrane de Lilliequist	Présente	155	3	44
	Absente	25 cicatricielles	/	244
	Non précisé	46	/	12
Tronc basilaire	Normal	/	/	277
	Anormal	/	/	18
	Non précisé			05
Dépôts hémorragiques		16	1	4
Inondation ventriculaire		/	/	16

Tableau 44 : Discussion selon l'aspect endoscopique per opératoire

Nous avons effectué un enregistrement des vidéos de la procédure endoscopique pour tous les malades. Le service de neurochirurgie du CHU Béjaia dispose d'un système d'enregistrement (*AIDA*) intégré à la colonne d'endoscopie qui nous permet l'acquisition des images et des vidéos de qualité HD que nous pouvons partager avec nos collègues.

Les constatations des aspects endoscopiques peropératoires sont rapportées comme suit :

Selon Freppel Sebastien, un trou de Monro dilaté a été rapporté dans six cas, rétrécit dans deux et sténosés dans un seul ; un aspect fenêtré du septum pellucidum dans cinq cas, un plancher du V3 épais dans six cas et fins translucides dans cinq cas. La membrane de Lieliquist était présente dans trois cas.

Pour Sidi Mamar, le trou de Monro était normal dans 145 cas et rétréci dans 29 cas.

Le septum pellucidum était d'aspect fenestré dans 110 cas et carrément absent dans 57 cas.

L'aspect du plancher du V3 était épais dans 30 cas, fin et translucide dans 154 cas. La membrane de Lielquist était présente dans 155 cas. Un dépôt d'hémosidérine a été observé dans 16 cas.

Dans notre série, le trou de Monro était dilaté dans 264 cas et sténosé dans 2 cas. Le septum pellucidum était fenestré dans 86 cas et absent dans 26 cas. Un plancher épais du V3 observé

dans 127 cas, fin translucide dans 58 cas. La membrane de Lielquist était absente dans 244 cas.

Le tronc basilaire était de position anormale dans 18 cas. Un dépôt hémorragique présent dans 4 cas et une inondation ventriculaire dans 16 cas.

IV.8. DISCUSSION SELON LES COMPLICATIONS

Séries	F. Hailong	S. Mamou	V. Siomin	V. Kulkarni	B. Sgouros	S. Freppel	A. Melot	J. Drake	A. Mumtaz 155 cas	M. Sidi Mamar 226 cas	Notre série 300 cas
Fuite de LCR	/	/	/	/	/	/	11,5%	3,6%	5,15%	5,75%	8,33% (25 cas)
Hémorragie	/	/	/	/	/	/	/	1,4%	/	4,42%	1% (3 cas)
Hématome sous dural	/	/	/	/	/	4,76%	/	/	/	6,63%	2% (6 cas)
Hématome intra parenchymate	/	/	/	/	0,81%	/	/	/	/	/	1% (3cas)
Méningite	/	/	6,9%	2,8%	/	/	/	/	/	3%	7,33% (22 cas)
Epilepsie	/	/	/	/	/	/	/	1,4%	1,29%	/	5,33% (16 cas)
Diabète insipide	/	/	/	/	/	/	0,94%	/	/	/	2% (6 cas)
Troubles de la mémoire	1,44%	/	/	/	/	/	/	/	/	/	4,33% (13 cas)
Fermeture de la stomie	/	/	/	/	/	1,58%	/	/	/	/	2% (6 cas)

Tableau 45 : Discussion selon les complications

Certaines complications qui sont liés à la ventriculocisternostomie peuvent survenir en post opératoire :

- Les fuites de LCR (fistules de LCR) dans notre série ont été notées chez 25 patients (soit 8,33%). **Sidi Mamar** a rapporté un taux de 5,30%. **Mumtaz Ali** a eu un taux de 5,15%, **James M. Drake** (149) un taux de 3,6% et pour **A. Melot** (151) le taux a été de 11,5%. Cette complication est surtout observée chez les petits enfants qui ont une peau fine et luisante. Elles sont liées à une élévation brutale en post opératoire de la pression intracrânienne. Des suture de qualité avec fermeture étanche des différents plans (dure mère, épicroâne, sous peau, peau) en post opératoire réduit sensiblement les fuites de LCR. En cas de fuite de LCR, des PL soustractives et une prescription de l'Acetazolamide contribuent au tarissement de l'écoulement.
- Les hémorragies ont été notées chez 03 patients (soit 1%), **Sidi Mamar** rapporte un taux de 4,42%, le taux d'hémorragie pour **James M. Drake** a été de 1,4%.
- L'hématome sous dural, complication décrite dans la littérature (74) est survenu chez 06 patient (soit 2%). **Sidi Mamar** a rapporté un taux de 6,63%, **Sebastien Freppel** a noté un taux de 4,76%.
- L'hématome intraparenchymateux a été noté dans 03 cas (soit 1%), un taux de 0,81% a été rapporté par **Bouras et Sgouros** (121).
- Les méningites post opératoires ont été notées chez 22 cas (soit un taux de 7,33%). **Abhaya V. Kulkarni** dans leur expérience canadienne ont rapporté un taux de 2,8% de méningite. **Sidi Mamar** a signalé un taux de 3% et un taux de 6,9 par **VITALY SIOMIN** (161).
- L'épilepsie post opératoire a été observée chez 16 patients (soit 5,33%). **Mumtaz Ali** a rapporté un taux de 1,29% et **James M. Drake** a noté un taux de 1,4%.
- Le diabète insipide a été signalé chez 06 patients (soit 2%). Il est survenu de façon transitoire chez 04 malades et définitif dans 02 cas (traités avec l'hormone antidiurétique), un taux de 0,94 % (131). Pour **A. Melot**, ce taux a été de 1,2%.

Cette complication est survenue chez les patients ayant présenté un kyste arachnoïdien du V3 et un craniopharyngiome.

- Les troubles de la mémoire sont survenus chez 13 patients (soit 4,33%), un taux de 1,44% a été rapporté par **Feng Hailong** (155). Ces troubles ont été enregistrés chez les patients opérés pour hydrocéphalie chronique de l'adulte et LOVA.
- La fermeture de la stomie a été signalée dans 06 cas (soit 2%). Freppel a noté un cas de fermeture de la stomie (soit 1,58%). Pour Sidi Mamar, la fermeture de la stomie a été confirmée dans 35% des cas.

V.9. DISCUSSION SELON LES RESULTATS DE LA VCS (TAUX DE SUCCES)

IV.9.1. INTRODUCTION

Le taux de réussite global de la ventriculocisternostomie retrouvé dans la littérature est d'environ 75% (21). Mais cela dépend de l'étiologie de l'hydrocéphalie et surtout de l'âge du patient (9). Chez les adultes avec hydrocéphalie obstructive, les taux de succès de la VCS sont considérables. En outre, dans l'hydrocéphalie à pression normale quand il y a une composante obstructive les résultats sont favorables (121).

Dans notre série le taux de succès de la VCS est de 72,67%, ce qui se rapproche sensiblement des données de la littérature. L'efficacité de la VCS dans le traitement des hydrocéphalies chez l'adulte quelle que soit l'étiologie est bien démontrée.

Un taux de 75% est rapporté par **Roberto Alexandre Dezena** (21). **Timothy w. Vogel** rapporte un succès estimé également à 75%.

Mumtaz Ali a noté un taux de succès de 71%.

Résultats de la VCS (Taux de succès)	Notre série	R. Dezena	A. Mumtaz	T. Vogel	Sidi Maamar Série de Blida
	72,67%	75%	71%	75%	79,80%

Tableau 46 : Discussion selon les résultats de la VCS (taux de succès)

IV.9.2. DISCUSSION DES RESULTATS SELON L'AGE

Les résultats et le succès de la VCS varient en fonction de l'âge. Notre série est très hétérogène car elle intéresse des patients hydrocéphales d'âge varié avec des extrêmes allant de 1 à 86 ans. Nous avons jugé utile d'étudier 03 groupes ayant des tranches d'âge différentes :

-Le 1^{er} groupe est composé de 103 nourrissons, âgés inférieur ou égal à 24 mois chez qui le taux de succès de la VCS a été de 60,19% (27 NRS ont bénéficié d'une VCS combinée à la coagulation du plexus choroïde et une VCS seule chez 76 NRS).

Succès de la VCS	Notre série	J. Baldauf	B. Grotenhuis	Scarf	M. Sidi Mamar	B. Warf	D. Stone
1 ^{er} groupe ≤ 24 mois	60,19%	43%	66%	67%	79,8%	66%	62%

Tableau 47 : Discussion des résultats selon l'âge (âge ≤ 24mois)

Nous avons scindé le 1^{er} groupe en 04 sous-groupes composés de tranches d'âge différentes, ce qui nous a permis d'étudier les résultats de la VCS chez les enfants âgés de moins de 24 mois.

- Une tranche d'âge de 0-03 mois pour laquelle le succès de la VCS était de 44,83%.
- Une tranche d'âge de 04-06 mois avec un taux de réussite de la VCS de 55,56%.
- Une tranche d'âge de 07-12 mois avec un taux succès de 67,86%.
- Une tranche d'âge de 13-24 mois avec un taux de réussite de 84,21%.

Ces résultats nous ont permis de déduire que l'efficacité de la VCS diminue sensiblement chez les NRS âgés de moins de 02 ans.

James M. Drake (149) montre une augmentation progressive du taux de réussite âge-croissant. Le taux de réussite de la VCS après cinq années d'évolution chez les nourrissons de 1 mois a été de 28%, contre 68% chez les patients âgés de plus de 10 ans.

-**Jörg Baldauf** (153) sur une série de 21 enfants âgés de moins de 02 ans, traités par VCS seule sans coagulation du plexus, a rapporté un taux de succès de 43%.

-**Beems et Grotenhuis**, sur une série de 66 enfants âgés de moins de 02 ans, ont signalé un taux de réussite de 66%.

En 1970, **Scarf** a publié la première grande série de 39 enfants traités par la coagulation du plexus choroïde sur une période de 23 ans avec un taux de réussite de 67% (162, 163).

Dans la littérature de la neuroendoscopie des années 1980 jusqu'en 2004, le taux de réussite de CPC seule se situait entre 30% et 52% (21).

La principale indication de la coagulation des plexus choroïdes chez le NRS était l'hydrocéphalie communicante légèrement progressive. Chez ces patients, il semblerait que l'équilibre entre la production et la résorption du LCR pourrait être restauré par la coagulation du plexus choroïde du ventricule latéral (164, 165).

Actuellement, grâce au développement de la neuroendoscopie, **Noborito Morota et Yoko Fuji-Yama** ont utilisé un endoscope flexible pour la coagulation bilatérale du plexus choroïde chez 03 NRS avec un bon résultats chez 02 NRS (166)

L'association de la coagulation du plexus choroïde à la ventriculocisternostomie permet d'améliorer de façon considérable le taux de réussite de la procédure endoscopique chez les nourrissons.

La série **Ouganda**, rapportée par **Benjamin Warf**, a étudié l'effet bénéfique de la ventriculocisternostomie associée à la CPC pour la première fois, suscitant à nouveau l'intérêt dans cette technique. Il a été conclu que le résultat de la VCS + CPC était supérieur à la VCS seule lorsqu'elle est réalisée chez les nourrissons de moins de 1 an.

Warf a publié ses premiers résultats de l'ETV / CPC pour les enfants en Afrique en 2005.

Benjamin Warf a apporté un taux de réussite de 66% chez les enfants âgés de moins de 01an en associant la ventriculocisternostomie à la coagulation du plexus choroïde VCS/CPC (167). Il a également précisé dans ses rapports que la dépendance au dispositif de shunt est très péjorative dans les pays en voie de développement comparativement aux pays développés en raison des limites d'accès aux centres compétents et à l'avènement de dysfonctionnements de shunt ou d'infection. **Warf et Campbell**, en 2008, ont rapporté le résultat à long terme de la VCS + CPC pour 115 nourrissons de l'est-africain atteints d'hydrocéphalie liée à une myéломéningocèle avec un taux de réussite de 76% (168).

Scellig S. D. Stone (169) sur une série de 91 enfants a rapporté un taux de réussite de la VCS + CPC de l'ordre de 62%.

