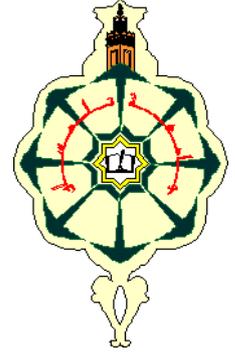


UNIVERSITE ABOU BEKR BELKAID TLEMEN



**MEMOIRE DE FIN D'ETUDE POUR L'OBTENTION
DU DIPLOME DE DOCTEUR EN MÉDECINE**

THEME :
**Prise en charge de l'HYDROCEPHALIE
au sein du service de neurochirurgie du
CHU Tlemcen.**

Encadré par :

Pr. A.SI MOHAMMED Professeur en Neurochirurgie CHU
Tlemcen.

Présenté par :

MATALLAH Nesrine ; RABEHI Meriem.

Année universitaire : 2021-2022

Remerciements :

Tout d'abord nous tenons à remercier ALLAH le tout puissant de nous avoir donné la santé, la volonté, le courage et la patience pour mener à terme notre formation et pourvoir réaliser ce travail de recherche.

Nos remerciements s'adressent particulièrement au professeur M.SI MOHAMED, pour son encadrement de qualité, sa motivation professionnelle, ses conseils, ses corrections, sa gentillesse et sa patience ainsi pour le temps qu'il a consacré à la réalisation de ce travail.

Nos remerciements vont également au professeur M.SI SABER et à toute l'équipe du service de neurochirurgie TLEMCEN, qui nous ont ouvert les portes des structures dont ils avaient la responsabilité et qui ont tout mis à notre disposition pour nous permettre de travailler dans les meilleures conditions.

Nous adressons également des remerciements à tous les enseignants de la faculté de médecine BENZERDJEB ; TLEMCEN, et aux membres de l'équipe de formation CHU TIDJANI DAMERDJI, et qui ont déployé leurs efforts pour assurer notre formation, pour aider et soutenir toute la promotion le long du cycle.

De peur d'en avoir oublié, nous souhaitons remercier tous ceux qui ont contribué de près ou de loin à l'élaboration de ce mémoire ainsi qu'à la réussite de ce parcours universitaire.

Dédicace :

Toutes les lettres ne sauraient trouver les mots qu'il faut... Tous les mots ne sauraient exprimer la gratitude, l'amour, le respect, la reconnaissance. Aussi, c'est tout simplement que :

Je dédie cette thèse à...

A MES TRES CHERES PARENTS,

Aucun mot ne saurait exprimer ma profonde gratitude et ma sincère reconnaissance envers les deux personnes les plus chères à mon cœur ! Si mes expressions pourraient avoir quelque pouvoir, j'en serais profondément heureuse. Je vous dois ce que je suis. Vos prières et vos sacrifices m'ont comblé tout au long de mon existence. Puisse Dieu Le tout Puissant vous procurer santé, bonheur et longévité.

A Mon Mari,

Je profite de la présente occasion pour vous remercier pour tout le soutien, la sympathie et l'amour que vous m'accordez. Que dieu le tout puissant vous comble de santé, de bonheur et vous prouve une longue vie pleine de joie.

A MON FRERE ET MES SŒURS,

Qui répondent toujours présent. Je tiens à vous exprimer toute mon affection et mon bonheur de vous avoir eu à mes côtés durant toutes ces années. Que Dieu vous protège et renforce nos liens...

A MA CHERE BINOME,

Ma douce sœur qui a eu la patience de me supporter durant ce mémoire, et qui m'a soutenu et encouragé pendant tout les moments difficiles vécus, merci pour votre présence et votre soutien.

A TOUT LE RESTE DE MA FAMILLE,

Je vous aime fort. Merci pour votre dévouement, vos conseils, vos prières...

NESRINE

Dédicace :

Je dédie ce mémoire

A l'être le plus cher de ma vie, ma mère,

A l'âme de mon cher papa,

A mes frères,

A mes grands parents qui n'ont cessé de prier pour moi,

A toute ma famille et mes proches.

Sans oublier ma binôme, merci pour ton soutien, ta patience et ta compréhension tout au long de ce projet.

Enfin, j'exprime ma gratitude à tous ceux qui m'ont rendu service et qui m'ont aidée d'une façon ou d'une autre au cours de ce travail.

MERIEM

TABLE DES MATIERES :

GENERALITES	1
I. Définitions	2
II. Historique	2
i. Histoire des ventricules et du liquide céphalo-rachidien	2
ii. Histoire de l'hydrocéphalie et de l'hypertension intracrânienne	5
iii. Histoire du traitement de l'hydrocéphalie	6
III. Rappels embryologique, anatomique et physiologique	7
1. Rappel embryologique	7
2. Rappel anatomique	12
i. Répartition topographique du liquide céphalo-rachidien	12
a. Compartiment central	12
b. Compartiment périphérique	12
ii. Circulation du liquide céphalo- rachidien	13
iii. Notion de toile choroïde	13
a. Toile choroïde	13
b. Plexus choroïdes	13
iv. Ventricule latéral.....	14
v. Troisième ventricule.....	18
vi. Quatrième ventricule	19
vii. Canal de l'épendyme	20
viii. Espaces subarachnoïdiens	21
ix. Granulations arachnoïdiennes (de PACCHIONI).....	23
3. Rappel physiologique du LCR	24
i. Composition du LCR	24
ii. Production du LCR	25
iii. Circulation du LCR	27
iv. Pression du LCR	28
v. Rôle du LCR	29
vi. Barrières méningées	29
vii. Exploration du LCR	31
IV. Physiopathologie	32
1. Hypersécrétion du LCR.....	32
2. Obstruction des voies de circulation du LCR	32
3. Gêne à la résorption du LCR	33
V. Diagnostic positif	34
1. Diagnostic anténatal	34
2. Diagnostic postnatal	35
a. Clinique	35
➤ Hydrocéphalie du nourrisson	35
➤ Hydrocéphalie de l'enfant/l'adulte	38
➤ Hydrocéphalie chronique ou hydrocéphalie à pression normale (HPN).....	38
b. Para clinique	39
1) L'échographie transfontanellaire (ETF).....	39
2) Le scanner cérébral	40
3) L'IRM cérébral	41
4) Test de perfusion	42
5) La radiographie du crâne	43
VI. Diagnostic différentiel.....	44

VII.	Diagnostic étiologique.....	44
VIII.	Traitement.....	50
A.	Traitement médical.....	50
B.	Traitement chirurgical.....	50
•	La dérivation externe du LCR.....	50
•	Les dérivations internes du LCR.....	52
•	La ventriculo-citernostomie endoscopique.....	54
IX.	Pronostic et complications.....	57
PARTIE PRATIQUE.....		61
I.	Introduction.....	62
II.	Méthodologie.....	62
A.	Dérivation ventriculaire externe.....	63
1.	Définition.....	63
2.	Indication.....	63
3.	Description du système de drainage et installation.....	63
4.	Les risques.....	66
5.	La pose, les différentes précautions et manipulations.....	67
B.	Dérivation ventriculo-péritonéale.....	74
1.	Définition.....	74
2.	Matériel.....	74
3.	Technique.....	75
4.	La dérivation ventriculo-péritonéale en images.....	76
5.	Complications.....	81
6.	Résultats.....	82
7.	Suivi.....	82
C.	Ventriculociternostomie endoscopique.....	84
1.	Définitions.....	84
2.	Histoire de la VCS.....	84
3.	L'anatomie endoscopique ventriculaire.....	88
4.	Les indications de la VCS.....	97
5.	Les contre indications de la VCS.....	97
6.	Technique opératoire.....	97
7.	Résultats de la VCS.....	109
8.	Complications post-opératoires.....	109
CONCLUSION.....		111
BIBLIOGRAPHIES.....		113

SOMMAIRE DES ILLUSTRATIONS :

Figure 1 : Schéma de LEONARD DE VINCI : les trois vésicules	3
Figure 2 : Schéma de LEONARD DE VINCI réalisé d'après un moulage des ventricules à la cire	4
Figure 3 : Schémas de LEONARD DE VINCI représentant les ventricules	4
Figure 4 : A. Vue dorsale d'un embryon à un stade présomitique avancé (environ 14 mm, 18 jours). L'amnios a été retiré. La plaque neurale est bien visible. B. Vue dorsale d'un embryon d'environ 20 jours. Remarquer l'apparition des somites et la formation de la gouttière neurale.	7
Figure 5 : A à C. Coupes transversales schématisques d'embryons d'âge croissant, montrant la formation de la plaque neurale, de la gouttière neurale, du tube neural et des crêtes neurales. Les cellules des crêtes neurales migrent à partir des bords du tube neural et donneront plus tard les ganglions rachidiens et les ganglions des nerfs crâniens.....	8
Figure 6 : Dessin d'une coupe sagittale d'un cerveau d'embryon au 32 ^e jour du développement dans l'espèce humaine. Séparation des trois vésicules cérébrales primitives en télencéphale, diencéphale, mésencéphale, métencéphale et myélencéphale. Les principaux dérivés de chacune de ces vésicules sont indiqués.....	9
Figure 7 : Ventricules du SNC à 36 jours	10
Figure 8 : Ventricules du SNC à 3 mois.....	11
Figure 9 : Ventricules du SNC à 9 mois.....	11
Figure 10 : Moulage en résine du système ventriculaire : A. Vue latérale. B. Vue postérieure.	20
Figure 11 : Coupe sagittale médiane de la tête, montrant la disposition de l'encéphale et des méninges	22
Figure 12 : Plexus choroïdes. En haut : vue macroscopique (x10). En bas : vue microscopique (x400)	25
Figure 13 : Mécanisme de production du LCR dans la cellule choroïde	26
Figure 14 : Le système ventriculaire cérébral et ses relations avec l'espace sous-arachnoïdien. La circulation du LCR est indiquée par des flèches	27
Figure 15 : Coupe transversale du sinus sagittal supérieur montrant les villosités arachnoïdiennes	28

Figure 16 : Les barrières méningées.....	29
Figure 17 : Composants de la barrière hémato-encéphalique	30
Figure 18 : Hydrocéphalie par hypersécrétion de LCR secondaire à un papillome des plexus choroïdes	32
Figure 19 : Ventriculomégalie associée à une fosse postérieure réduite avec lemon signe en rapport avec Arnold Chiari 2	35
Figure 20 : Un nourrisson présentant une macrocraînie, une circulation veineuse collatérale, un regard en coucher de soleil et un strabisme convergent	36
Figure 21 : Mesure de périmètre crânien.....	37
Figure 22 : Courbe de périmètre crânien	37
Figure 23 : Echographie transfontanellaire coupe coronale passant par les cornes occipitales des ventricules latéraux) montre une hydrocéphalie.....	40
Figure 24 : TDM cérébrale ; coupe axiale sans injection de produit de contraste : objectivant une hydrocéphalie avec résorption transépendymaire (a).	41
Figure 25 : Hydrocéphalie : scanner cérébral (à gauche) ; IRM cérébrale (à droite).....	42
Figure 26 : Procédure de ponction lombaire	43
Figure 27 : Le test de perfusion.....	43
Figure 28 : IRM : kyste colloïde du troisième ventricule	45
Figure 29 : IRM en séquence T1 : volumineuse hydrocéphalie par sténose de l'aqueduc.....	46
Figure 30 : IRM sagittale pondérée T2 du variant Dandy-Walker	46
Figure 31 : Schéma d'une Malformation de Chiari	47
Figure 32 : Malformation de Chiari type 2	47
Figure 33 : Schéma de malformation de l'ampoule de Galien	49
Figure 34 : IRM en séquence axial T2 flair (A) et coronale T2 (B) montrant une dilatation anévrysmale de l'ampoule de Galien étendue au torcular en hyposignal franc sur les séquences T2 et T2 Flair, il s'y associe une hydrocéphalie tri ventriculaire	49
Figure 35 : Le système clos de la DVE	51
Figure 36 : Installation : le niveau zéro = le conduit auditif externe de l'oreille	51

Figure 37 : à gauche : visée ; au centre : fixation par 3 points ; à droite : pansement en sandwich	52
Figure 38 : Complications de la DVE : A erreur de visée ; B : suppuration ; C : extrusion par fixation défectueuse ; D : coudure par fixation défectueuse ; E : fuites autour du point d'entrée ; F : déconnexion du robinet à 3 voies.....	52
Figure 39 : A/B : Sites crâniens d'implantation possible de la DVP. C : Site d'implantation du cathéter péritonéal.....	53
Figure 40 : <i>les différents types de dérivations ventriculaires internes</i>	53
Figure 41 : A) Hydrocéphalie avec dilatation des ventricules latéraux. B) Hydrocéphalie traitée, cathéter ventriculaire en place	54
Figure 42 : Ventriculo-cisternostomie. La sonde perfore une membrane non fonctionnelle rétablissant la circulation du LCS bloquée dans l'aqueduc (a).....	55
Figure 43 : Procédure endoscopique de la foraminoplastie. A : Sténose bilatérale des foramens de Monro. B : Vue endoscopique centrée sur le septum intertrigonal. C : Abord intertrigonal (Fx D : fornix droit, Fx G : fornix gauche). D : Progression dans la lumière de V3 après ouverture du septum et visualisation des éléments du V3 (TM : tubercule mamillaire, RI : recessus infundibulaire).....	56
Figure 44 : Echec de l'opération vs échec de la technique	57
Figure 45 : Le système clos de la DVE	64
Figure 46 : Le monitoring de la DVE.	64
Figure 47 : Installation : le niveau zéro = le conduit auditif externe de l'oreille	65
Figure 48 : Installation : « le pressure level »	66
Figure 49 : Mise en place du champ stérile.	68
Figure 50 : 1/ Habillage du neurochirurgien et Servir les différents éléments	69
Figure 51 : 2/ Une deuxième désinfection est effectuée par le Neurochirurgien.	69
Figure 52 : 3/ Les repères anatomiques sont pris à l'aide de la règle et du marqueur stérile. (9cm en arrière du sillon nasal et décalé de 2 cm et demi latéralement).	70
Figure 53 : 4/ Injection de la lidocaine-adrénaline. (Anesthésie et hémostase).	70
Figure 54 : 5/ Incision et préparation pour la tunnellisation du cathéter.	71
Figure 55 : 6/ La boîte crânienne et les méninges sont percées pour permettre l'introduction du cathéter.	71

Figure 56 : 7/ Le cathéter est introduit dans l'orifice, son bon positionnement est indiqué par l'écoulement de LCR. Il existe deux types de cathéters (petit 1.5 mm et gros calibre 1.9 mm) .Si le drainage risque d'être hémorragique proposé au chirurgien le plus gros calibre.....	72
Figure 57 : 8/ Le cathéter est ensuite tunnelisé sous la peau.....	72
Figure 58 : 9/ Le cathéter est fixé à la peau par des fils non résorbables	73
Figure 59 : 10/ Faire mettre le bouchon rouge stérilement par le neurochirurgien sur le site d'injection. Faire mettre stérilement le capteur de pression en enlevant la ligne proximale ce celle-ci afin de garder seulement le capteur de pression.	73
Figure 60 : 1/ Incision rétro auriculaire droite ; 2/ Trou de trépan.	77
Figure 61 : 3-4/ Tunnélisation sous-cutanée du drain ; 5/ Ponction de la corne occipitale (ou frontale) ventriculaire droite ; 6/ Prélèvement du LCR pour analyse cyto bactériologique	78
Figure 62 : 7/ Raccordement du drain ventriculaire à la valve de DVP	79
Figure 63 : 8/ Vérification de bon fonctionnement de la valve au niveau de l'extrémité distale abdominale du drain	79
Figure 64 : 9/ Suture de l'épicrâne	80
Figure 65 : 10/ Mise en place de l'extrémité distale du drain dans la grande cavité péritonéale.....	80
Figure 66 : Les Pionniers de la Neuroendoscopie : (A) MIXTER, (B) PUTNAM, (C) GUIOT, (D) FUKUSHIMA.....	86
Figure 67 : WALTER DANDY ; le père de la neuroendoscopie	86
Figure 68 : Vue endoscopique de la corne frontale du ventricule latéral droit	89
Figure 69 : Vue endoscopique du foramen de Monro	90
Figure 70 : Vue endoscopique de la partie antérieure du plancher du troisième ventricule ...	91
Figure 71 : Vue endoscopique de la partie postérieure du troisième ventricule	92
Figure 72 : Vue endoscopique de la terminaison du tronc basilaire (BA) avec la naissance d'une artère cérébrale postérieure (PCA), observée par transparence dans la besace en avant des deux corps mamillaires (MB).	92
Figure 73 : Illustration schématique de la membrane de Liliequist dans le plan sagittal. S : feuillet sellaire. D : feuillet diencéphalique. M : feuillet mésencéphalique	95

Figure 74 : Vue endoscopique de la membrane de Liliequist (Lie), du clivus (C), du foramen magnum (FM), de la citerne pré pontique (PPC), des artères perforantes (Perf), et du nerf oculomoteur (VI).....	96
Figure 75 : Vue endoscopique de l'artère cérébelleuse supérieure gauche (SCA), et des perforantes gauches (Perf), ainsi que l'artère pontique supérolatérale (SLPA), et le tronc basilaire (BA) plaquée sur le pont (P)	96
Figure 76 : Chemises de l'endoscope utilisées dans la VCS, avec la pièce Intermédiaire	99
Figure 77 : Sonde endoscopique coagulante	99
Figure 78 : Des pinces à préhension, des pinces à biopsie, des micro-ciseaux à bouts pointus	100
Figure 79 : La colonne d'endoscopie avec la source de lumière et la vidéo	100
Figure 80 : Un cathéter Neuro Balloon	101
Figure 81 : Installation du patient pour VCS	102
Figure 82 : Badigeonnage du site opératoire	102
Figure 83 : Installation du patient, vue crâniale du tracé de l'incision	103
Figure 84 : Réalisation d'un trou de trépan	103
Figure 85 : Orifice de craniotomie réalisé	104
Figure 86 : Mise en place de l'endoscope	105
Figure 87 : Perforation du plancher à l'aide de l'électrode de coagulation	106
Figure 88 : Trou réalisé avec l'électrode de coagulation	106
Figure 89 : Le Neuro Balloon est inséré dans la stomie	107
Figure 90 : Neuro Balloon gonflé au niveau de la stomie	107
Figure 91 : L'orifice de stomie réalisé après dilatation	108
Figure 92 : Le neuroendoscope avancé dans la stomie pour vérifier sa perméabilité et l'absence de membrane de Liliequist	108

GENERALITES

I. Définitions :

Le terme hydrocéphalie est dérivé des deux mots grecs : hydôr (eau) et kéfalé (tête).

C'est une pathologie connue depuis l'antiquité, mais sa définition précise donne encore lieu à des controverses.

Matson en 1953 définit l'hydrocéphalie comme un état anormal, pouvant être rencontré à tous les âges et caractérisé par un élargissement des voies de circulation du LCR. Cet élargissement est dû au fait que le LCR a été à un moment soumis à un régime de pression élevée.

Pour **Oi**, il s'agit d'un déséquilibre dans l'harmonie de la cinétique du liquide céphalo-rachidien.

Sainte Rose propose une définition qui nous semble plus complète : L'hydrocéphalie est un trouble de l'hydrodynamique du LCR à l'origine d'une augmentation du volume du compartiment imparti à ce liquide.

En effet, il s'agit d'un syndrome polymorphe, rassemblant des affections diverses du point de vue étiologique, clinique, radiologique, évolutif...

Le point commun à ces affections est un trouble de l'hydrodynamique du liquide céphalo-rachidien : une difficulté de transit du LCR entre son point de production dans les ventricules et son point de résorption dans le système circulatoire aboutit à son accumulation dans l'espace intracrânien, sous un régime de pression élevé au moins à un moment donné.

II. Historique :

i. Histoire des ventricules et du liquide céphalo-rachidien :

Jusqu'au début du XIX^{ème} siècle, le cerveau a été considéré comme un organe homogène, une sorte de glande sécrétrice de la pensée. Le centre du cerveau, et particulièrement les ventricules, ont très tôt retenu l'attention sans que leurs fonctions aient été reconnues.

HEROPHILE, médecin et anatomiste en 323 av J-C, fut le premier à braver les interdits religieux qui assimilaient la dissection de l'homme à une profanation. Il fut également le premier à faire du cerveau le centre de l'intelligence, mais, découvrant les ventricules, il y localisa l'âme.

Cette idée resta ancrée dans les esprits et dans les textes pendant plus de deux mille ans.

C'est seulement au Moyen âge qu'**AVICENNE** (980-1037) représente trois ventricules cérébraux. Il y localise d'avant en arrière : la perception, le raisonnement, l'imagination et la mémoire.

La théorie des ventricules, siège des facultés mentales, fut soutenue par l'autorité des théologiens et des anatomistes les plus célèbres du XIV^{ème} siècle.

LEONARD DE VINCI (1452-1519) adoptera dans un premier temps cette théorie. Il considéra que le Sensus Communis siège dans la vésicule centrale, car les nerfs crâniens en partent, comme il l'exprima sur un dessin, où il figura par ailleurs très correctement les enveloppes du cerveau, particulièrement la dure-mère et la pie-mère, dont il saisit la continuité et la disposition semblable à celle des couches d'un bulbe d'oignon.

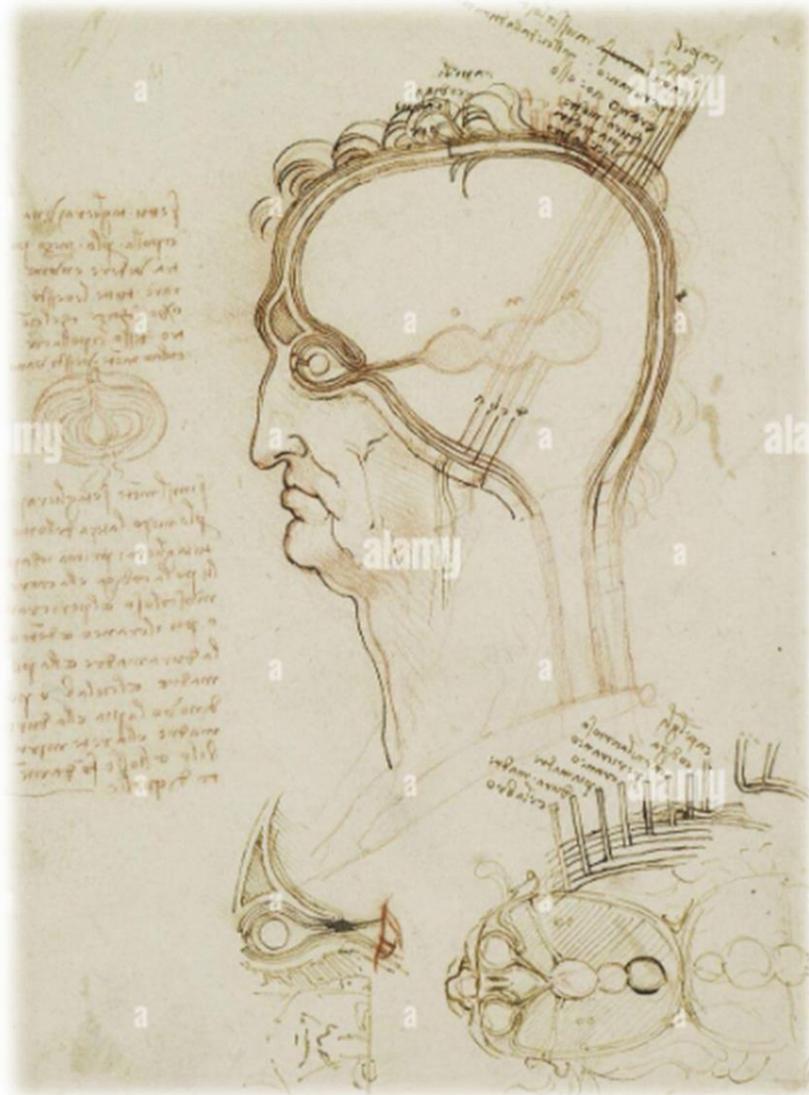


Figure 1 : Schéma de LEONARD DE VINCI : les trois vésicules.

Mais quinze ans plus tard, c'est lui qui décrira le système ventriculaire, sous une forme très proche de la réalité, par un dessin exécuté à partir de moulages à la cire des ventricules. Les foramens de MONRO et l'aqueduc du mésencéphale y sont parfaitement représentés, ainsi que l'épendyme. Cependant, le liquide céphalo-rachidien comme dans la théorie vitaliste, reste une humeur ou siègent les esprits vitaux.

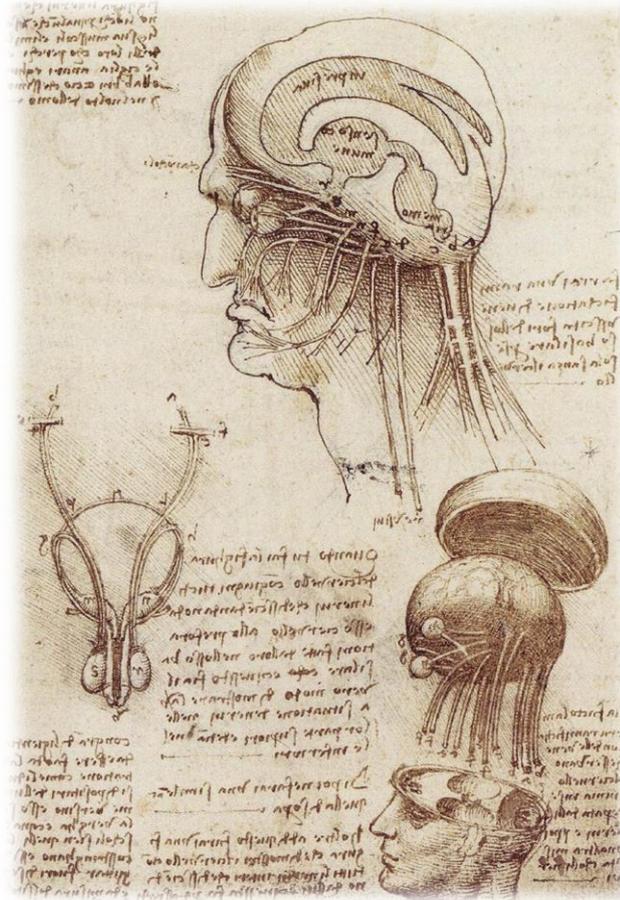


Figure 2 : Schéma de LEONARD DE VINCI réalisé d'après un moulage des ventricules à la cire.

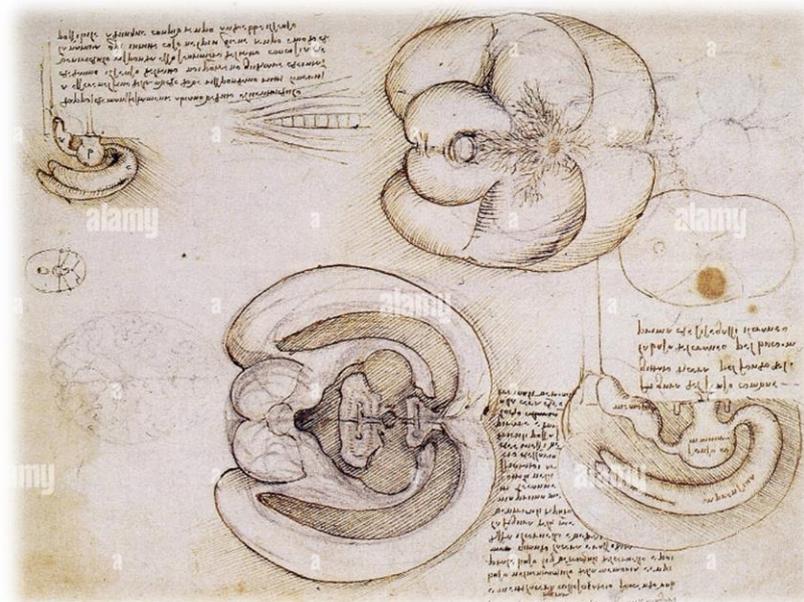


Figure 3 : Schémas de LEONARD DE VINCI représentant les ventricules.

- Il faut attendre **WILLIS** (1664) et surtout **LOWER** (1669, 1672) pour que le LCR soit dissocié des forces vitales et considéré comme un fluide aqueux « similaire à la lymphe B ».
- **WILLIS** (1664) admit que le LCR puisse être résorbé par les veines et il décrit les plexus choroïdes, et pensa que le liquide ventriculaire est produit par des « glandes dispersées » dans ces plexus.
- **LOWER** (1669) affirma résolument sur la foi de ses expériences d'injection de colorants et en application des principes de **HARVEY** sur la circulation du sang, la résorption presque exclusive du LCR par les veines.
- Au XVIIIème siècle, **HALLER** (1762) démontra expérimentalement et de façon plus précise, la formation artérielle et la résorption veineuse du LCR. Puis **CORTUGNO** (1764) découvrit qu'il y a continuité entre les espaces ventriculaires et sous-arachnoïdiens spinal.
- **MAGENDIE** (1825) : le premier qui nommera « liquide céphalo-rachidien ». Il mettra fin à cette première étape, essentiellement anatomique et fonctionnelle, mais ouvrira par ses travaux nombreux, en particulier sur la chimie du LCR (1842), une période où les études scientifiques de ce liquide se succéderont sans interruption.
- **LUSCHKA** (1855) : compléta les études de **MAGENDIE**.
- **KEY** et **RETZIUS** (1875) : publièrent leurs travaux sur les citernes de la base.

ii. Histoire de l'hydrocéphalie et de l'hypertension intracrânienne :

L'hydrocéphalie est connue depuis la plus haute antiquité. Elle était décrite comme « de l'eau dans le cerveau » et cette description a donné son nom à cette entité pathologique. En grec, « hydro » signifie eau et « képhalé » signifie tête.

Dès le début du XVIIIème siècle débute une période d'étude des effets de l'hypertension intracrânienne.