Sidi Mamar a noté sur une série de 226 enfants âgés de moins de 1 an, opérés par VCS + CPC, un taux de réussite de 78,3%.

-Le 2^e groupe comprend 51 enfants âgés de 03 à 15 ans, dont le taux de succès de la VCS est de 78,43% (43 patients ont bénéficié d'une VCS, 02 cas VCS + CPC, 02 enfants VCS + Biopsie et 04 patients VCS + Exérèse).

Abhaya V. Kulkarni et al, ont rapporté un taux de réussite de la VCS qui est de 73,7% chez les enfants âgés plus de 18 mois (170).

Succès de la VCS	Notre série	A. Kulkarni	J. Drake
2 ^{ème} groupe 03 ans à 15 ans	78,43%	73,7%	68%

Tableau 48 : Discussion des résultats selon l'âge (âge > 24 mois à ≤ 15 ans)

-Le 3^e groupe a intéressé les patients ayant un âge supérieur ou égal à 16 ans et le taux de succès de la VCS a été de 79,45% (113 patients ont bénéficié d'une VCS, 05 cas de VCS + CPC, 09 malades de VCS + Biopsie, 03 cas de VCS + Exérèse et 16 cas de VCS + lavage endoscopique).

Succès de la VCS	Notre série	Bouramas	F. Hailong	A. Mumtaz	N. Buxton	O'Brien
3 ^{ème} groupe ≥ 16 ans	79,45%	81,5%	63%	71%	80%	70%

Tableau 49: Discussion des résultats selon l'âge (âge > 15 ans)

D. Bouramas, sur une série de 57 patients adultes ayant présenté des hydrocéphalies d'étiologies diverses, le succès de la VCS a été de 81,5%.

Feng Hailong, dans une série de 32 patients, âgés de 25 à 82 ans, présentant une hydrocéphalie communicante (17 cas d'hydrocéphalies chroniques de l'adulte, 11 cas post hémorragiques, 04 cas post infectieuses) ayant bénéficié d'une venticulocisternostomie, a rapporté un taux de réussite de 63% (155).

Mumtaz Ali (159) dans une série de 155 patients présentant une hydrocéphalie obstructive composée (38 tumeurs de la FCP, 37 sténoses de l'aqueduc, 08 malades schuntés, 08 tumeurs non tectales, 07 tumeurs tectales, 03 abcès de la FCP, 02 hématomes de la FCP) a montré un taux de succès de la VCS de 71%.

N. Buxton (156), sur une série de 63 patients ayant présenté une hydrocéphalie d'étiologies diverses (communicante et non communicante), a noté un taux de succès de la VCS de 80%.

Le succès de la ventriculocisternostomie varie en fonction de l'étiologie. Troisième ventriculostomie endoscopique (ETV) pour le traitement de l'hydrocéphalie de différentes étiologies est encore controversée chez les enfants de moins de 2 ans.

O'Brien et al, (171) ont analysé 170 cas d'hydrocéphalie de différentes étiologies traités par ventriculocisternostomie (en première intention). Ces auteurs ont rapporté un taux de succès d'environ 70%.

IV. 9.3. DISCUSSION SELON L'ETIOLOGIE

➤ **Les sténoses de l'aqueduc de Sylvius**

Les sténoses congénitales ou acquises à l'origine de l'hydrocéphalie obstructive constituent l'indication majeure de la ventriculocisternostomie.

Dans notre série, le succès de la VCS dans le traitement des hydrocéphalies secondaires à la sténose de l'aqueduc est de 81,48%. Pour **Sidi Mamar**, qui a traité essentiellement les sténoses de l'aqueduc congénitales, le succès est de l'ordre de 76,5%.

Giuseppe Cinalli a rapporté un taux de réussite de 72%, sur une série de 213 enfants ayant présenté une sténose de l'aqueduc d'étiologies diverses (congénitales, acquises et tumorales)(138, 172).

Benjamin Warf et al, (173) ont examiné à long terme l'efficacité de la VCS avec ou sans CPC chez 35 nourrissons ayant une sténose aqueducale congénitale. Le taux de succès était de 48,6% chez les patients traités par VCS seule et 81,9% chez les malades ayant bénéficié de la combinaison VCS + CPC. Ce résultat suggère que la coagulation du plexus choroïde augmente le taux de réussite en réduisant la composante «hydrocéphalie communicante» chez les nourrissons avec sténose aqueducale après VCS.

➤ **La malformation de Dandy Walker**

C'est une malformation congénitale caractérisée par une dilatation kystique du V4 associée à une agénésie vermiennne et une ascension de la tente du cervelet. Le caractère obstructif de l'hydrocéphalie lié au syndrome de Dandy Walker est en rapport avec l'atrésie des orifices de Luschka et de Magendie.

Nous avons signalé un taux de réussite de 72,00% de la VCS dans les hydrocéphalies secondaires à ce syndrome.

Benjamin C. Warf (40), sur une série de 45 enfants opérés pour malformation de Dandy Walker, a objectivé que le taux de succès de la VCS était de 74%.

➤ **Malformation d'Arnold Chiari**

Elle résulte d'une ectopie des amygdales cérébelleuses dans le foramen magnum. La hernie amygdalienne ainsi qu'une hypoplasie de la fosse cérébrale peuvent également contribuer à la composante obstructive de ce type d'hydrocéphalie, en altérant le flux du LCR au niveau du quatrième ventricule et à sa sortie.

Le taux de succès a été de 76,92% dans notre série. **Sidi Mamar** a rapporté un taux de 73,6%. **Timothy W. Vogel** a signalé un taux de succès de 100%.

➤ **Spina bifida (myéломéningocèles et ménigocèles)**

La gestion de l'hydrocéphalie par la ventriculocisternostomie a été proposée chez les enfants porteurs de spina bifida depuis les années 90 mais son rôle reste controversé.

Divers facteurs sont impliqués dans la pathogenèse de ce type l'hydrocéphalie qui peuvent combiner à la fois des caractéristiques des formes communicantes et obstructives de l'hydrocéphalie.

La série la plus pertinente est toujours celle de **Teo et Jones** (1996) qui ont rapporté 69 patients avec un taux de réussite global de 72% (21).

Nous avons signalé un taux de succès de 57,14%.

Benjamin C. Warf (168) a rapporté sur une série de 115 enfants hydrocéphales porteurs de myéломéningocèle dont 93 cas ont bénéficié de VCS + CPC avec un taux de réussite de 76% .

Timothy W. Vogel a rapporté un taux de succès de 56%.

➤ **Sténose congénitale du trou de Monro**

La sténose non tumorale du foramen interventriculaire de Monro est une entité rare et méconnue. Elle a été décrite initialement par **Dott** en 1927 (174). Elle est à l'origine d'une hydrocéphalie monoventriculaire si la sténose touche un des deux foramens interventriculaires. L'hydrocéphalie est biventriculaire en cas de sténose bilatérale. La pathogénie précise n'est pas clairement établie. La sténose peut être acquise ou plus rarement congénitale.

Nous avons opéré 02 cas de sténose congénitale du trou de Monro. Le succès de la VCS est de 100%.

N. Ben Achour (174) a rapporté un cas de sténose congénitale du trou de Monro opéré avec succès.

➤ **Hydrocéphalie post hémorragique**

L'hydrocéphalie post-hémorragique est la conséquence de la dégradation des produits sanguins et des débris cellulaires dans le système ventriculaire. Ces produits sanguins provoquent à leur tour une arachnoïdite chimique et une réaction fibrotique dans les ventricules et sur les granulations arachnoïdiennes, conduisant ainsi à un épendyme granulaire et à une arachnoïdite adhésive.

Il y' aurait une perturbation de la circulation du LCR par l'obstruction de l'aqueduc de Sylvius et la filière ventriculaire (175). Cette hypothèse semble être confirmée. Le mécanisme évolutif a également été suggéré chez les patients traités initialement par dérivation ventriculo-péritonéale pour hydrocéphalie apparemment communicante et qui ont bénéficié d'une VCS suite à un dysfonctionnement de leurs shunts. La réussite de la VCS est liée à la réouverture des espaces sous arachnoïdiens et secondairement à la résorption des débris sanguins (176).

Pendant la période de dérivation, la production du LCR permet le maintien de la fonction de résorption des granulations arachnoïdiennes, en outre améliorée par la réduction de la pression intraventriculaire.

Notre étude a inclus les hydrocéphalies post hémorragiques de l'enfant (04 cas, et l'hémorragie par inondation ventriculaire dans 16 cas). Le taux de réussite est de 70%.

Un taux de succès de 59,9% a été rapporté par **Joachim M. K. Oertel**.

Vitaly Siomin (161), sur une série de 101 patients (ayant présenté une hydrocéphalie post hémorragique et post infectieuse), a rapporté un taux de succès de 60,90%.

➤ **Les hydrocéphalies post infectieuses (méningitiques)**

Les conséquences des infections du SNC dans la genèse des hydrocéphalies dépendent de l'âge de l'enfant au moment de la survenue de l'infection (en période prénatale, néonatale ou postnatale) et de l'agent infectieux (bactérien, viral ou parasitaire).

La toxoplasmose est l'une des plus fréquentes des infections parasitaires prénatales. Elle donne une inflammation leptoméningée, des débris inflammatoires bloquant les espaces sous-arachnoïdiens et qui peuvent aussi obstruer l'aqueduc de Sylvius.

La majorité des infections à LCR à la période néonatale sont dues à des agents bactériens. Elles provoquent la formation de fibrose et des épaissements leptoméningés oblitérant les espaces sous-arachnoïdiens.

Dans certains cas, ces réactions inflammatoires peuvent conduire à la formation de septums intra ventriculaires multiples, ce qui est à l'origine de la formation d'une hydrocéphalie complexe (cloisonnée).

Les infections virales provoquent des granulations épendymaires et une réaction autour de l'aqueduc de Sylvius conduisant à une sténose aqueducale secondaire.

Nous avons rapporté un taux de succès de 56,25% de la VCS dans le traitement des hydrocéphalies post méningitiques (02 cas de méningites tuberculeuses, 14 cas de méningites bactériennes).

Timothy W. Vogel a signalé un taux de succès 66%.

➤ **LOVA (Longstanding Overt Ventriculomegaly in Adult)**

Nous avons enregistré 18 cas de LOVA avec un taux de succès de 100%.

Harold I. ReKate (177) a noté, sur une série de 06 cas de LOVA, un taux de réussite de 100%. **OI et al**, sur une étude sur 20 cas de LOVA, ont noté que la VCS en était le traitement de choix. Elle répond aux caractéristiques physiopathologiques des LOVA, qui est en rapport avec une dynamique relativement élevée de la pression intracrânienne. Cette dernière contraste avec une compliance intracrânienne diminuée de façon remarquable (160).

➤ **Le résultat de la VCS sur les malades déjà valvés (shuntés) ayant présenté un dysfonctionnement de valve**

Le taux de réussite de la VCS chez 17 malades shuntés est de 52,94%.

Cinalli (152), sur une série de 30 patients Shuntés ayant bénéficié d'une VCS, a noté un taux de succès de 76.7%.

➤ **L'hydrocéphalie chronique de l'adulte**

Dans la littérature, il y a peu d'articles qui rapportent le taux de réussite de la VCS dans le traitement des hydrocéphalies chroniques de l'adulte. Les résultats sont, en outre, quelque peu controversés, variant de 21% à 69% (12, 178).

Notre série est composée de 52 cas d'hydrocéphalie chronique de l'adulte opérés par VCS. Le taux de succès est de 67,31%.

Mohammed Ahmed Eshra (179), sur une série de 16 patients opérés pour hydrocéphalie à pression normale, a rapporté un taux de succès de 68%.

➤ **Le kyste arachnoïdien du V3**

Le taux de succès de la VCS dans le traitement des hydrocéphalies secondaires à un kyste arachnoïdien du V3 est de 66,67%.

T. Graillon (192) a rapporté un cas de kyste arachnoïdien symptomatique opéré par VCS avec fenestration du kyste. L'évolution post opératoire a été favorable.

Succès de la VCS selon l'étiologie	Hydrocéphalies acquises		Malformations Congénitales					LOVA	Hydrocéphalie chronique de l'adulte	Malades shuntés	Kyste arachnoïdien
	Post infectieuse	Post hémorragique	Sténose congénitale du trou de Monro	Spina bifida	Malformation d'Arnold Chiari	Malformation Dandy Walker	Sténose de l'aqueduc				
Notre série	56,25%	70%	100%	57,14 %	76,92%	72%	81%	100%	67,31%	52,94%	66,67%
M. Sidi Mamar	/	/	/	/	73,6%	/	76%	/	/	/	/
G. Cinalli	/	/	/	/	/	/	72%	/	/	76,7%	/
B. Warf	/	/	/	76%	/	74%	81%	/	/	/	/
T. Vogel	66%	/	/	56%	100%	/	/	/	/	/	/
T. Jones	/	/	/	72%	/	/	/	/	/	/	/
N. Benachour	/	/	100%	/	/	/	/	/	/	/	/
K. Oertel	/	59,9%	/	/	/	/	/	/	/	/	/
V. Siomi	/	60,9%	/	/	/	/	/	/	/	/	/
M. Eshra	/	/	/	/	/	/	/	/	68%	/	/
H. ReKate	/	/	/	/	/	/	/	100%	/	/	/
T. Graillon	/	/	/	/	/	/	/	/	/	/	100%

Tableau 50 : Discussion du succès de la VCS selon les étiologies

➤ **Les hydrocéphalies tumorales**

• **Les tumeurs intraventriculaires**

L'abord des lésions intraventriculaires par voie endoscopique constitue une alternative thérapeutique encourageante. Cette technique nous permet une bonne visualisation en raison de l'emplacement de ces lésions à l'intérieur du système ventriculaire, généralement dilaté, suite à une obstruction des voies d'écoulement du LCR (26, 41, 180, 181).

• **Les tumeurs pinéales**

La ventriculocisternostomie représente actuellement la procédure de choix lors des hydrocéphalies secondaires aux tumeurs pinéales. Elle permet d'éviter les complications liées à la mise en place d'une dérivation ventriculo-péritonéale et le risque de dissémination en cas de tumeur maligne. Un autre avantage de l'endoscopie est de pouvoir réaliser dans le même temps une biopsie de la tumeur avec l'obtention d'un diagnostic histologique précis (182-184). Nous avons opéré 08 cas de tumeur pinéale avec un taux de succès de la VCS égale à 87,50%. **Balossier** (11), sur une étude comparative multicentrique sur l'apport de la stéréotaxie versus de l'endoscopie, a signalé un taux de spécificité de 90% et un taux de réussite de 81%.

G. Michielsen (185), sur une série de 04 patients opérés pour un kyste bénin de la glande pinéale par voie endoscopique, a rapporté un taux de succès de 100%.

• **Processus de la fosse cérébrale postérieure**

Bouyoucef et al. Avaient introduit le concept de biopsie endoscopique transaqueducale des méduloblastomes aux compléments de chimiothérapie et radiothérapie.

La VCS dans le traitement des hydrocéphalies secondaires aux tumeurs de la fosse cérébrale postérieure a été proposée pour la première fois par Chumas et al en 1995. Son efficacité a été revue et confirmée par **Sainte-Rose** et al en 2001.

Dans la série de Sainte-Rose à propos de 67 VCS réalisées pour des hydrocéphalies sévères sur des tumeurs de la FCP et avant la cure chirurgicale de la tumeur, ils ne rapportent aucun décès et aucune complication post-opératoire. Le succès de la VCS est de 98,5%. Comparant ces résultats avec ceux obtenus après drainage ventriculaire, la VCS permet de traiter de façon curative l'hypertension intracrânienne et permet de prévenir l'apparition éventuelle d'hydrocéphalie après chirurgie de tumeurs de la fosse (113, 186).

Nous avons opéré 26 cas d'hydrocéphalie secondaire à un processus de la FCP avec un taux de réussite de 84,62%.

Claudio Ruggiero (187) a rapporté, sur une série de 63 patients opérés pour hydrocéphalie secondaire à un processus de la FCP, un taux de réussite de 30 %. Il a signalé que la VCS est recommandée surtout dans la phase aiguë de l'hydrocéphalie.

- **Kyste colloïde du troisième ventricule**

Le kyste colloïde est une tumeur bénigne du V3 qui peut obstruer les 02 trous de Monro et être à l'origine d'une hydrocéphalie aiguë pouvant entraîner une mort subite (188). L'endoscopie cérébrale étant une technique mini invasive, elle permet d'aborder le kyste colloïde et de rétablir les voies d'écoulement du LCR (118, 189, 191).

Nous avons opéré 04 kystes colloïdes du V3 qui ont bénéficié d'une VCS plus exérèse chirurgicale du kyste avec un taux de réussite de 75% de la VCS.

- **Gliome de la lame tectale et les processus de l'angle ponto cérébelleux**

Le taux de succès de la VCS dans les gliomes de la lame tectale a été de 100%.

Le taux de succès de la VCS dans la prise en charge des hydrocéphalies secondaires aux processus de l'APC est de 50%.

Mumtaz Ali (159) a noté un taux de réussite de 70,96% chez 110 patients présentant une hydrocéphalie obstructive sur un processus cérébral dont les gliome de la lame tectale, du tronc cérébral, de l'angle ponto-cérébelleux et de la FCP.

- **Craniopharyngiome kystique du V3**

Les craniopharyngiomes kystiques du V3 à extension vers le haut, obstruant le foramen de Monro, peuvent entraîner une hydrocéphalie bi ventriculaire.

L'exérèse du craniopharyngiome associée à la VCS a été effectuée chez 02 patients.

Le taux de succès était de 100%.

Abdullah dans sa série a opéré avec succès 3 cas de craniopharyngiome (193).

- **Les kystes sous épendymaire**

Le taux de succès de la VCS dans le traitement du kyste sous épendymaire est de 66,66%.

Succès de la VCS selon l'étiologie tumorale	Craniopharyngiome	Kyste arachnoïdien du V3	Gliomes de la lame tectale et processus de l'APC	Kystes colloïdes du V3	Tumeurs de la FCP	Tumeurs pineales
Notre série	100%	66,66%	50%	75%	84,62%	87,5%
Balossier	/	/	/	/		81%
G. Michielsen	/	/	/	/		100%
Sainte Rose	/	/	/	/	98,5%	/
C. Ruggiero	/	/	/	/	30%	/
A. Mumtaz	/	/	70,96%	/	/	/
T. Graillon	/	100%	/	/	/	/
Abdullah	100%	/	/	/	/	/

Tableau 51 : Discussion des résultats de la VCS selon les étiologies tumorales

IV.9.4. DISCUSSION DES RESULTATS DE LA VCS SELON LE TYPE D'HYDROCEPHALIE A L'IMAGERIE

Le taux de succès le plus élevé de la VCS a été noté dans les hydrocéphalies biventriculaires avec un taux de 90,9%. Il s'agit généralement d'une sténose congénitale du trou de Monro ou d'un processus obstruant le foramen de Monro tel que le kyste colloïde du V3 ou le craniopharyngiome. Les résultats du traitement par voie endoscopique de ces formes d'hydrocéphalies obstructives sont très satisfaisants.

Un taux de 78,1% a été noté dans les hydrocéphalies triventriculaires. Le consensus est parfaitement fait concernant cette forme d'hydrocéphalie. Il s'agit de l'indication par excellence de la VCS. Les auteurs rapportent un taux de réussite qui va de 80 à 97% (Vitaly, Iguer, George Jallo, Kadrian) pour les sténoses de l'aqueduc de Sylvius (ce taux est proportionnel à l'âge du patient).

Un taux de 62,5% est enregistré dans les hydrocéphalies cloisonnées.

Charles Teo (194), sur une série de 114 patients opérés pour hydrocéphalies complexes (cloisonnés) ayant bénéficiés d'une VCS associée à une septotomie et une aqueducoplastie avec ou sans mise en place d'un stent, a noté un résultat très satisfaisant de la VCS en évitant ainsi l'utilisation de plusieurs valves.

IV.10. EVOLUTION ET SUIVI DES PATIENTS (FOLLOW UP)

Le suivi et le contrôle des malades se sont déroulés selon le protocole de suivi déjà défini dans le plan d'étude.

Les malades sont revus régulièrement à la consultation.

Parfois nous les avons contactés par téléphone, ce qui nous a permis d'avoir des informations sur leurs évolutions.

Le suivi de nos patients s'est échelonné sur 30 mois en moyenne, avec des extrêmes allant de 03 mois à 05 ans.

Sur les 300 patients opérés, 40 malades (soit 13,33% des cas) ont été perdus de vue après le 3^{ème} contrôle. Cela veut dire que nous avons eu à revoir nos patients au moins 03 mois après la chirurgie.

Avant d'adopter l'attitude de la réalisation d'une deuxième VCS, s'il y a un échec à la première, 24 patients sur 300 sont passés d'emblée à la DVP sans recourir à une deuxième VCS (Re VCS), en raison de la reprise rapide des signes cliniques et la présence d'une fuite de LCR réfractaire aux PL et aux diurétiques. Parmi les 276 patients sur les 300 opérés, 60 cas ont bénéficié d'une deuxième VCS.

Nous avons placé une valve de dérivation ventriculo-péritonéale chez 58 patients après échec à la Re VCS.

Au total 82 patients ont nécessité une mise en place d'une valve, cela est considéré comme un échec à la VCS avec un taux de 27,33% .

Une amélioration clinique a été constatée pour :

-La tranche d'âge de 03 à 24 mois : Une stabilisation du périmètre crânien avec disparition des signes d'HTIC a été obtenue à 01 mois d'évolution chez 52 nourrissons (soit 83,87%).

Parmi les 66 patients qui avaient un retard psychomoteur, 46 (soit 69,70%) ont récupéré de leurs troubles après 12 mois d'évolution.

-La tranche d'âge de 03 à 15 ans : L'amélioration clinique concerne surtout la disparition du syndrome d'HTIC obtenue en post opératoire immédiat dans tous les cas (38 cas).

Une récupération sur le plan psychomoteur a été constatée chez 19 cas d'enfants (soit 86,36%), cela après un délai de 01 année d'évolution.

On a noté 34 patients qui ont présenté des troubles de la marche (à type de retard d'acquisition de la marche, 50% ont commencé à marcher après un délai de 07 mois d'évolution).

Sur le plan visuel, 07 cas ont présenté une amélioration. On a noté un cas de cécité survenu chez une patiente présentant un craniopharyngiome.

-La tranche d'âge de 16 à 86 ans : La disparition des troubles de la conscience dans 35 cas et régression totale du Sd d'HTIC dans 86 cas sont obtenues en post opératoire immédiat après la réalisation de la VCS.

Le suivi des patients opérés pour hydrocéphalie chronique de l'adulte, au nombre de 35 malades, a montré une bonne évolution. Parmi eux, 27 cas ont vu leurs troubles du comportement s'estomper avec une amélioration nette des troubles de la marche.

08 cas ont présenté une stabilisation des troubles urinaires.

03 cas qui avaient une triade incomplète ont présenté une stabilisation des troubles de la mémoire.

Chez les 18 malades opérés pour LOVA, on a observé une amélioration considérable des troubles du comportement. Trois cas de patient ayant présenté des décompensations de leurs troubles psychiatriques ont vu leur état se stabiliser sous traitement médical.

En post opératoire immédiat nous n'avons pas eu de décès.

Durant cette période de suivi nous avons enregistré 20 décès (soit 6,66%), qui sont liés à la pathologie d'origine. La survenue des décès selon les tranches d'âges sont présentés comme suivant :

- La tranche d'âge inférieure ou égale à 24 mois : Trois (03) décès ont été rapportés, le 1^{er} nourrisson est décédé un mois après l'intervention (NRS qui a présenté plusieurs malformations dont une malformation cardiaque sévère décompensée). 02 autres décédés suite à une détresse respiratoire secondaire à une infection pulmonaire sévère.

-La tranche d'âge de 03 à 15 ans : Il y a eu cinq (05) décès. 3 patients opérés et suivis pour un processus de la FCP (02 médulloblastomes sous chimio-radiothérapie, 01 épendymome du V4). Un patient avait un Spina Bifida associé à d'autres malformations. Une patiente a été opérée pour craniopharyngiome.