- **VON BERGMAN** et **CRAMER** ont constaté en 1873 au cours d'expériences réalisées sur des chiens que l'injection d'une substance gélatineuse dans le cerveau provoquait une hypertension artérielle et un ralentissement du pouls. Ils ont été les premiers à mesurer la pression veineuse cérébrale et à constater le mécanisme qui sera plus tard connu sous le nom de réflexe de Cushing.
- **DURET** (1878) puis surtout **KOCHER** (1901) proposent un schéma classique de l'évolution de l'hypertension intracrânienne en quatre stades :

1. Un stade de compensation pendant lequel la pression intracrânienne s'élève asymptomatiquement.
 2. Un stade de manifestations débutantes au cours duquel se développent des signes tels que céphalées et irritabilité.
 3. Un stade de manifestations majeures avec hypertension artérielle, bradycardie et bradypnée.
 4. Un stade de paralysie qui voit le malade profondément comateux, tachycarde et hypotendu, puis mourir en apnée.
- De 1913 à 1922, **DANDY** réussit à produire différents types d'hydrocéphalie grâce à ses expériences sur les chiens.

iii. Histoire du traitement de l'hydrocéphalie :

- Dans son « Cours de pathologie et de thérapeutique chirurgicale » (1793), **Hévin** écrit : « Les hydrocéphales internes sont incurables et mortels ; tous les secours de l'Art seroient infructueux. ».
- 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 Swift** 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.
- L'emploi du drainage externe après la ponction remonte à **Lowson** (1885). Le trocart est alors laissé en place et relié par un tube de caoutchouc à une bouteille placée plus bas. D'autres auteurs, conscients des effets d'un drainage trop brutal du LCR ont même préconisé l'emploi de crins de cheval repliés en double de façon à obtenir un drainage plus lent.
- Les connaissances affinées de période de 18^{ème} au 19^{ème} siècle ont été à la base du développement du traitement chirurgical par la dérivation, ainsi : **RAUSCH** effectue la première dérivation ventriculo-péritonéale en 1908. La valve d'**HOLTER** est introduite en 1956. **AMES** en 1962 eut l'idée d'intercaler une valve avec un gradient de pression dans le dispositif de montage.
- L'histoire de l'endoscopie chirurgicale a commencé en 1910 lorsque **LESPINASSE**, un urologue, a utilisé un cystoscope pour explorer les ventricules latéraux de deux enfants présentant une hydrocéphalie afin de coaguler leurs plexus choroïdes. Après quelques années, En 1918, **Dandy** réalisa l'avulsion des plexus choroïdes chez cinq enfants (quatre d'entre eux sont morts pendant l'opération). Il utilisa alors un cystoscope rigide de Kelly. Le terme de ventriculoscope est né. En 1922 Il a proposé une approche sous frontale pour ouvrir le plancher du troisième ventricule en sacrifiant un nerf optique. Un an plus tard, **Mixter** (1923) a synthétisé les idées de

DANDY dans une procédure unique et réalisa la première ventriculocisternostomie en utilisant un urethroscopie introduit par la fontanelle antérieure d'un enfant âgé de 9 mois présentant une hydrocéphalie non communicante. Un produit de contraste était au préalable injecté dans la corne frontale des ventricules et sa présence dans les espaces sous-arachnoïdiens lombaires était la preuve du succès de la première ventriculocisternostomie jamais réalisée.

III. Rappels embryologique, anatomique et physiologique :

1. Rappel embryologique :

Le système nerveux central apparaît au début de la 3^{ème} semaine à la partie dorsale de l'embryon, sur la ligne médiane, juste en avant du nœud primitif (nœud de Hensen), sous forme d'une plaque d'ectoblaste épaissi, allongée en forme de semelle ; la plaque neurale. Dans les jours suivants, les bords de cette plaque se surélèvent, tandis que la partie médiane se déprime, pour constituer la gouttière neurale (**Fig.4**). Progressivement, les bords de la gouttière neurale deviennent de plus en plus saillants et se rapprochent l'un de l'autre sur la ligne médiane, puis fusionnent conduisant à la formation du tube neural (**Fig.5**). Cette fusion commence dans la région cervicale et, de là, se poursuit en direction crâniale et caudale. Une fois la fusion initiée, les extrémités ouvertes du tube neural constituent les neuropores antérieurs et postérieurs qui font communiquer la cavité du tube neural avec la cavité amniotique sus-jacente. La fermeture du neuropore antérieur se met en place et progresse vers l'avant à partir de la zone de fusion initiale dans la région cervicale et d'une zone située dans le cerveau antérieur qui se formera secondairement.

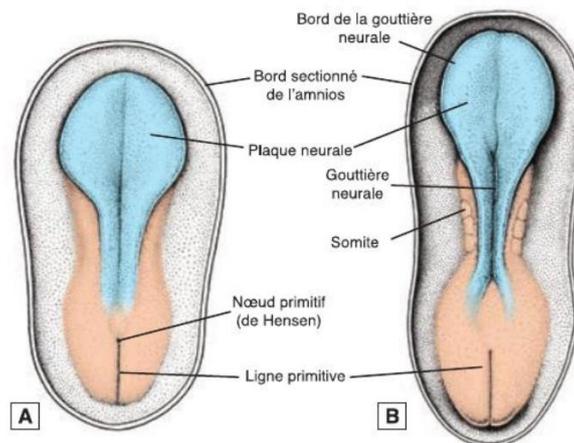


Figure 4 : A. Vue dorsale d'un embryon à un stade présomitique avancé (environ 14 mm, 18 jours). L'amnios a été retiré. La plaque neurale est bien visible. B. Vue dorsale d'un embryon d'environ 20 jours. Remarquer l'apparition des somites et la formation de la gouttière neurale.

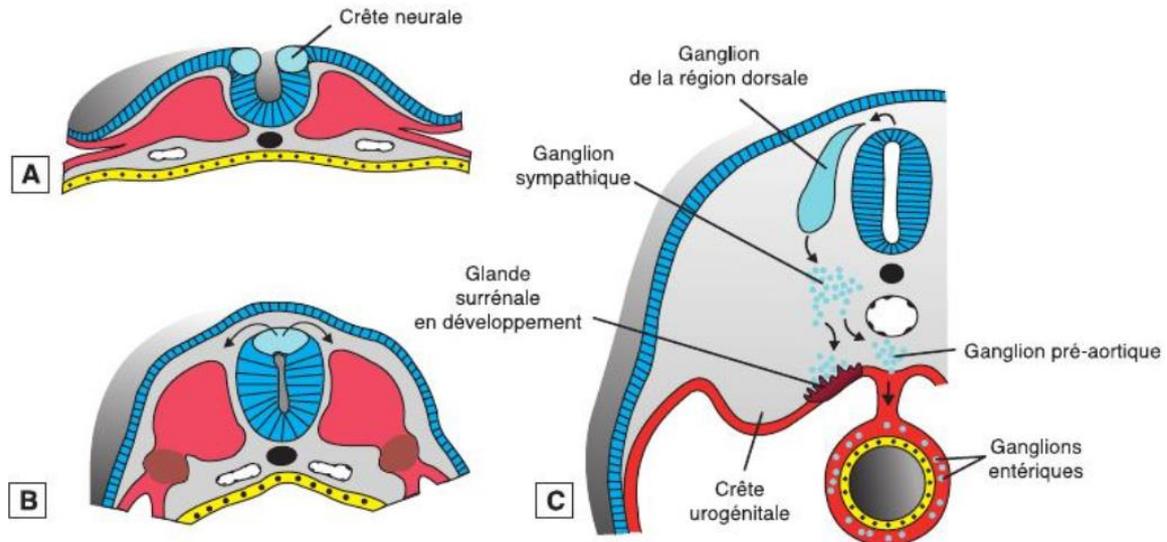


Figure 5 : A à C. Coupes transversales schématiques d'embryons d'âge croissant, montrant la formation de la plaque neurale, de la gouttière neurale, du tube neural et des crêtes neurales. Les cellules des crêtes neurales migrent à partir des bords du tube neural et donneront plus tard les ganglions rachidiens et les ganglions des nerfs crâniens.

Cette dernière zone se ferme vers l'avant en direction de la partie la plus antérieure du tube neural et vers l'arrière pour rejoindre la zone la plus antérieure de fusion du site cervical. La fermeture définitive du neuropore antérieur se réalise au stade 18-20 somites (25e jour). Celle du neuropore postérieur est effective vers le 28e jour.

L'extrémité crâniale du tube neural présente trois dilatations distinctes, les vésicules cérébrales primitives. D'avant en arrière, ce sont le prosencéphale, ou cerveau antérieur, le mésencéphale, ou cerveau moyen, et le rhombencéphale, ou cerveau postérieur. Dans le même temps, le tube neural s'infléchit, formant deux courbures : la courbure cervicale, située à la jonction du cerveau postérieur et de la moelle épinière, et la courbure céphalique, située dans la région du cerveau moyen.

Vers la 5e semaine, les vésicules cérébrales primitives se sont différenciées en cinq vésicules secondaires : le prosencéphale forme le télencéphale et le diencephale, le mésencéphale reste en tant que tel et le rhombencéphale forme le métencéphale et le myélocéphale (**Fig.6**). Un sillon profond, l'isthme rhombencéphalique sépare le mésencéphale du métencéphale, et la courbure pontique marque la limite entre métencéphale et myélocéphale (**Fig.6**). Chacune de ces vésicules secondaires sera à la source d'une région spécifique de l'encéphale.

Les principaux dérivés de ces vésicules sont indiqués dans la **figure.6** et comportent le télencéphale (les deux hémisphères cérébraux), le diencephale (vésicules optiques, thalamus, hypothalamus, neurohypophyse), le mésencéphale (tubercules quadrijumeaux antérieur [visuel] et postérieur [auditif]), le métencéphale (protubérance et cervelet) et le myélocéphale, qui donnera le bulbe rachidien (medulla oblongata, moelle allongée). La lumière de la moelle épinière, ou canal épendymaire, est en continuité avec celle des vésicules

cérébrales. La cavité du rhombencéphale constitue le 4^e ventricule, celle du diencéphale le 3^e ventricule et celle des hémisphères cérébraux les ventricules latéraux (**Fig.6**). Les 3^e et 4^e ventricules sont primitivement réunis par la lumière du mésencéphale. Par suite de l'épaississement des parois du mésencéphale, ce canal devient très étroit et constituera l'aqueduc de Sylvius. Les ventricules latéraux communiquent avec le 3^e ventricule par les trous de Monro (**Fig.6**).

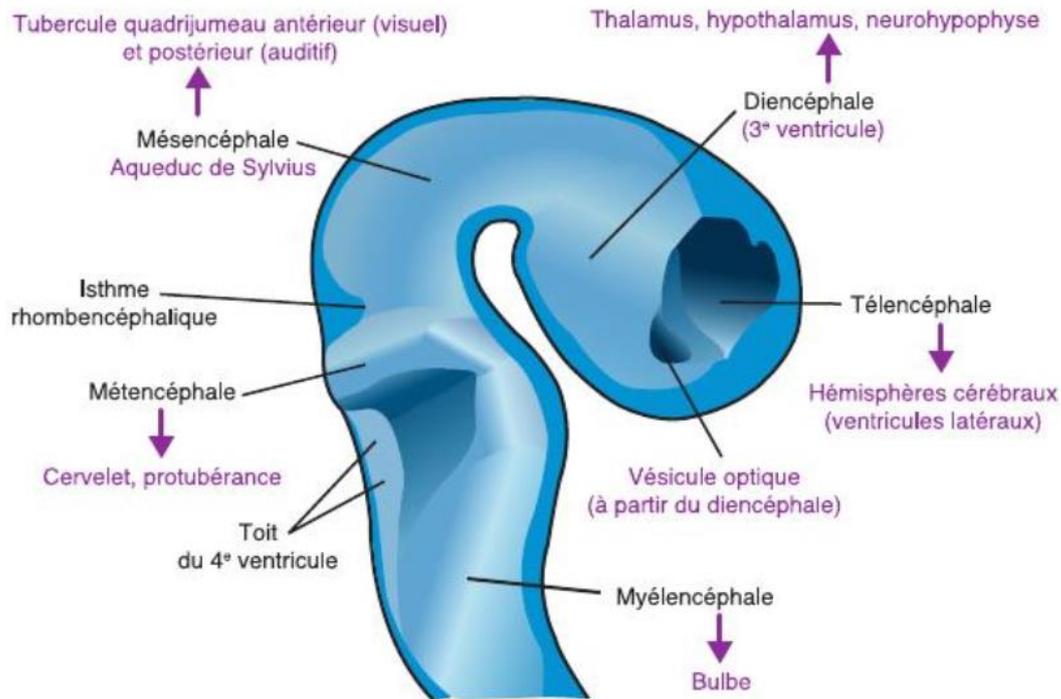


Figure 6 : Dessin d'une coupe sagittale d'un cerveau d'embryon au 32^e jour du développement dans l'espèce humaine. Séparation des trois vésicules cérébrales primitives en télencéphale, diencéphale, mésencéphale, métencéphale et myélencéphale. Les principaux dérivés de chacune de ces vésicules sont indiqués.

➤ **Formation du liquide céphalo-rachidien :**

L'épendyme, la pie mère et un plexus vasculaire très fourni s'étendent dans les ventricules de l'encéphale.

Cette membrane vasculaire complexe est la toile choroïdienne (tela chorioidea) avec son plexus choroïde de capillaires. Cette structure est responsable de la formation du LCR qui entoure et protège le SNC dans l'espace sous-arachnoïdien. Le LCR est un ultra filtrat du sang artériel. Les jonctions serrées entre les cellules épithéliales de l'épendyme assurent la formation d'une barrière sélective entre le sang des capillaires des plexus choroïdes et le LCR des ventricules. Ici est illustré le développement du plexus choroïde du toit du 4^e ventricule dans le bulbe. Les trous de LUSCHKA dans le 4^e ventricule sont le site de passage du LCR dans l'espace sous-arachnoïdien.

➤ Développement des ventricules :

La lumière du tube neural s'élargit au niveau encéphalique pour former les ventricules, une série de cavités communiquant entre elles et où le LCR est produit. Le LCR quitte le 4ème ventricule par les trous de LUSCHKA (ouvertures latérales) et par le trou de Magendie (ouverture médiane). Le LCR baigne le SNC dans l'espace sous-arachnoïdien. La réabsorption du LCR dans le courant sanguin se fait au niveau des granulations arachnoïdiennes qui font saillie dans la lumière du sinus longitudinal supérieur, une veine située dans la dure-mère au sommet de la faux du cerveau. Cette réabsorption se fait aussi à travers les capillaires du SNC et de la pie-mère.