-La tranche d'âge de 16 à 86 ans : Douze (12) décès ont été notés dont une (01) patiente opérée pour VCS puis reprise un mois après pour exérèse tumorale d'un processus de la FCP. Elle est décédée suite à une pneumopathie d'inhalation. Une autre patiente, opérée et suivie pour un processus de l'angle ponto cérébelleux, est décédée après six mois d'évolution. Trois patients décédés ayant présenté une hydrocéphalie avec inondation ventriculaire suite à une rupture anévrysmale. Les 07 autres patients âgés ont été opérés pour une hydrocéphalie chronique (Leur décès, survenu quelques années après leurs interventions, était lié à leur pathologie d'origine).

IV.11. ETUDE SOCIO-ECONOMIQUE

Les techniques chirurgicales de dérivation du liquide céphalo-rachidien (LCR) sont parmi les interventions neurochirurgicales les plus couramment effectuées dans le monde entier (195). Elles sont composées de méthodes de dérivations ventriculo-péritonéales et atriales avec mise en place d'un dispositif de shunt. Aux Etats-Unis, l'incidence annuelle du traitement par la mise en place de matériels de dérivation ventriculo-péritonéale est de 5,5 pour 100.000 avec environ 30.000 procédures effectuées chaque année s'élevant à 95 millions de dollars de dépenses médicales (86). Près de la moitié des procédures liées au shunt subissent une révision au cours de leurs évolutions. Ceci est lié aux diverses complications qui peuvent survenir tout au long de la vie du patient. Elles sont représentées par les infections, les dysfonctionnements et les obstructions qui nécessitent parfois le recours à la mise en place d'une nouvelle valve, ce qui fait que toutes ces dépenses auraient un impact socio-économique.

Iguertsira (CHU de Blida) a fait une évaluation sur le plan économique à la base du coût d'une valve qui était de 20.000 dinars. Le calcul est fait sur le nombre de valves placées par années par service et qui peut atteindre 100 valves par an. Ce chiffre est majoré par 20 valves en raison du risque de survenu d'infections ou de dysfonctionnements de shunt conduisant à la mise en place d'une autre valve et le coût s'élèvera donc à 2.400.000 dinars par an et par service.

Il considère que 50% des hydrocéphalies opérées sont des hydrocéphalies triventriculaires qui peuvent être traitées par endoscopie et le coût est de 1.200.000 dinars de dépenses.

S. Tliba (CHU de Annaba) a effectué un travail sur l'évaluation économique pour avoir une approche approximative du coût de revenu des deux techniques opératoires qui traitent la même pathologie (DVP et la VCS). L'étude a été effectuée sur deux échantillons homogènes de 10 personnes pour chaque technique :

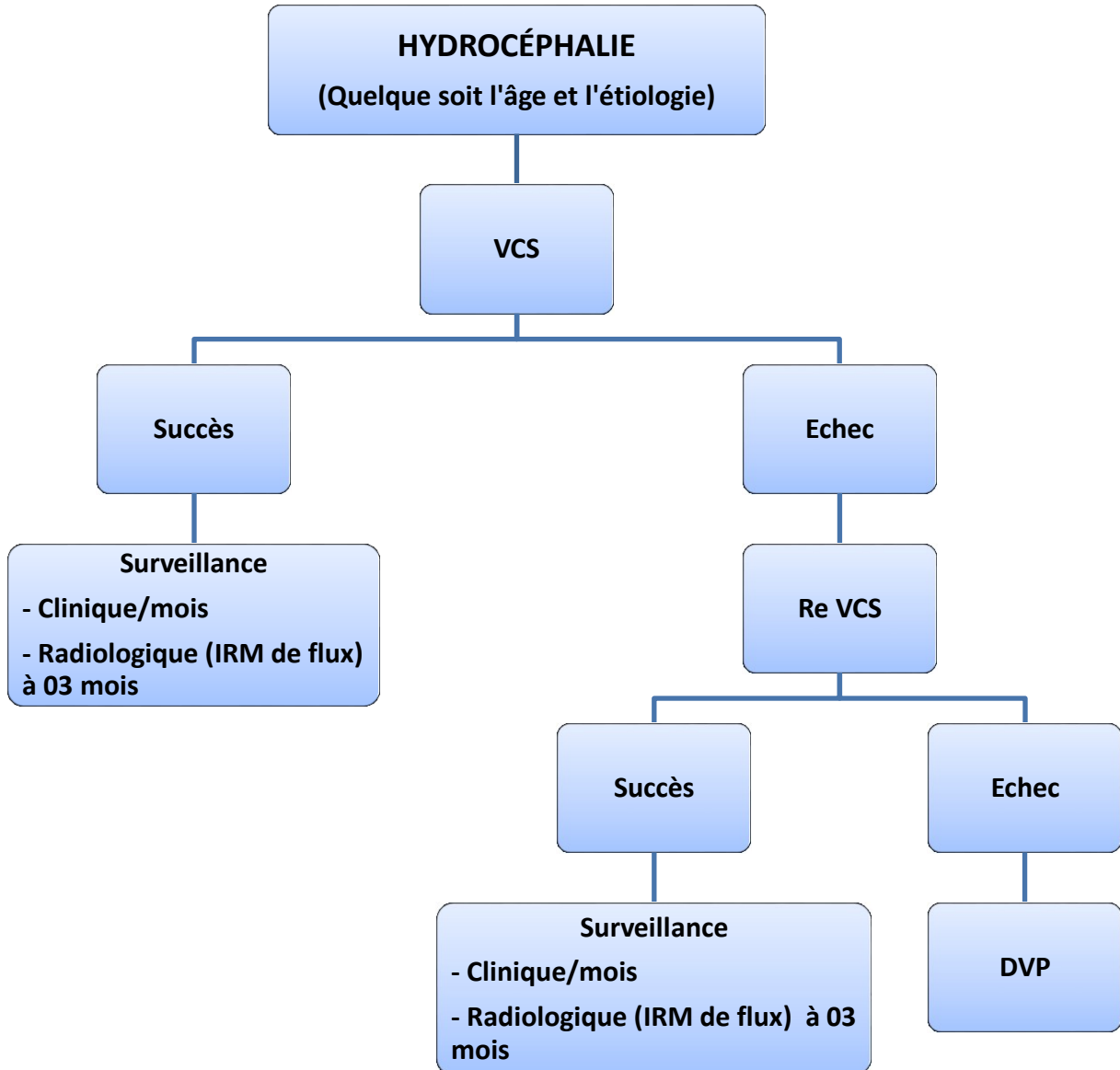
- 10 malades opérés pour hydrocéphalie par la réalisation endoscopique d'une ventriculocisternostomie durant l'année 2006.
- 10 malades avec les mêmes caractéristiques (âge, sexe et type d'hydrocéphalie) traités par dérivation ventriculo-péritonéale durant l'année 2005.

Il a utilisé 02 paramètres pour évaluer le coût : la durée de séjour à l'hôpital et le coût du consommable utilisé durant l'hospitalisation.

Cette étude a démontré la nette supériorité de la VCS par rapport à la dérivation ventriculo-péritonéale en matière du coût avec un gain 2.727.756,00 DA, ce qui équivaut le prix d'une nouvelle colonne d'endoscopie avec ses accessoires.

La durée moyenne d'hospitalisation dans notre série est des 07 jours alors que dans l'étude effectuée par S.Tliba elle était de 20 jours pour la VCS et de 40 jours pour la DVP. On déduit que l'utilisation de l'endoscopie nous permet un gain important sur le plan esthétique, confort, efficacité et réduit de mieux en mieux le coût de prise en charge des malades.

V. ALGORITHME DECISIONNEL DE LA PRISE EN CHARGE DES HYDROCEPHALIES



VI. PERSPECTIVES D'AVENIR

Le rêve autrefois était de trouver un traitement chirurgical sans recourir à la mise en place de matériels de dérivation. Aujourd'hui, ce rêve est devenu réalité grâce au développement de la neuroendoscopie.

L'homme en perpétuelle recherche d'autres moyens pourrait recourir dans l'avenir à de nouvelles thérapeutiques, notamment un médicament qui pourrait traiter l'hydrocéphalie.

En effet, 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 bien 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 (21).

VII. RECOMMANDATIONS

Au terme de notre travail, il nous semble intéressant de proposer quelques recommandations et conseils.

- Le meilleur remède demeure la prévention. La supplémentation systématique en acide folique de toute femme enceinte ou en âge de procréation.
- Il semblerait, en effet, que l'acide folique réduit la survenue de Spina Bifida, pathologie parfois associée à l'hydrocéphalie (197).
- Lutter contre l'hypervitaminose "A" chez la femme enceinte.
- Suivi correct des grossesses et dépistage précoce des formes anténatales d'hydrocéphalie par l'échographie.
- Lutter contre les traumatismes obstétricaux lors de l'accouchement, source d'hémorragies cérébrales qui seraient à l'origine de l'hydrocéphalie.
- Supplémentation en vit K du Nné et du prématuré (la carence en vit K exposerait au risque d'hémorragie cérébrale du Nné).
- Lutter contre les infections néonatales et généralisation des mesures d'hygiène et d'asepsie en salles d'accouchement, unités néonatales, services de pédiatrie et les blocs opératoires.
- Traiter convenablement toute infection néonatale, particulièrement lorsqu'une atteinte méningée est associée.
- Etablir des critères de sélection des patients candidats pour le traitement par voie endoscopique de l'hydrocéphalie, basés sur des arguments :
 - Anamnestiques (âge, antécédents ...)
 - Clinique et évolution des troubles (macrocrânie, retard psychomoteur, troubles de la marche, Sd d'HTIC ...)
 - Radiologiques : surtout à l'IRM qui donne des informations sur la perméabilité des espaces sous arachnoïdiens, les caractéristiques du V3 et de son plancher.
 - Etiologiques : en se basant sur le concept communicant et non communicant de l'hydrocéphalie.

Ces critères nous permettraient de déterminer les facteurs prédictifs positifs et négatifs de succès de la procédure endoscopique.

VIII. CONCLUSION

La ventriculocisternostomie est la procédure endoscopique la plus réalisée dans le monde entier. C'est une technique chirurgicale mini invasive qui permet la création d'une voie de sortie alternative pour drainer le LCR des ventricules vers les espaces sous-arachnoïdiens péricérébraux et médullaires. Elle a pour objectif de rétablir une circulation naturelle du LCR sans recours au matériel de dérivation.

L'hydrocéphalie obstructive représentait, autrefois, la principale indication.

Tout au long de notre exposé, nous avons essayé d'annoncer l'efficacité de la VCS dans toutes formes d'hydrocéphalies avec un taux de succès de 72,67%. Ce chiffre avoisine les données de la littérature qui varient entre 70% et 85%.

Le taux de succès est vraisemblablement influencé par l'âge des patients et l'étiologie de l'hydrocéphalie.

L'efficacité de la VCS diminue chez les nourrissons âgés de moins de 03 mois avec un taux de réussite de 33,34%. Ceci s'explique par l'immaturation des sites de résorption du LCR.

L'association de la coagulation du plexus choroïde avec la VCS augmente sensiblement le taux de succès chez les patients âgés de moins de 24 mois. Chez l'adulte, le taux de succès de VCS est de 79,45%.

Le rôle de la VCS a été souligné dans les hydrocéphalies post infectieuses, post hémorragiques et les hydrocéphalies chroniques de l'adulte (hydrocéphalie communicante). Les mécanismes physiopathologiques incriminés dans ce type d'hydrocéphalie d'apparence communicante, expliquent la possibilité de la coexistence d'une composante obstructive, d'où la notion de la constituante mixte (hydrocéphalie communicante et non communicante). Ces éléments expliqueraient la réussite de la VCS dans le traitement de l'hydrocéphalie.

L'efficacité de la VCS et sa nette supériorité à la DVP lui permet de se placer au premier rang dans le traitement de l'hydrocéphalie. Elle doit être réalisée de façon systématique en première intention.