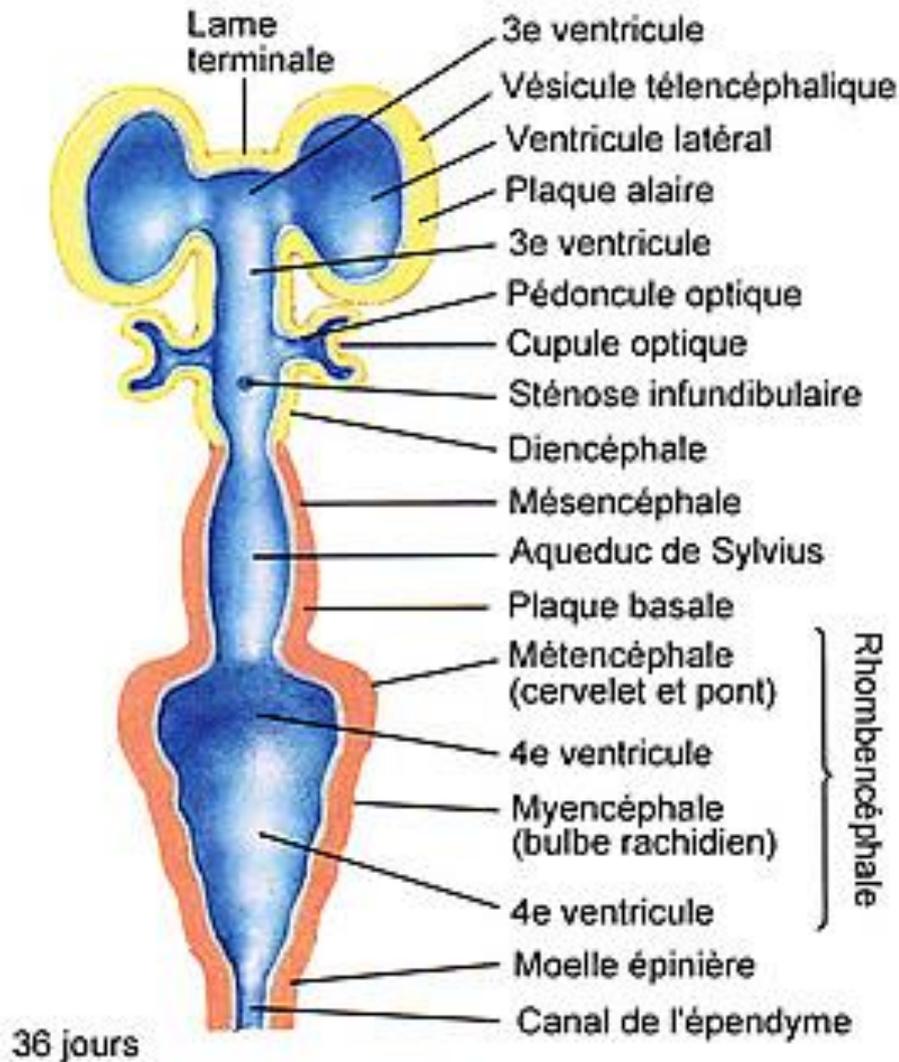


Figure 7 : Ventricules du SNC à 36 jours.

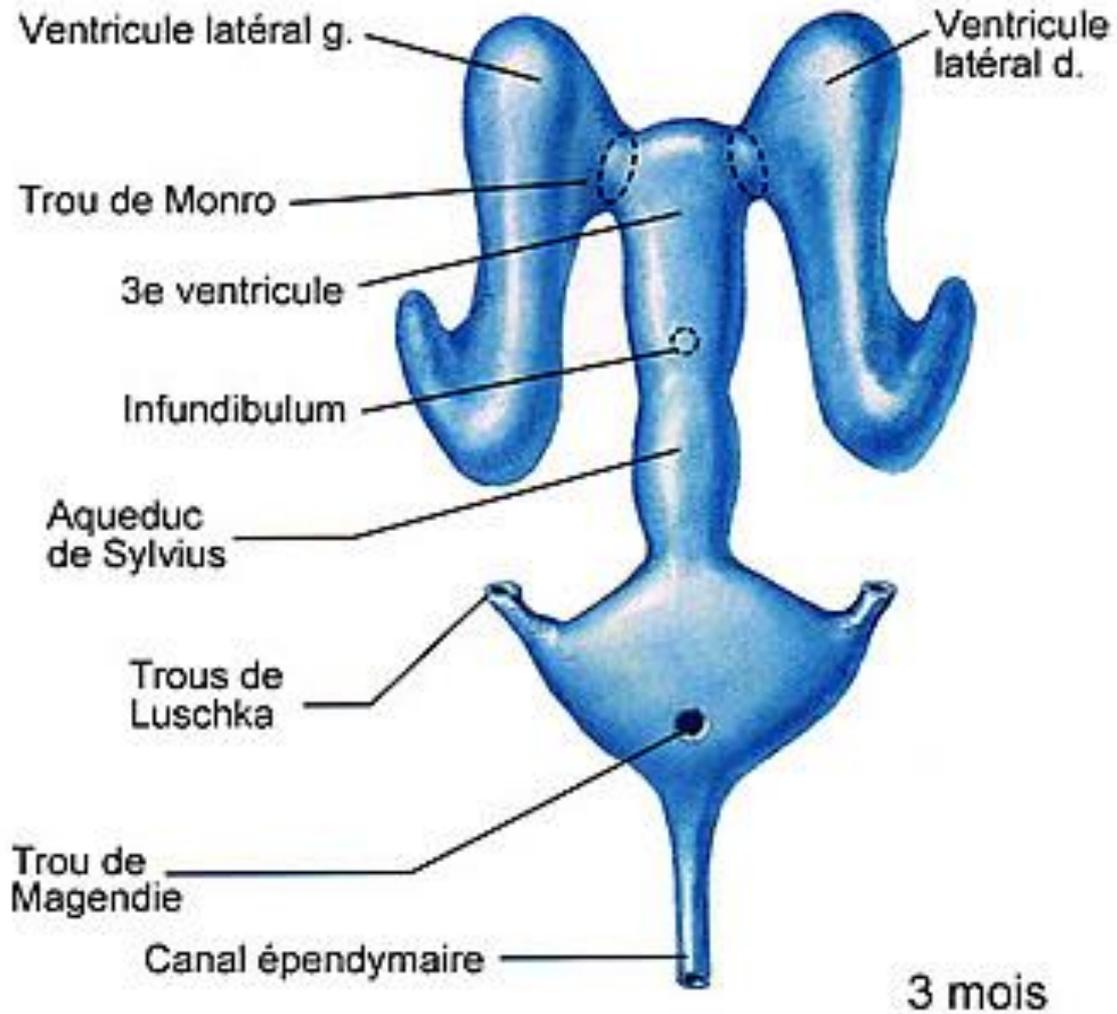


Figure 8 : Ventricules du SNC à 3 mois.

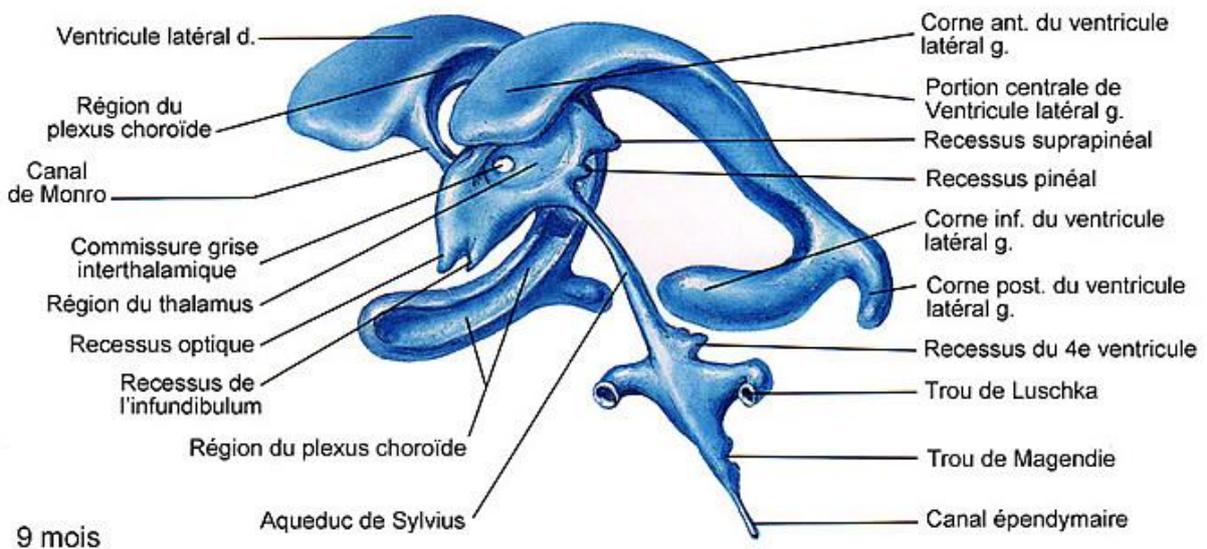


Figure 9 : Ventricules du SNC à 9 mois.

2. Rappel anatomique :

i. Répartition topographique du liquide céphalo-rachidien :

- Volume total = environ 150 ml.
- Réparti en 2 compartiments :

a. Compartiment central :

= cavités liquidiennes du système nerveux central.

- Volume = environ 35 ml.
- Constituée du bas vers le haut par :
 1. Canal central de la moelle spinale
 2. Canal central de la moelle allongée
 3. Quatrième ventricule
 4. Aqueduc du mésencéphale (de SYLVIUS)
 5. Troisième ventricule
 6. Trou de MONRO
 7. Ventricules latéraux (droit + gauche)

b. Compartiment périphérique :

= espace subarachnoïdien.

- Volume = environ 115 ml.
- Avec 2 parties :
 - I. Espace subarachnoïdien spinal (=périmédullaire)
 - Volume = environ 80 ml.
 - II. Espace subarachnoïdien crânien (=péricérébral)
 - Volume = environ 35 ml.
- La communication entre ces 2 compartiments se faisant par l'ouverture médiane de MAGENDIE et les ouvertures latérales de LUSCHKA.

ii. Circulation du liquide céphalo-rachidien :

- Organe de synthèse : plexus choroïde (toiles choroïdes du quatrième ventricule, du troisième ventricule, et des ventricules latéraux) par sécrétion et/ou filtration ; vers les cavités ventriculaires.
- Passage des cavités ventriculaires vers les espaces subarachnoïdiens : par l'ouverture médiane de MAGENDIE et les ouvertures latérales de LUSCHKA.
- Organes de résorption : granulations arachnoïdiennes de PACCHIONI, puis passage vers les sinus de la dure mère (principalement : sinus sagittal supérieur, et ses lacunes latérales), et évacuation par le système veineux.

iii. Notion de toile choroïde :

a. Toile choroïde :

- Constitué par l'accolement de 2 membranes :
 - 1) Pie-mère : méninge tapissant la surface du système nerveux central.
 - 2) Ependyme : membrane tapissant les parois ventriculaires (se différenciant en épithélium choroïde).
- Au total, existence de 2 toiles choroïdes au niveau du système nerveux central, toutes 2 situées au niveau de l'encéphale :
 - 1) Toile choroïde du quatrième ventricule :
 - Impaire et médiane.
 - Située au niveau de la moelle allongée, du pont, et du cervelet.
 - 2) Toile choroïde du prosencéphale :
 - Subdivisée en 3 portions, en continuité :
 - a) Toile choroïde du troisième ventricule : (impaire et médiane), située au niveau du diencéphale.
 - b) Toile choroïde du ventricule latéral : (paire : droit + gauche), située au niveau des hémisphères cérébraux.

b. Plexus choroïdes :

- Paires : droit + gauche.

- Correspondant à des villosités fortement vascularisées d'une toile choroïde.
- Visibles de l'extérieur par transparence à travers la toile choroïde.
- Dirigés vers la lumière ventriculaire, baignant dans le liquide céphalo-rachidien.

1) Plexus choroïde du quatrième ventricule :

- Formant un peloton vasculaire transversal.
- Sortant vers l'extérieur par les ouvertures latérales de LUSCHKA, formant un petit bouquet vasculaire apparaissant au niveau du trigone ponto-cérébelleux.

2) Plexus choroïde du troisième ventricule :

- Formant un peloton vasculaire Sagittal.
- Se poursuivant vers l'avant, de chaque côté (droit + gauche), au niveau du foramen interventriculaire, avec les plexus choroïdes du ventricule latéral.

3) Plexus choroïde du ventricule latéral :

- Formant un peloton vasculaire Sagittal.
 - Occupant presque toute la largeur de la toile choroïde.
 - Se poursuivant vers l'avant, de chaque côté (droit + gauche), au niveau du foramen interventriculaire, avec le plexus choroïdes du troisième ventricule.
 - **Glomus choroïde** : développement particulièrement marqué du plexus choroïde au niveau de l'atrium.
- Glomus choroïde se chargeant souvent de calcifications avec l'âge et devenant alors visible sur des clichés radiographiques standard du crâne.

iv. Ventricule latéral :

- Pair : droit + gauche.
- Cavité liquidienne centrale au niveau de chacun des hémisphères cérébraux (droit + gauche).
- Foramen inter ventriculaire (droit + gauche) (anciennement : trou de MONRO) : orifice de communication avec le troisième ventricule.

- Ependyme : membrane spécifique tapissant les parois ventriculaires.
- Liquide céphalo-rachidien (LCR) : remplissant le ventricule latéral.

➤ **MORPHOLOGIE GENERALE DU VENTRICULE LATÉRAL :**

- Morphologie complexe.
- Aspect de fer à cheval (=arciforme) ouvert vers l'avant.
 - Remarque : ventricule latéral fortement enroulé car ayant suivi l'ensemble de la rotation de la vésicule télencéphalique au cours de l'organogénèse.
- Présentant 4 parties en continuité :
 - 1) Partie centrale :
 - Occupant le lobe frontal et le lobe pariétal.
 - Présentant une toile choroïde.
 - Parois tapissées d'épendyme.
 - Forme classiquement triangulaire sur une coupe coronale et présentant donc 3 parois :
 - A. Paroi médiale : formée par **le septum pellucidum**.
 - B. Paroi supérieure (=toit) : formée par **le corps calleux**.
 - C. Paroi inférieure (=plancher) : oblique vers le haut et le dehors, de constitution complexe, formée du dedans vers le dehors par :
 - a) **Fornix**
 - b) **Toile choroïde de ventricule latéral**
 - c) **Thalamus**
 - d) **Sillon thalamo-caudé**
 - e) **Corps du noyau caudé**
 - 2) Corne frontale (=antérieure) :
 - Relativement vaste.
 - S'enfonçant dans le lobe frontal.

- En continuité avec la parie antérieure de la partie centrale du ventricule latéral.
- Placées en avant du foramen inter ventriculaire.
- Extrémité antérieure située à 3 cm en arrière du pole frontal.
- Située en pleine substance nerveuse et ne présentant pas de toile choroïde.
- Parois tapissées d'épendyme.
- Forme classiquement quadrangulaire sur une coupe coronale et présentant donc 4 parois :
 - A. Paroi supérieure : formée par **le corps calleux**.
 - B. Paroi médiale : formée par **le septum pellucidum**.
 - C. Paroi inferieure : formée par **le corps calleux**.
 - D. Paroi latérale : formée par **la tête du noyau caudé**.

3) Corne occipitale (=postérieure) :

- S'enfonçant dans le lobe occipital.
- En continuité avec la partie postérieure de la partie centrale du ventricule latéral et avec la corne temporale.
- **Atrium** : région de jonction entre la partie centrale, la corne occipitale, et la corne temporale (à ce niveau augmentation de la taille du plexus choroïde = **glomus choroïde**).
- Extrémité postérieure de la corne occipitale située à 3 cm en avant du pôle occipital.
- Située en pleine substance nerveuse et ne présentant pas de toile choroïde.
- Parois tapissées d'épendyme.
- Forme classiquement de fente, concave vers le bas et le dedans, sur une coupe frontale, avec 2 parois :
 - A. Paroi médiale :
 - convexe latéralement et faisant saillie dans le ventricule.
 - Soulevée par 2 reliefs : **Bulbe de la corne occipitale / Calcar avis**.

B. Paroi latérale :

- Régulièrement concave médialement.
- Répondant en profondeur de la substance nerveuse à 2 faisceaux d'association : **Tapétum / Radiation optique**.

4) Corne temporale (= inférieure) :

- La plus longue des 3 cornes du ventricule latéral.
- Effilée.
- S'enfonçant dans le lobe temporal.
- En continuité avec la partie postérieure de la partie centrale du ventricule latéral et avec la corne occipitale.
- **Atrium** : région de jonction entre la partie centrale, la corne occipitale, et la corne temporale (à ce niveau augmentation de la taille du plexus choroïde = **glomus choroïde**).
- Extrémité antérieure située à 2 cm en arrière du pôle temporal.
- Présentant une toile choroïde.
- Parois tapissées d'épendyme.
- Forme classiquement de fente étroite, concave vers le bas et le dedans, sur une coupe frontale, avec 2 parois, et une extrémité antérieure :

A. Paroi médiale :

- Fortement convexe latéralement et faisant saillie dans le ventricule.
- Formée du bas vers le haut par : **Éminence collatérale / Hippocampe / Fimbria de l'hippocampe / Toile choroïde du ventricule latéral**.

B. Paroi latérale :

- Concave médialement vers la cavité ventriculaire.
- Correspondant à la substance blanche profonde hémisphérique (lobe temporal + région sublenticulaire).
- Présentant à la partie toute haute, dans la région sublenticulaire : **Queue du noyau caudé / Strie terminale**.

C. Extrémité antérieure (= distale) :

- petite partie ventriculaire dépourvue de toile choroïde.

v. **Troisième ventricule :**

- Impair et médian.
- Cavité liquidienne centrale au niveau du diencephale.
- Situé entre l'aqueduc du mésencéphale, vers l'arrière et le bas, et les ventricules latéraux (droit + gauche), latéralement et vers le haut.
- Ependyme : membrane spécifique tapissant les parois ventriculaires.
- Liquide céphalo-rachidien (LCR) : remplissant le troisième ventricule.

➤ **MORPHOLOGIE GENERALE DU TROISIEME VENTRICULE :**

- Forme de parallélépipède allongé dans le sens sagittal et très fortement aplati dans le sens médio latéral (= forme de lame sagittale épaisse), présentant donc 6 parois :

1) Paroi inférieure (= plancher)

2) Paroi antérieure

3) Paroi postérieure

4) Paroi latérale droite

5) Paroi latérale gauche

6) Paroi supérieure (= toit)

- Communicant avec le reste des cavités liquidiennes centrales par 3 orifices :

a) **Ouverture de l'aqueduc du mésencéphale :**

- Impaire et médiane.
- Située à l'angle postéro-inférieur du troisième ventricule, à la jonction entre la face inférieure (= plancher) et la face postérieure, sous la commissure postérieure (= épithalamique).
- Correspondant à la terminaison de l'aqueduc du mésencéphale.

b) **Foramen interventriculaire (droit + gauche) :**

- Pair : droit + gauche.
- Faisant communiquer le troisième ventricule et le ventricule latéral (droit + gauche).
- Formant un court canal ; longueur = 5 mm.
- Aspect triangulaire, limité par : le thalamus vers l'arrière, la colonne du fornix vers l'avant et la toile choroïde vers le haut.

vi. **Quatrième ventricule :**

- Impair et médian.
- Cavité liquidienne centrale au niveau de la moelle allongée et du pont et du cervelet.
- Situé entre le canal central de la moelle allongée, vers le bas, et l'aqueduc du mésencéphale, vers le haut.
- Ependyme : membrane spécifique tapissant les parois ventriculaires.
- Liquide céphalo-rachidien (LCR) : remplissant le quatrième ventricule.

➤ **MORPHOLOGIE GENERALE DU QUATRIEME VENTRICULE :**

- Forme losangique (= rhomboïdale) en vue de face ; forme triangulaire à base antérieure et sommet postérieur en vue latérale.
- Grand axe légèrement oblique vers le haut et l'avant (formant un angle d'environ 15° avec la verticale).
- Hauteur (= longueur) = environ 35 mm ; largeur = 15 mm.

➤ **Communications :**

- Le quatrième ventricule communiquant avec les cavités liquidiennes centrales voisines :

a) **Canal central de la moelle allongée**

b) **Aqueduc du mésencéphale (de SILVIUS) :**

- Impair et médian.
- Au niveau du mésencéphale.
- Origine : quatrième ventricule (angle supérieur).
- Terminaison : troisième ventricule.

- Oblique vers le haut et l'avant (angle = environ 55° par rapport à et l'horizontale).
- Longueur = environ 15 mm ; diamètre = 1 à 2 mm.

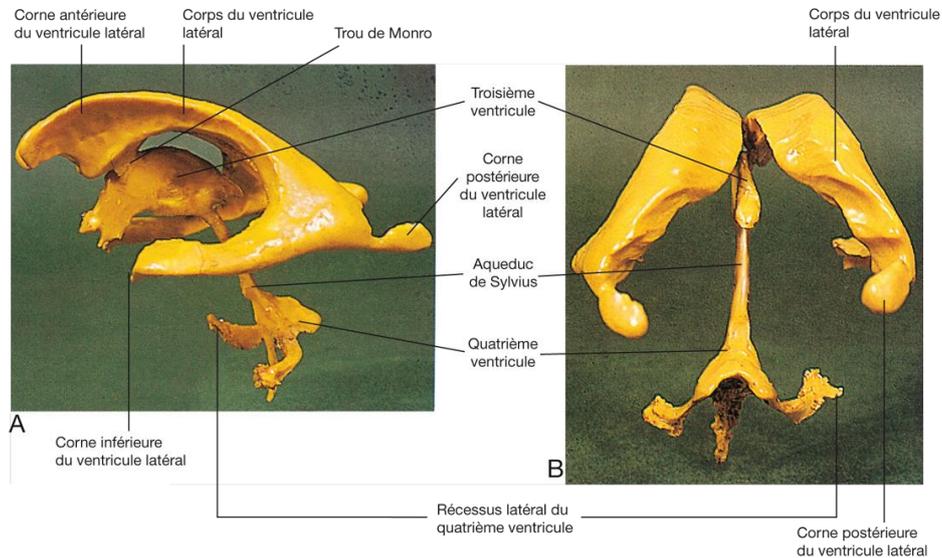


Figure 10 : Moulage en résine du système ventriculaire : A. Vue latérale. B. Vue postérieure.

vii. Canal de l'épendyme :

1. Canal central de la moelle allongée :

- Au niveau de la partie fermée de la moelle allongée (= bulbe fermé).
- Origine : poursuivant le canal central de la moelle spinale.
- Terminaison : quatrième ventricule (angle inférieur).
- Pratiquement vertical.
- Longueur = environ 15 mm ; diamètre = 1 à 2 mm.

2. Canal central de la moelle spinale :

- Canal longitudinal étendu à l'origine sur toute la hauteur de la moelle spinale.
- Très réduit dans l'espèce humaine ; diamètre = environ 0,2 mm.
- Obturé sur de grandes parties chez l'adulte (représentant le vestige du canal central du tube neural embryonnaire ; encore bien visible chez le nouveau-né).

- Ependyme : membrane spécifique tapissant les parois ventriculaires.
- Liquide céphalo-rachidien (LCR) : remplissant le canal central.
- Se prolongeant vers le haut par le canal central de la moelle allongée puis par le quatrième ventricule.
- **Ventricule terminal** : petite dilatation du canal central au niveau du cône terminal.

viii. Espaces subarachnoïdiens :

a. Espace subarachnoïdien crânien :

- Particulièrement bien développé (comme pour les méninges spinales)
- Situé entre l'arachnoïde, en superficie, et la pie-mère, en profondeur.
- Epaisseur = 1 à 10 mm selon les régions.
- Rempli de liquide céphalo-rachidien ; volume = environ 35 ml.
- Contenant les gros vaisseaux de l'encéphale et les nerfs crâniens portions intracrâniennes).

1) Trabécules arachnoïdiennes :

- Très nombreux petits éléments fibreux.
- Issues de l'arachnoïde et s'étendant jusqu'au la pie-mère.
- Réalisant un cloisonnement partiel de l'espace subarachnoïdien.

2) Citernes subarachnoïdiennes :

- Correspondant à des élargissements localisés de l'espace subarachnoïdien.
- Impaires et médianes.
- Remplies de liquide céphalo-rachidien.
- Au nombre de 11 :
 - a. Citerne cérébro-médullaire postérieur = grande citerne
 - b. Citerne cérébro-médullaire latérale (droite + gauche)
 - c. Citerne ponto-cérébelleuse (droite + gauche)

- d. Citerne basilaire
- e. Citerne interpédonculaire
- f. Citerne quadrigéminale = citerne de la grand veine cérébrale
- g. Citerne ambiante
- h. Citerne chiasmatique
- i. Citerne de la lame terminale
- j. Citerne péricalleuse
- k. Citerne de la fosse latérale du cerveau (droite + gauche)

3) Prolongements localisés de l'espace subarachnoïdien :

- Multiples petits prolongements localisés contenant du liquide céphalo-rachidien.
- a) Gaines neurales méningées
- b) Espaces péri vasculaires

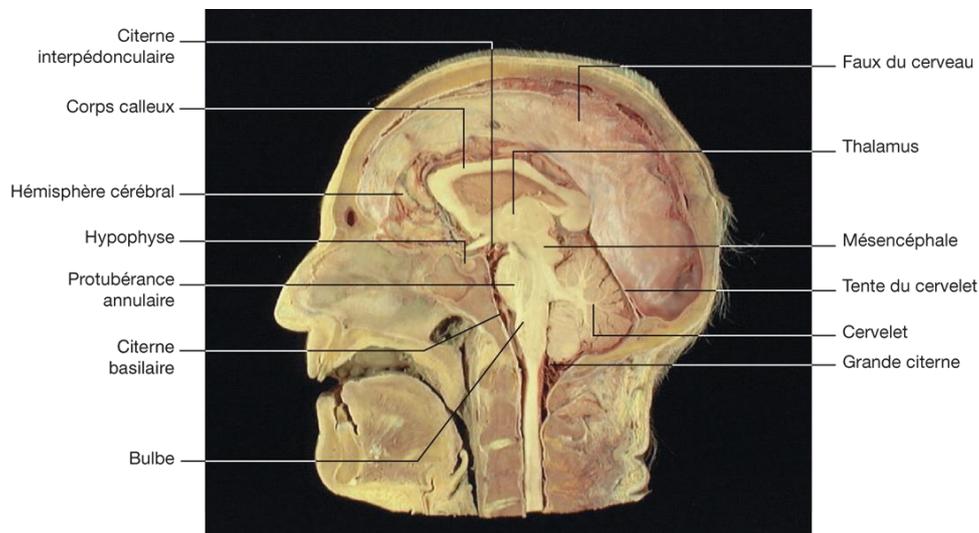


Figure 11 : Coupe sagittale médiane de la tête, montrant la disposition de l'encéphale et des méninges.

b. Espace subarachnoïdien spinal :

- Particulièrement bien développé (comme pour les méninges spinales)
- Situé entre l'arachnoïde, en superficie, et la pie-mère, en profondeur.

- En continuité avec l'espace subarachnoïdien crânien au niveau du **foramen magnum**.
- Rempli de liquide céphalo-rachidien ; volume = environ 80 ml.
- Contenant les gros vaisseaux de la moelle spinale + racines des nerfs spinaux.
- **Ligament dentelé** : cloisonnant incomplètement l'espace subarachnoïdien en 2 loges :
 - Antérieur : contenant les racines antérieures des nerfs spinaux.
 - Postérieur : contenant les racines postérieures des nerfs spinaux.

1) **Trabécules arachnoïdiennes** :

- Très nombreux petits éléments fibreux.
- Issues de l'arachnoïde et s'étendant jusqu'à la pie-mère.
- Réalisant un cloisonnement partiel de l'espace subarachnoïdien.

2) **Citerne lombale** :

- Correspondant à un élargissement de l'espace subarachnoïdien au niveau du cul de sac dural.

ix. Granulations arachnoïdiennes (de PACCHIONI) :

- Uniquement présentes au niveau crânien.
- Petits corpuscules blanc grisâtre correspondant à de petites évaginations villoses ou petits prolongements pédicules, fongiformes, ou encore en forme de massue de l'arachnoïde.
- Dimensions = de 1 à 3 mm (classiquement variant entre la taille d'un grain de mil et colle d'un grain de blé).
- Nombre total d'environ 250 à 300 (grande variabilité individuelle).
- Situées principalement à proximité de la ligne médiane (= sinus sagittal supérieur).
- Perforant la dure-mère et s'incrétant dans la lame interne des os du crâne.
- **Fossettes granulaires** : petites dépressions au niveau de la face interne des os de la voûte du crâne formées par les granulations arachnoïdiennes.

- Les fossettes granulaires formant sur des clichés radiographiques du crâne+ des sortes de petites lacunes à ne pas confondre avec des érosions ou lyses osseuses pathologiques.
- Les granulations arachnoïdiennes entrant en contact avec le système veineux de manière variable par le sinus de la dure-mère, la veine intradurale, ou la veine diploïque.
- Organes de résorption du liquide céphalo-rachidien.

3. Rappel Physiologique du LCR :

i. Composition du liquide céphalo-rachidien :

C'est un liquide clair incolore de pH 7,32 environ. Son poids spécifique relatif est $\neq 1,005$. Il contient de 3 à 5 lymphocytes par centimètre cube. Sa composition est différente de celle du plasma, bien qu'elle en soit voisine, comme le montre le tableau 1.

	Plasma	LCR
Na ⁺	150 mmol/l	147 mmol/l
K ⁺	4,6 mmol/l	2,8 mmol/l
Ca ⁺⁺	2,4 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
P _{CO2}	45 mmHg	50 mmHg
Protéines	8 g /100ml	0,02 g /100ml

Tableau 1 : Composition comparée du plasma et du LCR.

Le liquide intra ventriculaire est normalement dépourvu de cellules et de protéines ; celles-ci sont ajoutées au LCR dans l'espace sous-arachnoïdien par exsudation à partir des vaisseaux méningés, et proviennent probablement de cellules desquamées dans l'espace sous-arachnoïdien.

Le volume total de LCR chez l'homme est de 100 à 150 cm³. Lorsque le LCR est ponctionné ou est libre de s'écouler vers l'extérieur, sa vitesse de formation est de 20 cm³ à l'heure, soit à peu près 500 cm³ par 24 heures.

ii. Production du liquide céphalo-rachidien :

Le LCR est produit au niveau des plexus choroïdes pour la plus grande part, mais aussi au niveau des capillaires de l'espace sous-arachnoïdien, spinal et péri-encéphalique, et pour un faible part au niveau des vaisseaux intra parenchymateux. Il rejoint alors l'espace sous-arachnoïdien par les espaces péri vasculaires de Virchow-Robin.

Plexus choroïdes :

Le plexus choroïde est une différenciation du système pie-mère/capillaire. Il en existe partout, mais il y en a surtout au niveau des ventricules latéraux et de V4. Les plexus choroïdes sont responsables d'au moins 65 % du LCR produit dans les ventricules ainsi que de la clairance de solutés du LCR vers le sang, tels que d'anions étrangers, d'acides aminés et de prostaglandines.