IX. BIBLIOGRAPHIE

1. Peter B. Dirks, Giuseppe Cinalli MD, Christian Sainte-Rose MD, et Wirginia June Maixner MD (eds.). *Pediatric Hydrocephalus*. 1^{re} éd. Springer-Verlag Mailand, 2005.
2. Vinchon M, Dhellemmes P. Suivi à l'âge adulte des patients traités dans l'enfance pour hydrocéphalie. *Neurochirurgie*. oct 2008 ; 54(5) : 587- 96.
3. J.L. Berthelot, C. Combes. Hydrocéphalies aiguës. *La lettre du neurologue*. N0 5; 2006.
4. Timothy W. Vogel, M.D, 1 Biji Bahuleyan, M.D, 2 Shenandoah Robinson, M.D.,1, and Alan R. Cohen, M.D.1. Ventricular Neuroendoscopic Surgery: Lessons Learned from the Literature. ©AANS, 2013, *J Neurosurg: Pediatrics*.
5. Burton A. Infant hydrocephalus in Africa: spreading some good news. *Lancet Neurol*. 2015; 14 (8):789.
6. Ellis MJ, Leiter J, Hall T, McDonald PJ, Sawyer S, Silver N, et al. Neuroimaging findings in pediatric sports-related concussion. *J NeurosurgPediatr*.sept 2015; 16 (3):241 - 7.
7. Little JR, Rhoton Jr AL, Mellinger JF. Comparison of ventriculoperitoneal and ventriculoatrial shunts for hydrocephalus in children. In: *Mayo Clinic Proceedings*. 1972.
8. Milojevic AJ, Radojcic BS, Meljnicov ID. Hydrocephalus-history of surgical treatment over the centuries.*Istor Med*. 2012; 7 (2):119–125.
9. Decq P, Schroeder HWS, Fritsch M, Cappabianca P. A History of Ventricular Neuroendoscopy.*World Neurosurg*.févr 2013;79 (2):S14.e1-S14.e6.
10. Li KW, Nelson C, Suk I, Jallo GI. Neuroendoscopy: past, present, and future. *Neurosurg Focus*. 2005; 19 (6):1–5.
11. Mugamba J, Stagno V. Indication for Endoscopic Third Ventriculostomy. *World Neurosurg*.févr 2013;79(2):S20.e19-S20.e23.
12. Fritsch MJ, Kehler U, Meier U. *NPH - Normal Pressure Hydrocephalus: Pathophysiology - Diagnosis - Treatment*. 1st edition. Thieme; 2014.
13. Tully HM, Dobyens WB. Infantile hydrocephalus: A review of epidemiology, classification and causes. *Eur J Med Genet*.août 2014;57(8):359- 68.

14. Giuseppe Cinalli MD, Peter B. Dirks, Christian Sainte-Rose MD, et Wirginia June Maixner MD (eds.). *Pediatric Hydrocephalus*. 1^{re} éd. Springer-Verlag Mailand, 2005.
15. Ann Marie Flannery, M.D.,¹ and Laura Mitchell, M.A.². *Pediatric hydrocephalus: systematic literature review and evidence-based guidelines. Part 1: Introduction and methodology. the jns. nov 2014 .*
16. D. Chauvet, A.-L. Boch. *Hydrocéphalie*. In: © 2011 Elsevier Masson.
17. Stoll C, Alembik Y, Dott B, Roth MP. *An Epidemiologic Study of Environmental and Genetic Factors in Congenital Hydrocephalus. Eur J Epidemiol. 1992;8(6):797- 803.*
18. Rizvi R, Anjum Q. *Hydrocephalus in children. J-Pak Med Assoc. 2005;55(11):502.*
19. Kahle KT, Kulkarni AV, Limbrick DD, Warf BC. *Hydrocephalus in children. The Lancet. févr 2016;387(10020):788- 99.*
20. Iseki C, Takahashi Y, Wada M, Kawanami T, Adachi M, Kato T. *Incidence of idiopathic normal pressure hydrocephalus (iNPH): A 10-year follow-up study of a rural community in Japan. J Neurol Sci. avr 2014;339(1- 2):108- 12.*
21. Dezena (auth.) RA. *Atlas of Endoscopic Neurosurgery of the Third Ventricle: Basic Principles for Ventricular Approaches and Essential Intraoperative Anatomy. 1re éd. Springer International 2017*
22. S.Tliba. *Les Apports de L'Endoscopie Cérébrale : Approche Chirurgicale et Etude Descriptive de 88 cas. Thèse de doctorat d'Etat. Université Badji Mokhtar Faculté De Médecine Annaba Algérie, 2007.*
23. Schroeder HW. *A new multipurpose ventriculoscope. Neurosurgery. 2008; 62 (2):489–492.*
24. Demerdash A, Rocque BG, Johnston J, Rozzelle CJ, Yalcin B, Oskouian R, et al. *Endoscopic third ventriculostomy: A historical review. Br J Neurosurg. 2 janv 2017;31(1):28- 32.*
25. Hsu W, Li KW, Bookland M, Jallo GI. *Keyhole to the brain: Walter Dandy and neuroendoscopy: Historical vignette. J Neurosurg Pediatr. 2009;3(5):439–442.*

26. Cappabianca P, Cinalli G, Gangemi M, Brunori A, Cavallo LM, de Divitiis E, et al. Application of neuroendoscopy to intraventricular lesions. *Neurosurgery*. 2008;62.
27. Gabriel Zada, Charles Liu, Michael L. J. Apuzzo. "Through the Looking Glass": Optical Physics, Issues, and the Evolution of Neuroendoscopy. *Archival Article Citation: World Neurosurg.* (2012) 77, 1:92-102.
28. Sidi Mamar Mohammed Amokrane. Apport de La coagulation des plexus choroides associée à la ventriculocisternostomie dans le traitement des hydrocéphalies du Nourrisson. Thèse de doctorat d'état Université Saad Dahleb – Blida Algérie , Faculte de Medecine; 2017.
29. Bouyoucef .K et AL. l'endoscopie dans le traitement des hydrocephalie, Cours africaines de la neuroendoscopie ; service de neurochirurgie CHU de Blida, 2012.
30. Baroncini M, Peltier J, Lejeune J-P, Le Gars D. Embryologie et anatomie fondamentale du ventricule latéral. *Neurochirurgie*. sept 2011;57(4- 6):141- 50.
31. Guy Lazorthes."systeme-nerveux-centrale" édition Masson, Paris;1981.
32. Larsen WJ, Schoenwolf GC, Bleyl SB, Brauer PR, Francis-West PH, Alexandre H, et al. *Embryologie humaine de Larsen*. 2017.
33. Matsumoto S, Sato K, Tamaki N, Oi S, éditeurs. *Annual Review of Hydrocephalus*. Berlin, Heidelberg: Springer Berlin Heidelberg; 1989 .
34. Kendall B, Holland I. Benign communicating hydrocephalus in children. *Neuroradiology*. 1981;21(2):93–96.
35. Yasar S, Jusue-Torres I, Lu J, Robison J, Patel MA, Crain B, et al. Alzheimer's disease pathology and shunt surgery outcome in normal pressure hydrocephalus. *PLoS ONE*. 2017;12(8).
36. Hellwig D, Heinemann A, Riegel T. Endoscopic Third Ventriculostomy in Treatment of Obstructive Hydrocephalus Caused by Primary Aqueductal Stenosis. In: *Minimally Invasive Techniques for Neurosurgery*. Springer, Berlin, Heidelberg; 1998 p. 65- 72.
37. M.Iguertsira. Interet De La Ventriculocisternostomie dans le traitement des stenose de l'aqueduc de Sylvius". Thèse De Doctorat d'état. Service de neurchirurgie-CHU de Blida Hopital Frants Fanon.

38. Aghakhani N. Hydrocephalie Par Stenose De L'aqueduc De Sylvius: Resultats Du Traitement Par Ventriculocisternostomie Endoscopique [Thèse D'exercice]. [France]; 1997.
39. Roland JL, Price RL, Kamath AA, Akbari SH, Leuthardt EC, Miller BA, et al. Hydrocephalus presenting as idiopathic aqueductal stenosis with subsequent development of obstructive tumor: report of 2 cases demonstrating the importance of serial imaging. *J NeurosurgPediatr.* 4 août 2017;1- 5.
40. Benjamin C. Warf, M.D.,¹ Michael Dewan, B.S.,² and John Mugamba, M.D.³. Management of Dandy-Walker complex-associated infant hydrocephalus by combined endoscopic third ventriculostomy and choroid plexus cauterization. *J Neurosurg Pediatrics* 8:000–000, 2011.
41. Oertel JMK, Schroeder HWS, Gaab MR. Endoscopic stomy of the septum pellucidum. *Neurosurgery.* Mars 2009;64(3):482- 93.
42. Younes Ould Benazzouz. Prise en charge de l'hydrocéphalie malformative chez les enfants de moins de 15 ans à propos de 122 cas. Université Cadi Ayyad Faculté De Médecine Et De Pharmacie Marrakech Année 2014 Thèse N°07; 2014.
43. Dhandapani S, Srinivasan A. Contiguous triple spinal dysraphism associated with Chiari malformation Type II and hydrocephalus: an embryological conundrum between the unified theory of Pang and the unified theory of McLone. *J NeurosurgPediatr.* 16 oct 2015;17(1):103- 6.
44. Savage-Smith E. Attitudes toward dissection in medieval Islam. *J Hist Med Allied Sci.* 1995;50(1):67–110.
45. M. Mustafa Aldur, MD–PhD MK. *Neuroanatomy. annual journal of neuroanatomy.* Volume 2005;
46. Rhoton Jr AL. The lateral and third ventricles. *Neurosurgery.* 2002;51(suppl_1):S1–207.
47. Mortazavi MM, Adeeb N, Griessenauer CJ, Sheikh H, Shahidi S, Tubbs RI, et al. The ventricular system of the brain: a comprehensive review of its history, anatomy, histology, embryology, and surgical considerations. *ChildsNervSyst.* janv 2014;30(1):19- 35.
48. Sébastien Freppel. La ventriculocisternostomie endoscopique dans le traitement des hydrocéphalie : etuderetrospective de 68 patients. Université Henri Poincaré Nancy; 2006.

49. McKinney AM. Atlas of Normal Imaging Variations of the Brain, Skull, and Craniocervical Vasculature .Cham: Springer International 2017 .
50. Lejeune J-P, Baroncini M, Peltier J, Le Gars D. Anatomie chirurgicale des ventricules latéraux. Neurochirurgie.sept 2011;57(4- 6):161- 9.
51. Cserr HF. Physiology of the choroid plexus. *Physiol Rev.* 1 avr 1971;51(2):273- 311.
52. Ogiwara H, Uematsu K, Morota N. Obliteration of the choroid plexus after endoscopic coagulation. *J NeurosurgPediatr.* 2014;14(3):230–233.
53. Decq P. Anatomie endoscopiqueventriculaire. *Morphologie.* 2005;89(284):12–21.
54. A. Doll, D. Christmann, P. Kehrli " Interet des séquences IRM "CIS 3D" dans le bilan pré et post thérapeutique des hydrocéphalies non communicantes". *J. Neuroradiologie.*, 2000, 27, 218-225.
55. Hayashi N, Murai H, Ishihara S, Kitamura T, Miki T, Miwa T, et al. Nationwide investigation of the current status of therapeutic neuroendoscopy for ventricular and paraventricular tumors in Japan.*J Neurosurg.* 2011;115(6):1147–1157.
56. Sakka L, Coll G, Chazal J. Anatomy and physiology of cerebrospinal fluid. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis.* déc 2011;128(6):309- 16.
57. Bouzerar R, Tekaya I, Bouzerar R, Balédent O. Dynamics of hydrocephalus: a physical approach. *J Biol Phys.* mars 2012;38(2):251- 66.
58. Hirsch N. Cerebrospinal fluid and its physiology.*Anaesth Intensive Care Med.* 2013;14(9):379–380.
59. Matsumoto S, Sato K, Tamaki N, Oi S, éditeurs. *Annual Review of Hydrocephalus* [Internet]. Berlin, Heidelberg: Springer Berlin Heidelberg; 1991 .
60. Smalley Zachary S., Garrett T. Venable, et Paul Klimo. « In Reply: Low-Pressure Hydrocephalus in Children: A Case Series and Review of the Literature ». *Neurosurgery.*2017 1;81 (5):E67.
61. Rocco CD, Caldarelli M, Maira G, Rossi GF. The Study of Cerebrospinal Fluid Dynamics in Apparently ‘Arrested’ Hydrocephalus in Children.*PediatrNeurosurg.* 1977;3(6):359- 74.

62. Jason K. Karimy, MS, Cerebrospinal fluid hypersecretion in pediatric hydrocephalus. *Neurosurg Focus* 41 (5):E10, 2016.
63. Evolution Theory in Cerebrospinal Fluid Dynamics: A Hypothesis for Failure of Neuroendoscopic Ventriculostomy in Treatment of Hydrocephalus in Fetal, Neonatal and Early Infantile Periods. *Journal of Hydrocephalus* Volume 1, Number 1 2009.
64. Tekaya I, Bouzerar R, Bouzerar R. Etude physique de la dynamique des ventricules cérébraux: Application aux hydrocéphalies. 20ème Congrès Fr Mécanique Août2 Sept 2011 BesançonFr FR. 2011;
65. Cushing H. Studies on the Cerebro-Spinal Fluid. *J Med Res.* sept 1914;31(1):1- 19.
66. Cushing H. Studies on the cerebro-spinal fluid: I. Introduction. *J Med Res.* 1914;31(1):1.
67. James Carroll Woodard¹, & Paul M. Newberne². The pathogenesis of hydrocephalus in newborn rats deficient in vitamin B12. *J. Embryol. exp. Morph.*, , February 1967Vol. 17, 1, p. 177- 187 .
68. Sato H, (auth.) SM, M.D SM, (eds.) NTMD. *Hydrocephalus: Pathogenesis and Treatment* [Internet]. 1re éd. Springer Tokyo; 1991.
69. N. Girard, F. Chapon, S. Pineau, X. Combaz. *Imagerie de l'hydrocéphalie de l'enfant*. In: © 2008 Elsevier Masson.
70. Rekaté H. Definition and classification of hydrocephalus. *Cerebrospinal Fluid Res.* 15 déc 2010;7:1- 1.
71. Scarff JE. Nonobstructive Hydrocephalus. *J Neurosurg.* 1 mars 1952;9(2):164- 76.
72. Oi S. Hydrocephalus research update--controversies in definition and classification of hydrocephalus. *Neurol Med Chir (Tokyo).* 2010;50(9):859- 69.
73. Matsumoto S, Sato K, Tamaki N, Oi S, éditeurs. *Annual Review of Hydrocephalus* [Internet]. Berlin, Heidelberg: Springer Berlin Heidelberg; 1990 .
74. E Fernell, G Hagberg, B Hagberg. Infantile hydrocephalus epidemiology: an indicator of enhanced survival. *Archives of Disease in Childhood* 1994; 70: F123-F128.

75. Gross P, Reed GT, Engelmann R, Kestle JR. Hydrocephalus research funding from the National Institutes of Health: a 10-year perspective. *J NeurosurgPediatr.* 2014;13(2):145–150.
76. Grote W, Brock M, Clar H-E, Klingner M, Nau H-E, éditeurs. *Infantile Hydrocephalus: Long-Term Results, Surgery of Cervical Myelopathy.* Advances in Neurosurgery; vol. 8; Springer Berlin Heidelberg; 1980.
77. Klimo Jr P, Flannery AM. Erratum: Pediatric hydrocephalus: systematic literature review and evidence-based guidelines. Part 6: Preoperative antibiotics for shunt surgery in children with hydrocephalus: a systematic review and meta-analysis. *J NeurosurgPediatr.* 2015;16(2):237–239.
78. MM Santos, DK Rubagumya, I Dominic, A .Brighton, S Colombe. Infant hydrocephalus in sub-Saharan Africa: the reality on the Tanzanian side of the lake. *Journal of Neurosurgery: Pediatrics, Publish Before Print* ». *Journal of Neurosurgery: Pediatrics* 20 (5), 423-431, 2017.
79. Lee HS, Yoon SH. Hypothesis for lateral ventricular dilatation in communicating hydrocephalus: New understanding of the Monro-Kellie hypothesis in the aspect of cardiac energy transfer through arterial blood flow. *Med Hypotheses.* févr 2009;72(2):174- 7.
80. Proust F, Derrey S, Lavabre O, Castel H. Hypertension intracrânienne. *EMC - Neurol.* avr 2012;9(2):1- 14.
81. Nassar BR, Lippa CF. Idiopathic Normal Pressure Hydrocephalus. *GerontolGeriatr Med* avr 2016
82. Bergsneider M, Black PM, Klingner P, Marmarou A, Relkin N. Surgical Management of Idiopathic Normal-pressure Hydrocephalus. *Neurosurgery.* sept 2005;57(suppl_3):S2-29-S2-39.
83. Oliveira MF de, Reis RC, Trindade EM, Pinto FCG. Evidences in the treatment of idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Rev Assoc Médica Bras.* juin 2015;61(3):258- 62.
84. Eide PK. The pathophysiology of chronic noncommunicating hydrocephalus: lessons from continuous intracranial pressure monitoring and ventricular infusion testing. *J Neurosurg.* août 2017;1- 14.
85. Selim AM, Ray C, Cusimano MD, Karp E, Freedman M. Reversible long-standing severe disability in idiopathic normal pressure hydrocephalus. *NeurolClinPract.* déc 2015;5(6):505 - 8.

86. Rocco CD, Turgut M, Jallo G, (eds.) JFM-L. Complications of CSF Shunting in Hydrocephalus: Prevention, Identification, and Management. 1re éd. Springer International 2015
87. Ferré J-C.:IRM dans le suivi post-opératoire des ventriculo-cisternostomies endoscopiques corrélation radio-clinique ; [Thèse d'exercice]. [France]: Université de Rennes 1; 2005.
88. Tuniz F, Vescovi MC, Bagatto D, Drigo D, De Colle MC, Maieron M, et al. The role of perfusion and diffusion MRI in the assessment of patients affected by probable idiopathic normal pressure hydrocephalus.A cohort-prospective preliminary study.Fluids Barriers CNS .ept 2017;14.
89. O. Balédent, A. Fichten , D. Mbayo , C. Gondry-Jouet , D . Le Gars , H . Deramond , M-E. Meyer. « Suivi radiologique des hydrocephalies ». CHU d'Amiens, 24 octobre 2016.
90. Matsumoto S, Sato K, Tamaki N, Oi S, éditeurs. Annual Review of Hydrocephalus [Internet].Berlin, Heidelberg: Springer Berlin Heidelberg; 1990 .
91. Riss I. Oedème papillaire dans l'hypertension intracrânienne idiopathique. EMC-Neurol. 2005;2(3):287–300.
92. Anthony Marmarou, Ph.D, Virginia Marvin Bergsneider, Petra Klinge, Norman Relkin, Peter McL. Black. « Value of Prognostic Tests for INPH » Neurosurgery 57:S2-17-S2-28, 2005
93. Piatt Jr JH. Treatment of myelomeningocele: a review of outcomes and continuing neurosurgical considerations among adults: a review. J NeurosurgPediatr. 2010;6(6):515–525.
94. Kabré A, Zabsonre DS, Sanou A, Bako Y. The cephaloceles: A clinical, epidemiological and therapeutic study of 50 cases. Neurochirurgie. août 2015;61(4):250- 4.
95. Guarnieri J, Vinchon M. Suivi à l'âge adulte des patients porteurs de myéloméningocèle. Neurochirurgie.oct 2008;54(5):604- 14.
96. Phillips BC, Gelsomino M, Pownall A, Ocal E, Spencer HJ, O'Brien MS, et al. Predictors of the need for cerebrospinal fluid diversion in patients with myelomeningocele. J NeurosurgPediatr. 2014;14(2):167–172.

97. Hayhurst C, Osman-Farah J, Das K, Mallucci C. Initial management of hydrocephalus associated with Chiari malformation Type I–syringomyelia complex via endoscopic third ventriculostomy: an outcome analysis. 2008.
98. Kelly PJ. Stereotactic third ventriculostomy in patients with nontumoral adolescent/adult onset aqueductal stenosis and symptomatic hydrocephalus. *Collections*. 19 mai 2009;116(5):865- 73.
99. Guzman R, Pendharkar AV, Zerah M, Sainte-Rose C. Use of the NeuroBalloon catheter for endoscopic third ventriculostomy. *J NeurosurgPediatr*. 2013;11(3):302–306.
100. Horn EM, Feiz-Erfan I, Bristol RE, Lekovic GP, Goslar PW, Smith KA, et al. Treatment options for third ventricular colloid cysts. *Neurosurgery*. avr 2007;60(4):613- 20.
101. Ibáñez-Botella G, Domínguez M, Ros B, De Miguel L, Márquez B, Arráez MA. Endoscopic transchoroidal and transforaminal approaches for resection of third ventricular colloid cysts. *Neurosurg Rev*. avr 2014;37(2):227- 34.
102. Schroeder HW, Gaab MR, Niendorf W-R. Neuroendoscopic approach to arachnoid cysts. *J Neurosurg*. 1996;85(2):293–299.
103. Caemaert J, Abdullah J, Calliauw L, Carton D, Dhooge C, Coster R van. Endoscopic treatment of suprasellar arachnoid cysts. *Acta Neurochir (Wien)*. 1 mars 1992;119(1- 4):68- 73.
104. Spiegelman L, Asija R, Da Silva SL, Krieger MD, McComb JG. What is the risk of infecting a cerebrospinal fluid–diverting shunt with percutaneous tapping? Clinical article. *J NeurosurgPediatr*. 2014;14(4):336–339.
105. Goel, Atul. "Tuberculous meningitis and hydrocephalus." *Neurology India*, vol. 52, no. 2, 2004, p. 155. Academic OneFile, Accessed 1 Apr. 2018.
106. O'Kelly CJ, et all. "Shunt-Dependent Hydrocephalus After Aneurysmal Subarachnoid Hemorrhage: Predictors and Long-Term Functional Outcomes" *J Neurosurg*. 2009; 111 (5).
107. RavishankarGoel, M.S. Neonatal intraventricular hemorrhage. *J Neurosurgery pediatric*, Volume 12, AANS, 2013;3–3.
108. Calayag M, Paul AR, Adamo MA. Intraventricular hemorrhage after ventriculoperitoneal shunt revision: a retrospective review. *J NeurosurgPediatr*. juill 2015;16(1):42- 5.

109. Lorenz R, Klinger M, Brock M, éditeurs. Intracerebral Hemorrhage Hydrocephalus malresorptivus Peripheral Nerves [Internet]. Berlin, Heidelberg: Springer Berlin Heidelberg; 1993
110. Jun Ding, Yan Guo, Hengli Tian « The influence of decompressive craniectomy on the development of hydrocephalus: a review. » Arq. Neuro-Psiquiatr. vol.72 no.9 São Paulo Sept. 2014.
111. Balossier A, Blond S, Touzet G, Lefranc M, de Saint-Denis T, Maurage C-A, et al. Endoscopic versus stereotactic procedure for pineal tumour biopsies: Comparative review of the literature and learning from a 25-year experience. Neurochirurgie. avr 2015;61(2- 3):146- 54.
112. Roth, Jonathan, Roe Ber, Jeffrey H. Wisoff, Eveline T. Hidalgo, David D. Limbrick, Daniel S. Berger, Ulrich W. Thomale, et al. « Endoscopic Third Ventriculostomy in Patients with Neurofibromatosis Type I: A Multicenter International Experience ». World Neurosurgery 2017.
113. Fritsch MJ, Doerner L, Kienke S, Mehdorn HM. Hydrocephalus in children with posterior fossa tumors: role of endoscopic third ventriculostomy. J NeurosurgPediatr. 2005;103(1):40–42.
114. Ray P, Jallo GI, Kim RYH, Kim B-S, Wilson S, Kothbauer K, et al. Endoscopic third ventriculostomy for tumor-related hydrocephalus in a pediatric population. Collections. 27 sept 2007;116(5):1- 4.
115. Kazui H, Miyajima M, Mori E, Ishikawa M, Investigators S-2. Lumboperitoneal shunt surgery for idiopathic normal pressure hydrocephalus (SINPHONI-2): an open-label randomised trial. Lancet Neurol. 2015;14(6):585–594.
116. Apuzzo, Michael L. J. "Surgery of the third ventricle". édition Lippincott Williams & Wilkins 1998.
117. Oi S, Samii A, Samii M. Frameless free-hand maneuvering of a small-diameter rigid-rod neuroendoscope with a working channel used during high-resolution imaging. J NeurosurgPediatr. 2005;102(1):113–118.