L'épithélium choroïde est constitué d'une couche de cellules épithéliales à bordure en brosse disposées sur une membrane basale (**figure 12**). La jonction entre les cellules n'est pas parfaite et les capillaires sont fenêtrés. Cela fait qu'il existe des échanges libres entre le sang et le liquide interstitiel.



Figure 12 : Plexus choroïdes. En haut : vue macroscopique (x10). En bas : vue microscopique (x400).

Mécanisme de la production :

Le moteur principal de la sécrétion du LCR est le transfert actif du Na^+ de l'espace interstitiel vers le ventricule. Cela se fait en deux étapes (**figure 13**).

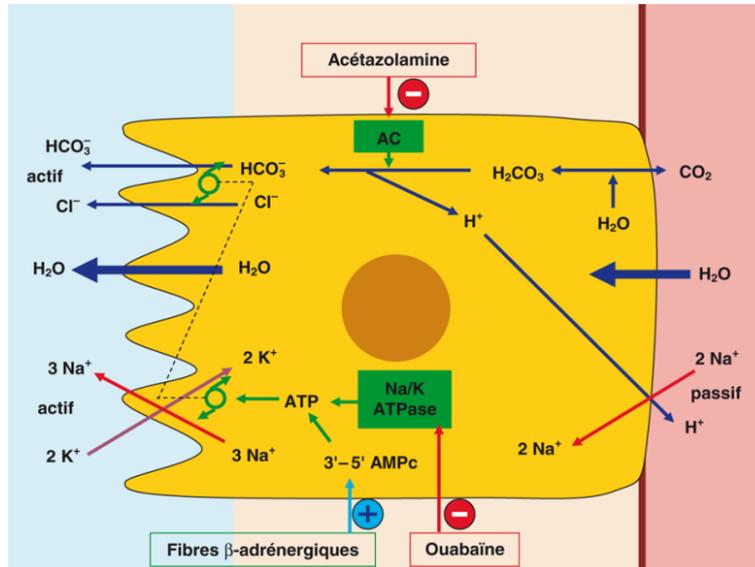


Figure 13 : Mécanisme de production du LCR dans la cellule choroïde.

La première étape est passive, la seconde active. Le Na^+ est échangé passivement à la base de la cellule suivant un gradient de potentiel. Puis il est rejeté dans le ventricule par une pompe Na/K qui fonctionne à l'ATP. Le débit de cette pompe à Na/K est limité par la vitesse d'entrée du Na^+ au pôle basal de la cellule. De même, le CO_2 entre dans la cellule, y est hydraté pour former de l' H_2CO_3 qui est lui-même scindé, sous l'action d'une anhydrase carbonique, en HCO_3^- , qui est rejeté du côté LCR, et H^+ , qui est échangé contre Na^+ .

La cellule choroïde rejette donc beaucoup d'ions et rend son pôle apical très hypertonique. C'est cela qui attire l'eau vers le ventricule, de façon passive, suivant un gradient osmotique. En résumé, les plexus choroïdes sécrètent un mélange de Na^+ , Cl^- et d'anions comme HCO_3^- , ce qui entraîne l'eau dans les ventricules. Par ailleurs, ils réabsorbent du K^+ du LCR vers le sang.

Cela explique pourquoi l'acétazolamine (Diamox[®]), qui est un inhibiteur de l'anhydrase carbonique, réduit la sécrétion de LCR. En effet, H_2CO_3 n'étant plus dissocié, les ions H^+ diminuent, donc les ions Na^+ rentrent moins et la pompe Na/K n'est plus alimentée et ne rejette donc plus de Na^+ , plus d'anions tampons et plus de bicarbonate, et donc l'eau ne suit plus. En effet, une pompe à anions est couplée à celle à Na/K.

Régulation de la production :

La régulation de la sécrétion du LCR est encore mal comprise, mais on sait maintenant que les plexus choroïdes sont innervés par des fibres cholinergiques et adrénergiques et que la stimulation des fibres β -adrénériques élève le taux de 3'-5' AMPc dans les plexus choroïdes,

ce qui active la pompe à Na^+ et donc augmente la sécrétion de LCR (voir **figure 13**). On notera que ni l'aldostérone ni l'ADH n'ont de rôle dans la régulation du LCR.

Régulation de la composition :

Les plexus choroïdes sont aussi impliqués dans la régulation de la composition du LCR, puisqu'ils forment une barrière efficace contre le passage passif des anions dans les deux sens grâce à l'existence d'une pompe à anions apicale dont le fonctionnement est couplé à celui de la pompe à Na/K . Cette faible perméabilité aux anions est capitale pour la régulation du pH du LCR. En effet, les variations des taux de bicarbonates (H_2CO_3) dans le sang ne sont pas suivies immédiatement de variations dans le LCR, et protègent donc son pH au cours des acidoses et alcaloses métaboliques aiguës. Au contraire, le CO_2 passant très facilement la barrière, les acidoses et alcaloses respiratoires retentissent rapidement sur le pH du LCR, ce qui, à l'état normal, contribue à stimuler les centres respiratoires dans le sens d'une compensation.

iii. Circulation du liquide céphalo-rachidien :

Le LCR, sécrété et régulé sur le plan métabolique par les plexus choroïdes, subit une circulation passive du lieu de production à son lieu d'élimination (**figure 14**) avec un débit de $20 \text{ cm}^3/\text{h}$. Il est donc renouvelé trois fois par jour.

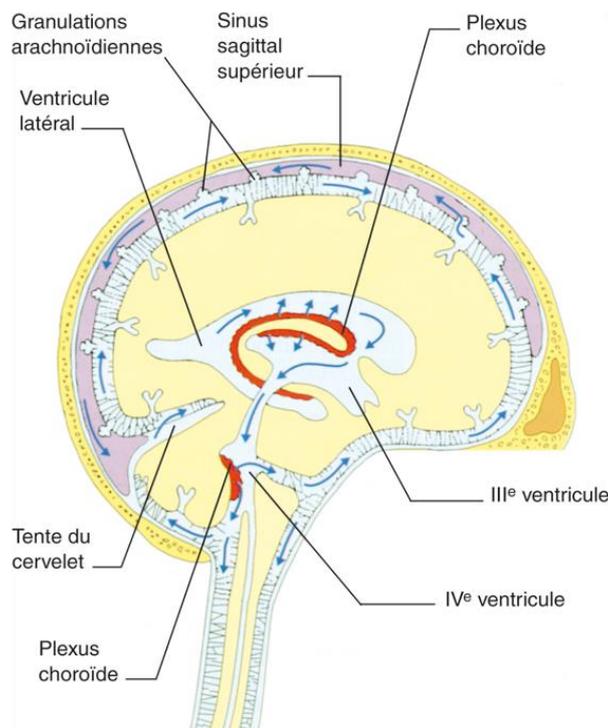


Figure 14 : Le système ventriculaire cérébral et ses relations avec l'espace sous-arachnoïdien. La circulation du LCR est indiquée par des flèches.

Il est drainé par les villosités arachnoïdiennes (ou granulations de Pacchioni). Ce sont des hernies de l'arachnoïde dans les sinus veineux qui agissent comme des soupapes mues passivement par la différence de pression hydrostatique (0,5 à 5 cm H₂O) ou osmotique (**figure 15**). Donc, le LCR passe dans les sinus durs et dans les veines spinales et à un moindre degré dans la lymphe, le long des nerfs. Les quatre cinquièmes du LCR sont éliminés au niveau céphalique et un cinquième au niveau médullaire.

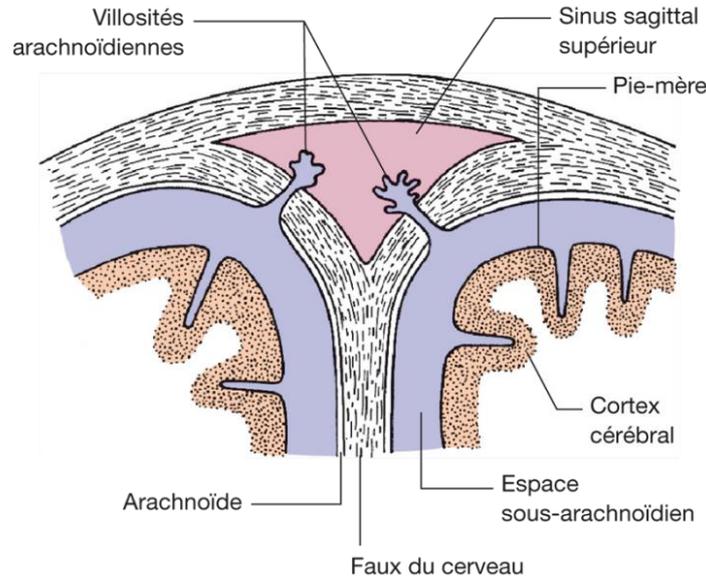


Figure 15 : Coupe transversale du sinus sagittal supérieur montrant les villosités arachnoïdiennes.

De même que les plexus choroïdes (l'appareil de production) sont surtout impliqués dans la régulation de la composition du LCR, les villosités arachnoïdiennes (l'appareil de drainage) régulent son volume et par là même sa pression (PLCR), qui dépend du rapport de la vitesse de sécrétion sur la vitesse de drainage.

Si, par une raison quelconque, la P_{LCR} augmente, les villosités s'ouvrent afin de laisser échapper le LCR, ce qui ramène la P_{LCR} à la normale. Cela évite que le tissu cérébral ne soit soumis à des pressions mécaniques, puisque le LCR a aussi un rôle mécanique : le cerveau pèse 1 500 g sur la table mais seulement 50 g dans le LCR. Celui-ci a un effet d'amortisseur liquide et de protection dans certaines positions (avec la tête en bas, le cerveau ne tire sur les vaisseaux et les nerfs qu'avec 50 g).

iv. Pression du liquide céphalo-rachidien :

La pression normale dépend de la vitesse de sécrétion et de la vitesse d'absorption. Chez l'homme couché en position latérale, elle varie entre 100 et 200 mmH₂O. En position assise, la pression est de 200 mmH₂O ; elle est toujours plus haute qu'en décubitus. L'augmentation de la pression veineuse qui découle d'actes tels que la toux, le cri ou les efforts de défécation

fait augmenter la pression du LCR. La compression de la jugulaire a le même effet (signe de Queckenstedt-Stookey).

v. Rôle du liquide céphalo-rachidien :

Le LCR sert de tampon et agit comme un réservoir régulateur du volume encéphalique : si le volume du parenchyme cérébral ou celui du sang intracérébral augmentent, le LCR est drainé ; au contraire, si le volume cérébral ou le volume sanguin cérébral diminuent, le LCR augmente. Enfin, le LCR sert dans une certaine mesure aux échanges nutritifs avec le tissu nerveux ; le cerveau réalise cependant ses échanges métaboliques, principalement avec le sang, via la barrière hématoencéphalique.

vi. Barrières méningées :

Il n'y a pas de substance contenue dans le LCR qui ne soit pas contenue dans le sang. Mais les échanges entre ces deux milieux sont régis par un système sélecteur appelé barrière hémato-méningée.

Il existe trois barrières (**figure 16**) :

- hémato-méningée ;
- hémato-encéphalique ;
- méningo-encéphalique.

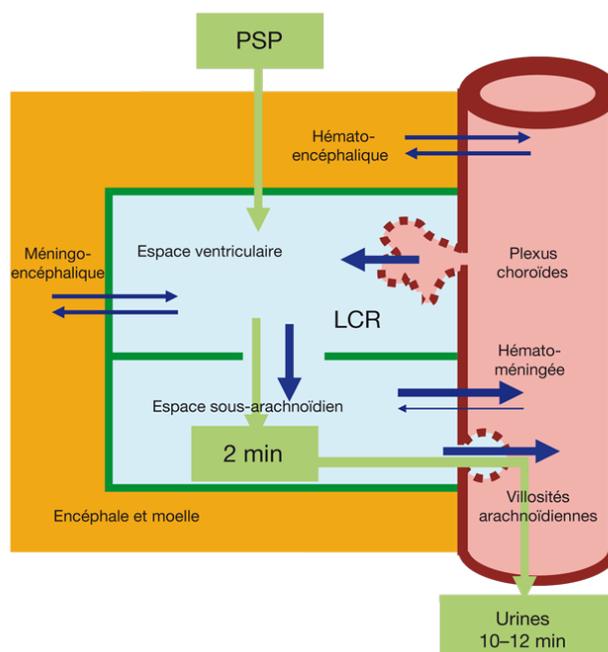


Figure 16 : Les barrières méningées.

➤ **Barrière hémato-méningée :**

C'est la mieux connue. Sa perméabilité est faible dans le sens sang → LCR. Elle ne laisse passer que les petits ions. Les antibiotiques ne la franchissent pas, sauf les sulfamides (ce qui est important pour les méningites).

Sa perméabilité est grande dans le sens LCR → sang. Cela explique que les anesthésiques injectés en intrathécal soient rapidement éliminés.

➤ **Barrière hémato-encéphalique :**

Le concept de barrière hémato-encéphalique date de la fin du XIX^e siècle. Un colorant injecté en intraveineux colorait tous les tissus, sauf le cerveau. Inversement, on constate en 1913 que le bleu Trypan injecté en intra-LCR colore le cerveau mais pas le reste. Avec l'apparition du microscope électronique, on constate vers 1950 que les cellules épithéliales des capillaires cérébraux sont réunies par des jonctions serrées et qu'ils sont entourés par des prolongements des astrocytes. Dans l'hypophyse, la glande pinéale et dans certaines régions de l'hypothalamus, il n'y a pas de barrière hémato-encéphalique ; cela permettrait à des hormones d'atteindre les neurones sécrétoires et de refermer les boucles de feedback neuroendocriniens.

Quel est le substrat anatomique de cette barrière ? La peroxydase du raifort en intraveineux ne passe pas dans le tissu cérébral, alors qu'elle diffuse très facilement dedans lorsqu'elle est injectée dans le LCR et pompée par les astrocytes. C'est donc bien la cellule endothéliale qui constitue l'élément anatomique de la barrière en passant par l'intermédiaire des cellules gliales astrocytaires (**figure 17**).

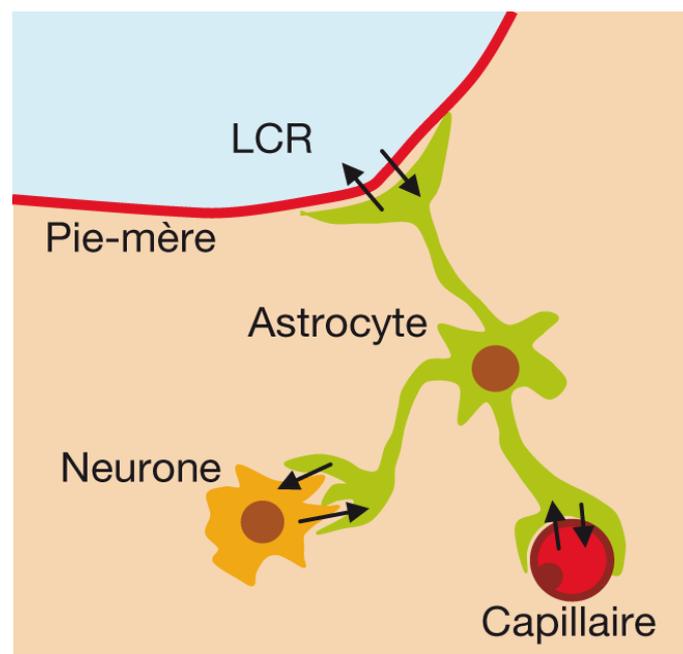


Figure 17 : Composants de la barrière hémato-encéphalique.

Les seules substances qui passent facilement la barrière sont les substances liposolubles (nicotine, éthanol et héroïne sont très liposolubles !). Certaines substances indispensables comme le glucose, non liposoluble, passent aussi. Elles sont soumises à un transport actif grâce à des transporteurs très spécifiques. Il existe des transports asymétriques : certains petits acides aminés peuvent passer la barrière endothéliale puis, une fois dans la cellule, ils sont transformés en composés incapables de ressortir de la cellule de l'autre côté : on parle de « barrière métabolique ». C'est le cas de la L-DOPA, précurseur de la dopamine, qui pénètre rapidement dans l'endothélium mais est transformée par des enzymes en une forme qui ne peut pas atteindre le cerveau.

On s'est interrogé sur la nature des capillaires impliqués dans la barrière hémato-encéphalique. Lorsque l'on greffe du tissu cérébral dans l'intestin, on constate que les capillaires intestinaux acquièrent les propriétés des capillaires cérébraux. À l'inverse, des capillaires cérébraux transplantés dans du muscle perdent leurs propriétés ; on a pu montrer par des greffes successives que ce sont des substances produites par les astrocytes qui sont responsables de ces propriétés.

L'injection de solution hyper osmotique de glucose dans la carotide augmente de façon rapide et importante la perméabilité de la barrière hémato-encéphalique, en affaiblissant les jonctions serrées de façon transitoire.

Cela est très important du point de vue pratique, car cela permet de faire pénétrer dans le tissu cérébral des substances non liposolubles en solution dans un solvant hyper sucré injecté en intraveineux, et permet d'éviter des PL répétées.

Il est aussi possible d'utiliser la perméabilité sélective avec des substances qui peuvent traverser la barrière puis être métabolisées en une substance active incapable de retraverser et donc piégée au niveau des lésions à traiter.

Néanmoins, cette barrière hémato-encéphalique reste mal connue.

➤ **Barrière méningo-encéphalique :**

Cette barrière est encore plus mal connue. Elle est dans la paroi des ventricules de l'épendyme, du canal de l'épendyme et est constituée par la pie-mère. Elle est très perméable. Les astrocytes facilitent les échanges entre le LCR et le tissu nerveux. Cette barrière n'est pas traversée par les neurotransmetteurs. Elle assurerait une fonction d'épuration comme le fait la circulation lymphatique dans le reste de l'organisme. Elle expliquerait les accidents graves observés au décours d'injections intrathécales de pénicilline ou de lipiodol.

vii. Exploration du liquide céphalo-rachidien :

Le LCR s'explore en clinique par :

- ventriculographie gazeuse ;

- myélographie ;
- les techniques d'imagerie informatisée (scanner, imagerie par résonance magnétique) ;
- et surtout par la PL.

Ponction lombaire :

La PL permet de prélever du LCR en vue d'analyse, et de mesurer sa pression (normalement de 100-200 mmH₂O en position couchée et de 300-400 mmH₂O en position assise). Toux et cris augmentent la pression du LCR. La manœuvre de Queckenstedt-Stookey, qui consiste à comprimer les jugulaires internes, entraîne normalement une augmentation de la P_{LCR}. Dans le cas contraire, cela signe la présence d'un obstacle.

IV. Physiopathologie :

1. Hypersécrétion du LCR :

Une surproduction du LCR entraîne une hydrocéphalie en surchargeant le volume imparti au liquide et en dépassant les capacités de résorption d'aval.

En pratique, cette situation est rare.

On la retrouve dans la pathologie des plexus choroïdes, tumorale (ex : papillome des plexus, carcinome) ou malformative (hyperplasie plexique). C'est aussi l'hypothèse avancée pour expliquer l'hydrocéphalie des hypervitaminoses A.

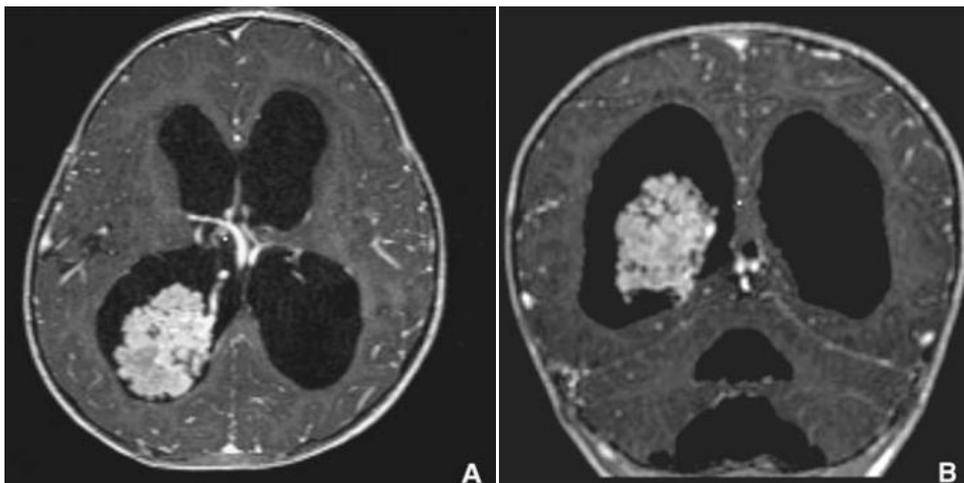


Figure 18 : Hydrocéphalie par hypersécrétion de LCR secondaire à un papillome des plexus choroïdes.

2. Obstruction des voies de circulation du LCR :

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

Ce phénomène est plus complexe et prend en compte la viscosité du LCR ; selon les lois de l'hydrodynamique (Loi de Poiseuille), une augmentation de la viscosité d'un liquide qui s'écoule dans un conduit cylindrique entraîne une diminution du débit d'aval et surtout une augmentation de la pression d'amont.

L'obstacle peut être :

- au niveau d'un ou des deux trous de Monro responsable d'une hydrocéphalie uni ou bi-ventriculaire, ou au niveau du 3ème ventricule : hydrocéphalie bi-ventriculaire.
- au niveau de l'aqueduc de Sylvius réalisant un tableau d'hydrocéphalie tri-ventriculaire. Ils sont avant tout des sténoses congénitales isolées, ou associées dans un cadre poly malformatif.
- au niveau du 4ème ventricule donnant une hydrocéphalie tri ventriculaire ; peuvent être en rapport avec des tumeurs siégeant dans la lumière (médulloblastome, épendymome).
- au niveau de la sortie de la filière ventriculaire, le plus souvent une imperforation du trou de Magendie ou une anomalie de la charnière osseuse (malformation de Dandy Walker, syndrome de Chiari, kystes arachnoïdiennes) responsable d'une hydrocéphalie tétra ventriculaire.

L'obstacle peut siéger au niveau des espaces sous arachnoïdiens périphériques ou des citernes donnant ainsi un caractère communicant à l'hydrocéphalie.

3. Gêne à la résorption du LCR :

Produit une hydrocéphalie non obstructive ou communicante.

Secondaire à :

- Une défaillance des valves de pression avec l'âge (hydrocéphalie à pression normale).
- Elévation de la pression veineuse régnant dans les sinus duraux, ceci peut être due à une thrombose d'un ou de plusieurs sinus duraux, une malformation de l'ampoule de Galien, des anomalies de la base du crâne (sténose des foramens jugulaires), sténose des trous déchirés postérieurs (achondroplasie).
- Hyper protéinorrhachie rencontrée dans certaines tumeurs (schwannome vestibulaire, kystes dermoïdes et épidermoïdes, épendymome de filum terminal).

- Certaines pathologies où le LCR est altéré (méningite, hémorragie méningée), on retient l'hypothèse d'un feutrage des villosités arachnoïdiennes, devenues « Imperméables » à l'écoulement du LCR, elles ne remplissent leur rôle qu'au prix d'une augmentation de pression en amont.

La dilatation ventriculaire qui en résulte crée un risque d'HTIC. Des troubles circulatoires (compression des veines corticales, réduction du lit vasculaire), une résorption transépendymaire se surajoutent de même qu'une atrophie parenchymateuse. La cinétique de la constitution de l'hydrocéphalie est variable, elle peut être insidieuse ou brutale. Il existe une possibilité de stabilisation de l'hydrocéphalie mais avec cependant des séquelles psycho-intellectuelles très importantes associées à une ataxie et des troubles spastiques, une cécité.

V. Diagnostic positif :

Selon l'étiologie de l'hydrocéphalie, son apparition sera insidieuse ou plus brutale. Les signes et symptômes qui la caractériseront seront donc tout autant observables progressivement ou plus soudainement. Ils seront variables selon l'âge de la personne atteinte, mais surtout parce que les fontanelles crâniennes seront ouvertes ou fermées.

En plus des changements anatomiques observables, certains signes seront directement représentatifs de l'augmentation de la pression intracrânienne ou éventuellement des atteintes neurologiques secondaire à l'atrophie cérébrale.

1. Diagnostic anténatal :

L'hydrocéphalie peut être détectée avant la naissance, chez le fœtus, lors de l'échographie de routine.

Le diagnostic est fait sur une augmentation de taille du carrefour ventriculaire qui est normalement inférieur à 10 mm, et qui reste à peu près stable au cours de la grossesse. On parle d'hydrocéphalie quand la taille ventriculaire atteint 12 mm. La progression en taille d'une échographie à l'autre est un élément majeur de pronostic.

Le périmètre crânien est généralement augmenté, et il augmente au delà des valeurs normales au cours de la grossesse.

Une IRM fœtale est demandée en second lieu pour éliminer un diagnostic différentiel, rechercher une cause ou anomalies associées.



Figure 19 : Ventriculomégalie associée à une fosse postérieure réduite avec le mon signe en rapport avec Arnold Chiari 2.

2. Diagnostic postnatal :

a. Clinique :

➤ Hydrocéphalie du nourrisson :

☐ Symptômes :

- Refus de tété.
- Pleurs aigus.
- Somnolence.
- Irritabilité.
- Vomissement.
- Altération de l'état général.

☐ Signes physiques :

- La macrocrânie : le signe le plus constant, elle se définit par un périmètre crânien (PC) au-dessus de 2 DS par rapport à la normale. Son importance est variable en fonction de la durée d'évolution, de l'âge d'installation et de l'évolutivité de l'hydrocéphalie.

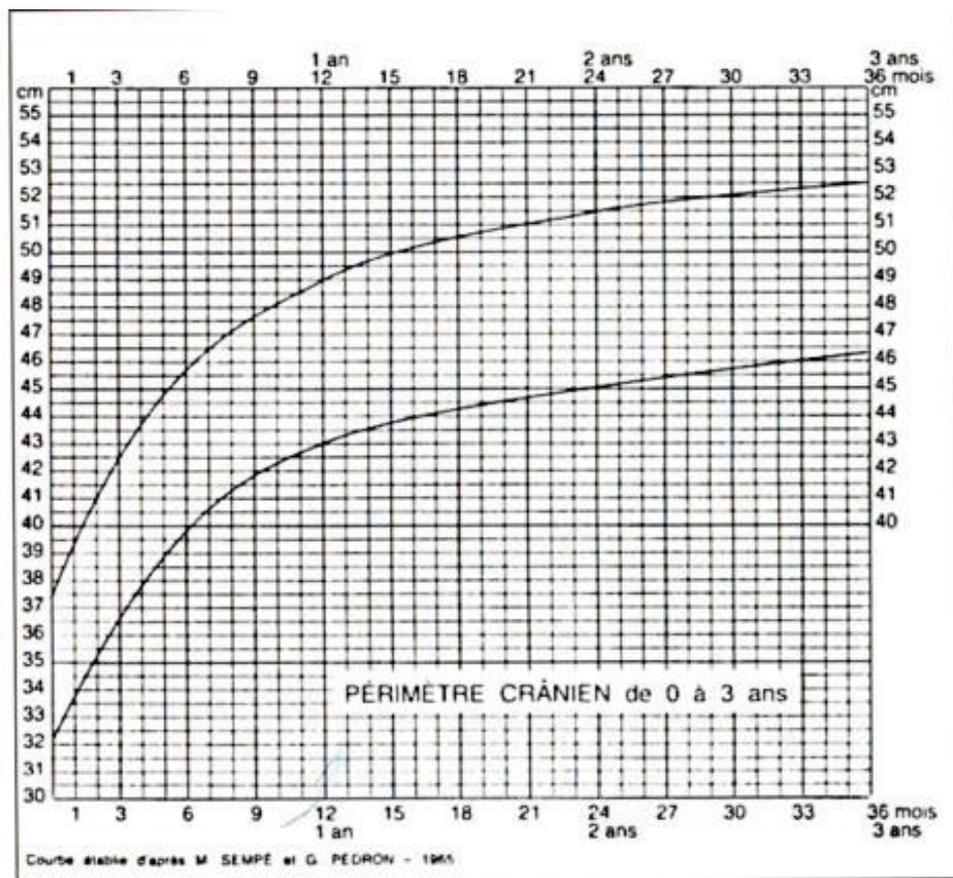
- Un bombement et une tension excessive de la fontanelle antérieure : La fontanelle antérieure est normalement plate ou légèrement concave chez un nourrisson tenu en position verticale en dehors du cri.
- Une disjonction des sutures peut être visible ou mise en évidence à la palpation.
- La peau du crâne est fine, luisante, avec une circulation veineuse collatérale bien visible.
- Les manifestations oculaires : le regard en coucher de soleil (déviation conjuguée permanente des globes oculaire vers le bas avec rétraction de la paupière supérieure). Un strabisme interne par une paralysie de la VI eme paire des nerfs crâniens est souvent observé. L'œdème papillaire n'est pas fréquent, mais le fond d'œil peut révéler des signes précoces d'atrophie optique, la baisse de l'acuité visuelle qui en résulte pouvant conduire à la cécité.
- Les signes neurologiques : on peut retrouver une hypertonie des membres associée le plus souvent à une hyper-réflexie et à une hypotonie axiale. L'arrêt et/ou la régression des acquisitions psychomotrices sont des signes constants.



Figure 20 : Un nourrisson présentant une macrocra nie, une circulation veineuse collat rale, un regard en coucher de soleil et un strabisme convergent.



Figure 21 : Mesure de périmètre crânien.



Périmètre crânien de l'enfant.

Figure 22 : Courbe de périmètre crânien.

➤ **Hydrocéphalie de l'enfant/l'adulte :**

□ Symptômes :

- Céphalées,
- Vomissements en jet,
- Douleurs abdominales,
- Troubles visuels,
- Altération de la vigilance,
- Troubles du comportement,
- Baisse du rendement scolaire ou au travail,
- Raideur douloureuse de la nuque (signe de gravité traduisant un risque majeur d'engagement des amygdales cérébelleuses).