118. W. Deinsberger¹, D. K. Böker¹, M. Samii². Flexible Endoscopes in Treatment of Colloid Cysts of the Third Ventricle. *Minim. Invas. Neurosurg.* 37 (1994) 12-16 © GeorgThiemeVerlag Stuttgart .NewYork.
119. C.Mottolese et al. "La chirurgie endoscopique en neurochirurgie". Service de Neurochirurgie Hôpital Pierre Wertheimer – Hospices civils de Lyon, 2015
120. Auer LM, Holzer P, Ascher PW, Heppner F. Endoscopic neurosurgery. *Acta Neurochir (Wien)*. 1 mars 1988;90(1- 2):1- 14.
121. Vogel TW, Bahuleyan B, Robinson S, Cohen AR. The role of endoscopic third ventriculostomy in the treatment of hydrocephalus: Clinical article. *J NeurosurgPediatr*.juill 2013;12(1):54- 61.
122. Dezena RA. General Principles of Endoscopic Neurosurgery. In: *Atlas of Endoscopic Neurosurgery of the Third Ventricle* [Internet]. Springer, Cham; 2017. p. 35- 65.
123. Hoppe-Hirsch E, Laroussinie F, Brunet L, Sainte-Rose C, Renier D, Cinalli G, et al. Late outcome of the surgical treatment of hydrocephalus. *Childs Nerv Syst.* 1998;14(3):97–99.
124. Matthew G. Stovell,et al. Long-term follow-up of endoscopic third ventriculostomy performed in the pediatric population. *J NeurosurgPediatr* 17:734–738, 2016.
125. Kadrian D, van Gelder J, Florida D, Jones R, Vonau M, Teo C, et al. Long-term reliability of endoscopic third ventriculostomy. *Neurosurgery*.juin 2005;56(6):1271- 1278; discussion 1278.
126. Foltz EL, Shurtleff DB. Five-year comparative study of hydrocephalus in children with and without operation (113 cases). *J Neurosurg.* 1963;20(12):1064–1079.
127. Boëls N. L'hydrocéphalie : Grandir et vivre avec une dérivation. Montréal: Editions de l'Hôpital Sainte-Justine; 2006. 103 p.
128. Dalila Benhaberou-Brun. L'hydrocéphalie au quotidien - Des défis, des solutions. - Collection du CHU Sainte-Justine pour les parents, 2e édition, 2015.

129. Janjua MB, Hoffman CE, Souweidane MM. Contemporary management and surveillance strategy after shunt or endoscopic third ventriculostomy procedures for hydrocephalus. *J Clin Neurosci Off J Neurosurg Soc Australas*. Juill 2017;
130. Olsen L, Frykberg T. Complications in the treatment of hydrocephalus in children. *Acta Paediatr*. 1983;72(3):385–390.
131. Bouras T, Sgouros S. Complications of endoscopic third ventriculostomy. *J NeurosurgPediatr*. 1 juin 2011;7(6):643- 9.
132. McLaughlin MR, Wahlig John B, Kaufmann AM, Albright AL. Traumatic Basilar Aneurysm after Endoscopic Third Ventriculostomy: Case Report. *Neurosurgery*. 1 déc 1997;41(6):1400- 3.
133. Gondar R, Rogers A, Momjian S. Subdural hematoma after endoscopic third ventriculostomy: Struggling against the Laplace law. *Neurochirurgie*. oct 2015;61(5):347- 51.
134. Francis Abed Rabbo. Oculomotor Nerve Palsy Complicates Third Ventricle Colloid Cyst Endoscopic Removal: Case Report. s. d., worldneurosurgery.org édition.
135. Shasby G. Erratum. Neuroendoscopic lavage for the treatment of intraventricular hemorrhage and hydrocephalus in neonates. Clinical article. *J NeurosurgPediatr*. juin 2014;13(6):706- 706.
136. Jonathan A, Rajshekhar V. Endoscopic third ventriculostomy for chronic hydrocephalus after tuberculous meningitis. *Surg Neurol*. 1 janv 2005;63(1):32- 5.
137. 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*. mars 2010;66(3):459- 64.
138. Cinalli G, Sainte-Rose C, Chumas P, Zerah M, Brunelle F, Lot G, et al. Failure of third ventriculostomy in the treatment of aqueductal stenosis in children. *J Neurosurg*. 1999;90(3):448–454.
139. Sacko O, Boetto S, Lauwers-Cances V, Dupuy M, Roux F-E. Endoscopic third ventriculostomy: outcome analysis in 368 procedures. *Collections*. 15 déc 2009;116(5):68- 74.

140. Breimer GE, Dammers R, Woerdeman PA, Buis DR, Delye H, Brusse-Keizer M, et al. Endoscopic third ventriculostomy and repeat endoscopic third ventriculostomy in pediatric patients: the Dutch experience. *J Neurosurg Pediatr*. oct 2017;20(4):314- 23.
141. Kulkarni AV, Riva-Cambrin J, Butler J, Browd SR, Drake JM, Holubkov R, et al. Outcomes of CSF shunting in children: comparison of Hydrocephalus Clinical Research Network cohort with historical controls. *J Neurosurg Pediatr*. 2013;12(4):334–338.
142. Zérah M, Roujeau T, Di Rocco F. Passage de l'enfant à l'adulte et dysraphisme lombosacré. *Neurochirurgie*. oct 2008;54(5):615- 7.
143. Barton SE, Campbell JW, Piatt Jr JH. Quality measures for the management of hydrocephalus: concepts, simulations, and preliminary field-testing. *J Neurosurg Pediatr*. 2013;11(4):392–397.
144. Simon TD, Hall M, Dean JM, Kestle JR, Riva-Cambrin J. Reinfection following initial cerebrospinal fluid shunt infection. *J Neurosurg Pediatr*. 2010;6(3):277–285.
145. Oertel JM, Mondorf Y, Baldauf J, Schroeder HW, Gaab MR. Endoscopic third ventriculostomy for obstructive hydrocephalus due to intracranial hemorrhage with intraventricular extension. *J Neurosurg*. 2009;111(6):1119–1126.
146. Kulkarni AV, Drake JM, Kestle JRW, Mallucci CL, Sgouros S, Constantini S. Endoscopic Third Ventriculostomy Vs Cerebrospinal Fluid Shunt in the Treatment of Hydrocephalus in Children A Propensity Score–Adjusted Analysis. *Neurosurgery*. 1 sept 2010;67(3):588- 93.
147. Edwards R, Bunnage M, O'Brien D, Luciano M, Pople I. A prospective, randomised, controlled trial to evaluate the efficacy and safety of endoscopic choroid plexus coagulation with third ventriculostomy in the treatment of idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Cerebrospinal Fluid Res*. 2004;1(1):S58.
148. Gianaris TJ, Nazar R, Middlebrook E, Gonda DD, Jea A, Fulkerson DH. Failure of ETV in patients with the highest ETV success scores. *J Neurosurg Pediatr*. sept 2017;20(3):225- 31.
149. Drake JM. Endoscopic Third Ventriculostomy in Pediatric Patients: The Canadian Experience. *Neurosurgery*. mai 2007;60(5):881- 6.

150. Kulkarni AV, Riva-Cambrin J, Browd SR. Use of the ETV Success Score to explain the variation in reported endoscopic third ventriculostomy success rates among published case series of childhood hydrocephalus. *J Neurosurg Pediatr.* 1 févr 2011;7(2):143- 6.
151. Melot A, Curey-Lévêque S, Derrey S, Gérardin E, Borden A, Fréger P, et al. Endoscopic 3rd ventriculocisternostomy: Procedural complications and long-term dysfunctions? *Neurochirurgie.* août 2013;59(4- 5):165- 70.
152. 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):1323–1327.
153. Baldauf J, Oertel J, Gaab MR, Schroeder HWS. Endoscopic third ventriculostomy in children younger than 2 years of age. *Childs Nerv Syst.* 1 juin 2007;23(6):623- 6.
154. Benjamin C. Warf. « 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 ». Springer-Verlag Berlin Heidelberg 2013 édition.
155. Hailong F, Guangfu H, Haibin T, Hong P, Yong C, Weidong L, et al. Endoscopic third ventriculostomy in the management of communicating hydrocephalus: a preliminary study. *J Neurosurg.* 25 août 2008;109(5):923- 30.
156. Buxton N, Ho KJ, Macarthur D, Vloeberghs M, Punt J, Robertson I. Neuroendoscopic third ventriculostomy for hydrocephalus in adults: report of a single unit's experience with 63 cases. *Surg Neurol.* 2001;55(2):74–78.
157. Salem-Memou S, BadaraThiam A, Kpelao E, Mbaye M, Ba MC, Badiane SB. Traitement de l'hydrocéphalie de l'enfant par ventriculocisternostomie endoscopique au Sénégal. *Neurochirurgie.* oct 2014;60(5):254- 7.
158. Rekate HL, Aygok GA, Kouzelis K, (auth.) PMK, Aygok GA, (eds.) HLR. *Hydrocephalus: Selected Papers from the International Workshop in Crete, 2010* . 1re éd. Springer-Verlag Wien; 2012
159. Mumtaz Ali, et al. Endoscopic Third Ventriculostomy for Obstructive Hydrocephalus. *Journal of the College of Physicians and Surgeons Pakistan* 2013, Vol. 23 (5): 338-341.

160. Oi S, Shimoda M, Shibata M, Honda Y, Togo K, Shinoda M, et al. Pathophysiology of long-standing overt ventriculomegaly in adults. *J Neurosurg.* 1 juin 2000;92(6):933 - 40.
161. Siomin V, Cinalli G, Grotenhuis A, Golash A, Oi S, Kothbauer K, et al. Endoscopic third ventriculostomy in patients with cerebrospinal fluid infection and/or hemorrhage. *J Neurosurg.* 2002;97(3):519–524.
162. Scarff JE. The treatment of nonobstructive (communicating) hydrocephalus by endoscopic cauterization of the choroid plexuses. *J Neurosurg.* 1970;33(1):1–18.
163. JOHN E. SCARFF. Nonobstructive hydrocephalus. Treatment by endoscopic cauterization of the choroid plexuses. *Am J Dis Child* 1942;63: 297–334.
164. Xianlun Zhu, Concezio Di Rocco. Choroid plexus coagulation for hydrocephalus not due to CSF overproduction: a review. Springer-Verlag Berlin Heidelberg 2012.
165. Dewan MC, Lim J, Morgan CD, Gannon SR, Shannon CN, Wellons JC, et al. Endoscopic third ventriculostomy with choroid plexus cauterization outcome: distinguishing success from failure. *J NeurosurgPediatr.* 26 août 2016;18(6):655 - 62.
166. Morota N, Fujiyama Y. Endoscopic coagulation of choroid plexus as treatment for hydrocephalus: indication and surgical technique. *Childs Nerv Syst.* nov 2004;20(11- 12):816- 20.
167. Warf BC. 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. *Collections.* 7 mai 2009;116(5):475- 81.
168. Warf BC, 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.* 22 oct 2008;2(5):310- 6.
169. Stone SS, Warf BC. Combined endoscopic third ventriculostomy and choroid plexus cauterization as primary treatment for infant hydrocephalus: a prospective North American series. *J NeurosurgPediatr.* 2014;14(5):439–446.

170. Kulkarni AV, Riva-Cambrin J, Holubkov R, Browd SR, Cochrane DD, Drake JM, et al. Endoscopic third ventriculostomy in children: prospective, multicenter results from the Hydrocephalus Clinical Research Network. *J NeurosurgPediatr.* oct 2016;18(4):423- 9.
171. O'Brien DF, Javadpour M, Collins DR, Spennato P, Mallucci CL. Endoscopic third ventriculostomy: an outcome analysis of primary cases and procedures performed after ventriculoperitoneal shunt malfunction. *J NeurosurgPediatr.* 2005;103(5):393–400.
172. Roland, Jarod L, Richard L. Price, Ashwin A. Kamath, S. Hassan Akbari, Eric C. Leuthardt, Brandon A. Miller, et Matthew D. Smyth. « Hydrocephalus Presenting as Idiopathic Aqueductal Stenosis with Subsequent Development of Obstructive Tumor: Report of 2 Cases Demonstrating the Importance of Serial Imaging ». *Journal of Neurosurgery. Pediatrics*, Vol 20, No 4; 1- 5.
173. Benjamin C. Warf, M.D.,^{1,2} Sarah Tracy, B.A.,³ and John Mugamba, M.D.⁴. Long-term outcome for endoscopic third ventriculostomy alone or in combination with choroid plexus cauterization for congenital aqueductal stenosis in African infants. *J Neurosurg Pediatrics* 10:108–111, 2012.
174. Ben Achour N, Kraoua I, Rouissi A, Benrhouma H, Ben Youssef-Turki I, Jemel H, et al. Une sténose congénitale des foramens interventriculaires révélée par une hypertension intracrânienne à rechute. *Neurochirurgie.*avr 2013;59(2):93- 6.
175. C. Di Rocco, G. Cinalli, L. Massimi, P. Spennato, E. Cianciulli, and G. Tamburrini. Endoscopic Third Ventriculostomy in the Treatment of Hydrocephalus in Pediatric Patients. *Advances and Technical Standards in Neurosurgery*, Vol. Edited by J.D. Pickard 6 Springer-Verlag/Wien .
176. Benjamin C. Warf & Jeffrey W. Campbell & Eric Riddle. 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* (2011) 27:1063–1071 .
177. Rekate HL. Longstanding overt ventriculomegaly in adults: pitfalls in treatment with endoscopic third ventriculostomy. *Neurosurg Focus.* 2007;22(4):1–6.
178. Ishikawa, Masatsune, Shigeki Yamada, et Kazuo Yamamoto. Early and delayed assessments of quantitative gait measures to improve the tap test as a predictor of shunt

effectiveness in idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Fluids and Barriers of the CNS* 13.

179. Eshra MA. Endoscopic third ventriculostomy in idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Alex J Med.* déc 2014;50(4):341-4.

180. Mohamed Somji, MD, MScPT, JetanBadhiwalla, MD, Andrea McLellan, BA, MLIS,, AbhayaKulkarni, MD, PhD, FRCSC. Diagnostic Yield, Morbidity, and Mortality of Intraventricular Neuroendoscopic Biopsy – Systematic Review and Meta-analysis. *Neurosurgery* (2015), *World Neurosurgery*; 2015.

181. Mohanty A, Santosh V, Devi BI, Satish S, Biswas A. Efficacy of simultaneous single-trajectory endoscopic tumor biopsy and endoscopic cerebrospinal fluid diversion procedures in intra-and paraventricular tumors. *Neurosurg Focus.* 2011;30(4):E4.

182. J. Guyotat, A. Vasiljevic, D. Frappaz, A. Durand, M. Fèvre-Montange, A. Jouvet. Tumeurs de la région pinéale. *EMC neurologie*, 17-380-D-10. Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés 2011;

183. Mottolèse C, Szathamari A, Beuriat PA, Grassiot B, Simon E. Neuroendoscopy and pineal tumors: A review of the literature and our considerations regarding its utility. *Neurochirurgie.* avr 2015;61(2-3):155-9.

184. Chaussemy D, Cebulla H, Coca A, Chibarro S, Proust F, Kehrlé P. Interest and limits of endoscopic approaches for pineal region tumours. *Neurochirurgie.* avr 2015;61(2-3):160-3.

185. Michielsen G, Benoit Y, Baert E, Meire F, Caemaert J. Symptomatic pineal cysts: clinical manifestations and management. *Acta Neurochir (Wien).* 2002;144(3):233-242.

186. Bateman GA, Fiorentino M. Childhood hydrocephalus secondary to posterior fossa tumor is both an intra- and extraaxial process. *J Neurosurg Pediatr.* juill 2016;18(1):21-8.

187. Ruggiero C, Cinalli G, Spennato P, Aliberti F, Cianciulli E, Trischitta V, et al. Endoscopic third ventriculostomy in the treatment of hydrocephalus in posterior fossa tumors in children. *Childs Nerv Syst.* 1 nov 2004;20(11-12):828-33.

188. Robert T, Maeder P, Levivier M, Pollo C. Complete washout of a colloid cyst on MRI after partial removal by endoscopic approach. *Neuroradiology.* avr 2012;54(4):409-11.

189. Bergsneider M. Complete microsurgical resection of colloid cysts with a dual-port endoscopic technique: *OperNeurosurg.* févr 2007;60:33- 43.
190. Connolly ID, Johnson E, Lamsam L, Veeravagu A, Ratliff J, Li G. Microsurgical vs. Endoscopic Excision of Colloid Cysts: An Analysis of Complications and Costs Using a Longitudinal Administrative Database. *Front Neurol* 2017 .
191. Costas , Hadjipanais. Neuroendoscopic colloid cyst resection. *Endo:Press*; 2014.
192. Graillon T, Metellus P, Adetchessi T, Dufour H, Fuentes S. Adult symptomatic and growing arachnoid cyst successfully treated by ventriculocystostomy: A new insight on adult arachnoid cyst history. *Neurochirurgie.* déc 2013;59(6):218,20.
193. Abdullah. . Caemaert. Endoscopic Management of Craniopharyngiomas: A Review of 3 Cases. *Minim.Invas.Neurosurg.*38 (1995) 79-84 .
194. Charles Teo, David Kadrian, Caroline Hayhurst. Endoscopic Management of Complex Hydrocephalus.
195. Piquer J, Qureshi MM, Young PH, Dempsey RJ. Neurosurgery Education and Development program to treat hydrocephalus and to develop neurosurgery in Africa using mobile neuroendoscopic training. *J NeurosurgPediatr.* juin 2015;15(6):552, 9.
196. Elgamal E. Natural history of hydrocephalus in children with spinal open neural tube defect. *SurgNeurol Int.* 2012;3(1):112.
197. Klein O, Morel O, Perdriolle-Galet E, Miton A, Bach-Segura P, Hascoët J-M, et al. La chirurgie anténatale du myéломéningocèle en France. *Neurochirurgie.* oct 2015;61(5):356,7.

LES ANNEXES

Fiche technique (VCS, endoscopie)

Nom..... Prénom.....
 Age..... Sexe.....
 N° dossier..... Date d'hospitalisation.....
 Date d'interventionDate de sortie.....
 Numéro de téléphone..... Durée d'hospitalisation.....

Antécédents :

Médicaux.....

Chirurgicaux.....

Motif d'hospitalisation :.....

.....

Anamnèse et évolution des troubles :

.....

.....

Evolution clinique :

PC..... cm FA.....

Syndrome d'HTIC oui non

FO : OD OG

AV : OD OG

CV : OD OG

Troubles de la conscience : oui non

Troubles du comportement : oui non

Troubles de la marche : oui non

Troubles de l'équilibre : oui non

- 02 mois post opératoire.....
- 03 mois post opératoire.....
- 06 mois post opératoire.....
- 09 mois post opératoire.....
- 01 année post opératoire.....

REPUBLIQUE ALGERIENNE DEMOCRATIQUE ET POPULAIRE

WILAYA DE BÉJAIA

CENTRE HOSPITALO-UNIVERSITAIRE DE BÉJAIA

SERVICE DE NEUROCHIRURGIE

DECHARGE POUR INTERVENTION CHIRURGICALE

Je soussigné,

MR (MME) :

NE(E) LE : A :

ADRESSE :

Après avoir pris connaissance :

- 1- Des risques et des complications liées à l'anesthésie (allant des complications mineures jusqu'aux complications majeures).
- 2- Des complications et des séquelles de la chirurgie.

Autorise l'équipe de neurochirurgie à pratiquer tout geste chirurgical jugé utile sur la santé de :

.....

Empreinte digitale :

N° PIN ou PC : Délivré le : à :

L'intéressé (e) :

FAIT A BÉJAIA LE :

RESUME

Introduction : La ventriculocisternostomie est une technique mini invasive de dérivation interne du LCR sans recours au dispositif de shunt. L'objectif de notre étude est de décrire les résultats de la VCS sur toute forme d'hydrocéphalie quelle que soit son étiologie et l'âge de sa survenue.

Matériels et méthodes : Notre travail est une étude prospective sur 300 patients opérés pour hydrocéphalie quelle que soit l'étiologie : congénitale, malformative, acquise, tumorale, l'hydrocéphalie chronique de l'adulte et les patients valvés ayant présenté un dysfonctionnement du dispositif de shunt. Tous les patients ont bénéficié d'une VCS par voie endoscopique au service de neurochirurgie du CHU de Béjaia. Cette étude s'est étalée sur une période de 06 ans (février 2012 jusqu'au mois de novembre 2017).

Résultats : Notre série est très hétérogène, car nous avons opérés des patients hydrocéphales tout âge confondu. La moyenne d'âge était de 40 ans avec des extrêmes d'âges allant de 01 mois à 86 ans. On note une nette prédominance masculine avec Sex ratio = 1,54.

L'hydrocéphalie malformative représentait l'étiologie la plus fréquente dans notre série. Elle est retrouvée chez 95 malades (soit 31,61% des cas). L'hydrocéphalie chronique de l'adulte a été retrouvée chez 52 patients (soit 17,33% des cas). L'origine tumorale a été notée chez 53 patients (soit 17,66% des cas). Les LOVA ont été observés chez 18 cas (soit 6% des cas). Un dysfonctionnement de valve chez 17 malades shuntés (soit 5,67%). Un seul cas (soit 0,33%) d'anévrisme de l'ampoule de Galien a été observé.

Tout au long de notre exposé, nous avons essayé d'annoncer l'efficacité de la VCS dans toutes formes d'hydrocéphalies avec un taux de succès de 72,67%.

Conclusion : Le taux de succès est vraisemblablement influencé par l'âge des patients et de l'étiologie de l'hydrocéphalie. L'efficacité de la VCS et sa nette supériorité à la DVP lui permet de se placer au premier rang dans le traitement de l'hydrocéphalie. Elle doit être réalisée de façon systématique en première intention.

Mots clés : Ventriculocisternostomie, hydrocéphalie, endoscopie, mini-invasive, 3^{ème} ventricule, dérivation ventriculopéritonéale (DVP).

ABSTRACT

Introduction : Ventriculocisternostomy is a minimally invasive internal CSF drainage without using shunt device. The objective of our study is to describe the results of the VCS on any form of hydrocephalus regardless of its etiology and the age of onset.

Materials and methods : Our work is a prospective study on 300 patients operated for hydrocephalus whatever the etiology: congenital, malformative, acquired, tumoral, chronic hydrocephalus in adult and valved patients who had a dysfunction of the shunt device. All patients underwent endoscopic surgery by VCS at the neurosurgery department of Béjaia university hospital. This study was conducted over the course of 06 years (February 2012 until November 2017).

Results : Our series is very heterogeneous because we operated on hydrocephalic patients all age groups. The average age was 40 years with extremes of age ranging from 01 month to 86 years.

Malformative hydrocephalus was the most common etiology in our serie. It is found in 95 patients (31.61% of cases). Chronic hydrocephalus in adults was found in 52 patients (17.33% of cases). The tumor origin was noted in 53 patients (17.66% of cases). LOVA was observed in 18 cases (6% of cases). Shunt dysfunction in 17 patients (5.67%). Only one case (0.33%) of Galen aneurysm was observed.

Throughout our presentation, we have tried to announce the efficiency of VCS in all forms of hydrocephalus with a success rate of 72.67%.

Conclusion : The success rate is likely influenced by the age of the patients and the etiology of hydrocephalus. The effectiveness of the VCS and its net superiority to the VPS allows it to be in the forefront of the treatment of hydrocephalus. It must be carried out systematically as first- line therapy.

Key words : ventriculocisternostomy, hydrocephalus, endoscopy, minimally invasive, third ventricle, ventriculoperitoneal shunt (VPS).