□ Signes physiques :

- Œdème papillaire : si la croissance de la pression intracrânienne n'est pas traitée, il entraîne une atrophie du nerf optique.
- Diminution de l'acuité visuelle par la compression du chiasma par le plancher du troisième ventricule.
- Troubles oculomoteurs en rapport avec une paralysie du sixième nerf crânien.
- Augmentation de la spasticité des membres.
- Hyperreflexie.
- Démarche chancelante.
- Signe de Macewen : la percussion du crâne près de la jonction des os frontal, temporal et pariétal produira un son de crépitements.
- Macrocrânie : les sutures sont fermées mais une croissance chronique du volume ventriculaire peut entraîner progressivement une augmentation anormale du volume de la tête.
- **Hydrocéphalie chronique ou hydrocéphalie à pression normale (HPN) :**

- Triade de HAKIM et ADAMS :

Troubles de la station debout et de la marche :

Les troubles de la marche et de l'équilibre constituent classiquement les premiers et les plus fréquents symptômes observés en cas d'HPN. Bien qu'il n'existe pas une démarche «classique» des patients présentant une HPN, son début se caractérise fréquemment par un ralentissement de la marche avec élargissement de la base de sustentation. Au stade avancé, on observe une marche à petits pas ainsi qu'une tendance marquée à traîner les pieds. L'anamnèse rapporte souvent une inhibition au départ de la marche et dans les changements de direction ainsi que des troubles de l'équilibre avec chutes répétées.

Troubles des fonctions intellectuelles :

L'intensité des déficits cognitifs varie selon le stade de la maladie, de non décelable à sévère. L'HPN provoque classiquement des troubles de type sous-cortical caractérisés par une perte d'initiative, une diminution des intérêts et des activités, des troubles de la concentration et de la mémoire à court terme, un retard psychomoteur et des problèmes des fonctions exécutives.

Troubles sphinctériens :

En règle générale, l'incontinence urinaire apparaît plutôt tardivement. Alors qu'initialement ces troubles se manifestent par des mictions impérieuses et une incontinence réflexe, dans la phase tardive, on peut observer une incontinence urinaire complète, voire une incontinence des selles dans les cas les plus graves.

b. Para clinique :

1) L'échographie transfontanellaire (ETF) :

- Est une technique d'imagerie médicale permettant l'exploration morphologique et vasculaire du contenu intracrânien tant que la fontanelle antérieure est perméable chez le nourrisson.
- C'est l'examen de première intention chez un nourrisson présentant une macrocrânie, à la recherche d'une dilatation ventriculaire, d'un élargissement des espaces péri-cérébraux ou d'une masse intracrânienne.
- C'est un examen fiable, indolore, sans innocuité, pouvant être réalisé au lit du malade.
- Il est effectué avec des sondes sectorielles de fréquence intermédiaire. La fenêtre acoustique préférentielle est la fontanelle antérieure mais peuvent aussi utilisées les fontanelles, postérieure et mastoïdiennes. On réalise des coupes coronales d'avant en arrière et sagittales de droite à gauche.
- Cet examen permet de dépister l'hydrocéphalie quand elle est attendue avant même qu'elle ne s'exprime cliniquement. Mais elle est cependant insuffisante dans de nombreux cas pour assurer le diagnostic étiologique.



Figure 23 : Echographie transfontanellaire coupe coronale passant par les cornes occipitales des ventricules latéraux) montre une hydrocéphalie.

2) Le scanner cérébral :

C'est l'examen fondamental qui permet d'affirmer la dilatation des ventricules, de préciser le type et le mécanisme de l'hydrocéphalie, d'apprécier le caractère aigu ou chronique et donc l'urgence thérapeutique, orientant ainsi la recherche étiologique et la demande d'autres investigations.

Les signes de l'hydrocéphalie aiguë (active) :

- La disparition des sillons périphériques et des citernes de base.
- L'hypodensité des régions péri ventriculaires prédominant aux cornes frontales et occipitales témoigne d'une résorption transépendymaire.

Les hydrocéphalies externes se distinguent par une dilatation des espaces sous-arachnoïdiens et de la scissure inter hémisphérique, tandis que la dilatation ventriculaire reste modérée ou absente.

Cet examen permet enfin la surveillance de l'hydrocéphale ; l'évolution post opératoire (évolution de la taille des ventricules), et de dépister l'existence d'éventuelles complications liées au traitement.

L'examen sans injection est le plus souvent suffisant, mais l'injection intraveineuse de produit de contraste iodé est parfois indispensable pour rechercher une malformation vasculaire ou une tumeur, en préciser la localisation par rapport aux structures méningées et vasculaires.



Figure 24 : TDM cérébrale ; coupe axiale sans injection de produit de contraste : objectivant une hydrocéphalie avec résorption transépendymaire (a).

3) L'IRM cérébral :

Examen de choix pour l'exploration d'une hydrocéphalie ; Par rapport au scanner, en particulier pour la forme communicante grâce à la réalisation de coupes dans les trois plans de l'espace et sa meilleure résolution. Elle permet une meilleure appréciation morphologique des ventricules et de certaines lésions causales.

Les séquences conventionnelles permettent de juger du volume ventriculaire, de définir s'il s'agit d'une hydrocéphalie communicante ou non et de déterminer la topographie et la nature de l'obstacle.

Les coupes en pondération T2 sont particulièrement intéressantes, du fait de l'hyper signal des éléments liquidiens.

Certaines séquences d'imagerie dites « de flux » permettent d'étudier la dynamique du LCR ; Elles sont de deux types : les séquences vélocimétriques qui permettent une approche quantitative des flux et les séquences d'imagerie 3D « sensibles au flux » qui apportent une information qualitative. Ces séquences sont précieuses à l'étape de diagnostic initial, comme dans le suivi post thérapeutique (évaluation de la perméabilité d'une ventriculociternostomie).

Lorsqu'on envisage la réalisation d'une VCS, l'IRM en séquence sagittale de haute résolution peut être utilisée, pour préciser la position du tronc basilaire par rapport au

plancher du troisième ventricule, aux tubercules mamillaires et au récessus infundibulaire. La position de la stomie de VCS peut alors être programmée avec plus de sécurité. On peut également rechercher des brides arachnoïdiennes au niveau de la citerne inter pédonculaire, susceptibles de compromettre l'efficacité de la stomie.

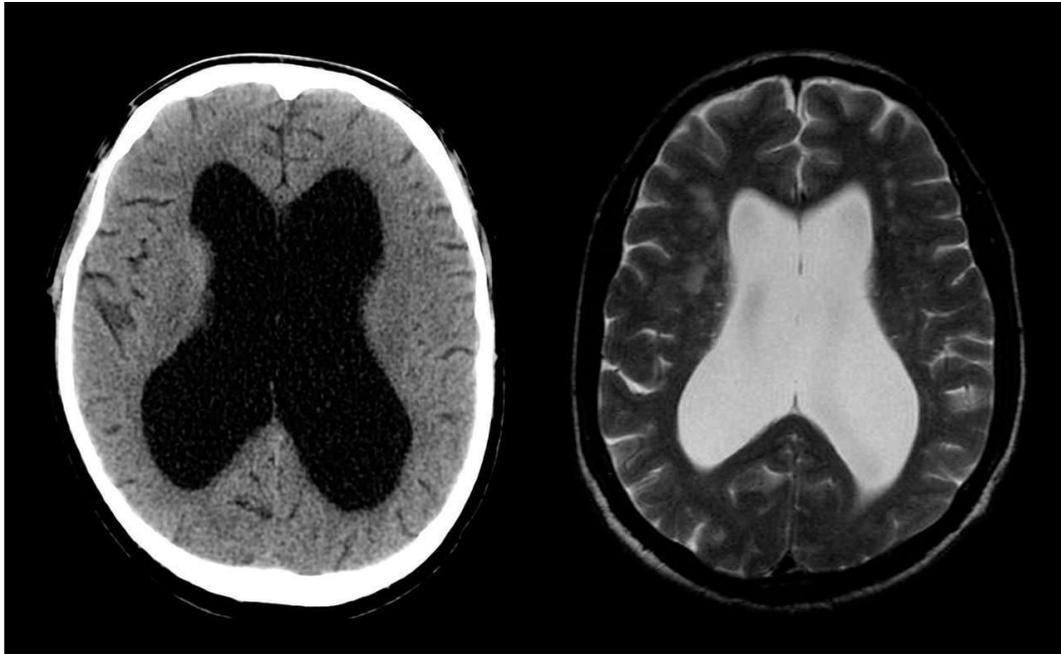


Figure 25 : Hydrocéphalie : scanner cérébral (à gauche) ; IRM cérébrale (à droite).

4) Test de perfusion :

Le bilan hydrodynamique ou « test de perfusion » 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 intra thécale, 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 pression de base (Pb) est la pression mesurée au repos, lors de la mise en place de l'aiguille à PL. Une mesure de pression de base (Pb) supérieure à 15 mm Hg permet d'affirmer l'hydrocéphalie à haute pression. Le plus souvent, la pression de base est basse ; il faut alors calculer la résistance à l'écoulement (Re) et la compliance (PVI). Pour cela, on réalise des injections de sérum physiologique en intra thécale. Chez les patients hydrocéphales, les capacités d'adaptation sont insuffisantes et l'injection de LCR entraîne une augmentation trop importante de leur pression intra thécale. L'injection rapide par bolus de 2 ml ou 3 ml permet d'évaluer la compliance, par la mesure de l'index pression-volume (PVI pathologique s'il est inférieur à 20). L'injection lente à débit continu permet de calculer la résistance à l'écoulement du LCR (Re pathologique si elle est supérieure à 12 mm Hg/ml par minute).

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

La résistance à l'écoulement serait le facteur prédictif le plus fiable, avec 75 % de bons résultats pour une Re supérieure à 12 mm Hg/ml par minute. La compliance est moins utilisée, mais certaines études semblent montrer que sa valeur prédictive positive est bonne ; elle serait liée à la valeur de la résistance à l'écoulement.

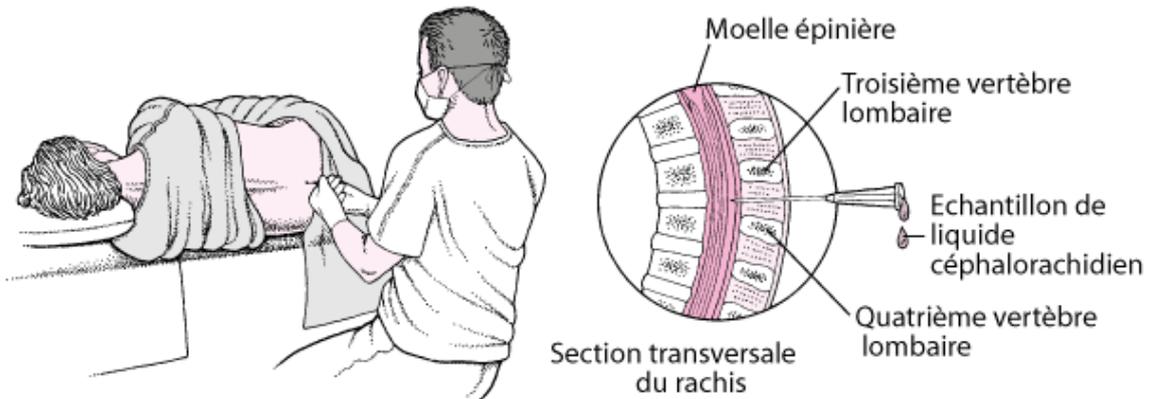


Figure 26 : Procédure de ponction lombaire.

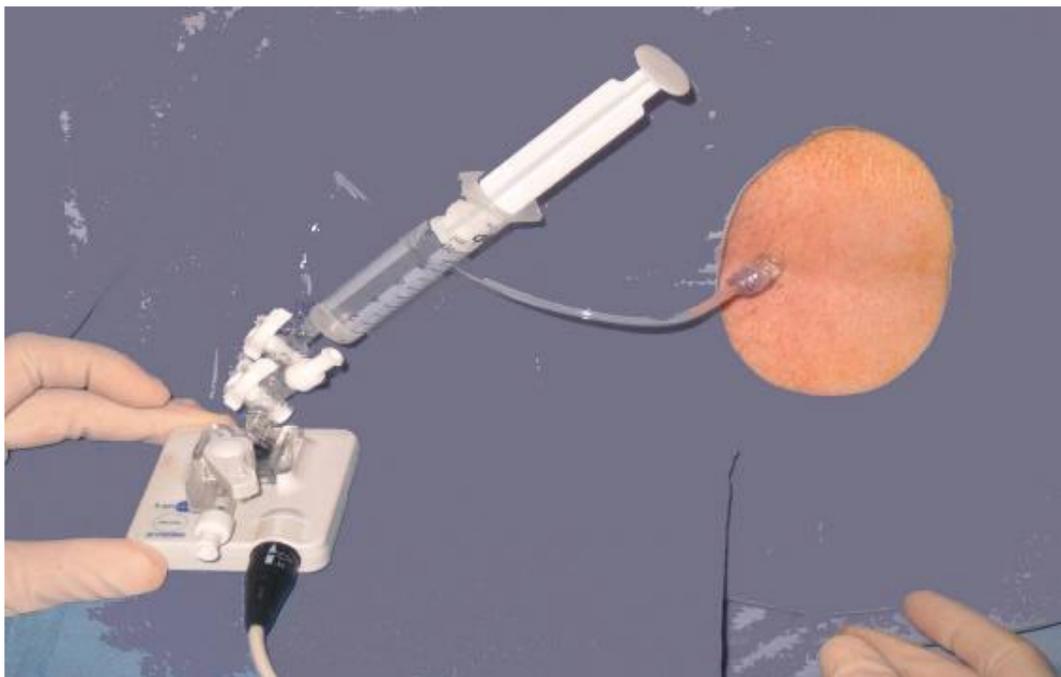


Figure 27 : Le test de perfusion.

5) La radiographie du crâne :

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

VI. Diagnostic différentiel :

a. Les autres causes de macrocrânie :

Toute grosse tête n'est pas une hydrocéphalie. Il peut s'agir d'une augmentation du parenchyme cérébral (normale ou pathologique) ou d'un épanchement liquidien péri-cérébral.

- 1. L'hydrocéphalie externe :** est définie par l'accumulation de liquide céphalo-rachidien au niveau de l'espace sous-arachnoïdien en amont d'un obstacle. Cliniquement, on note une augmentation du périmètre crânien. Cette collection ne donne habituellement aucun autre trouble neurologique. Les ventricules peuvent être modérément dilatés. L'évolution se fait en général vers la résorption spontanée du liquide péri-cérébral au cours de la 3ème année.
- 2. Collection sous durale.**
- 3. Malformations cérébrales :** hydranencéphalie, mégalencéphalie...
- 4. Macrocrânie familiale.**
- 5. Macrocrânie évolutive de certaines maladies métaboliques :** maladie de Tay-Sachs, maladie de Sandhoff, maladie de Canavan.

b. Les autres causes d'augmentation de la taille des ventricules :

- 1. L'atrophie cérébrale.**
- 2. La microcéphalie.**
- 3. L'agénésie du corps calleux.**

VII. Diagnostic étiologique :

1. Hydrocéphalie obstructive :

Tumorales :

- Tumeur intra ventriculaire : kyste colloïde du troisième ventricule, craniopharyngiome, épendymome.
- Tumeur intra parenchymateuse comprimant un ventricule : gliome du nerf optique, gliome thalamique, médulloblastome.
- Tumeur extra axiale : méningiome du foramen magnum.

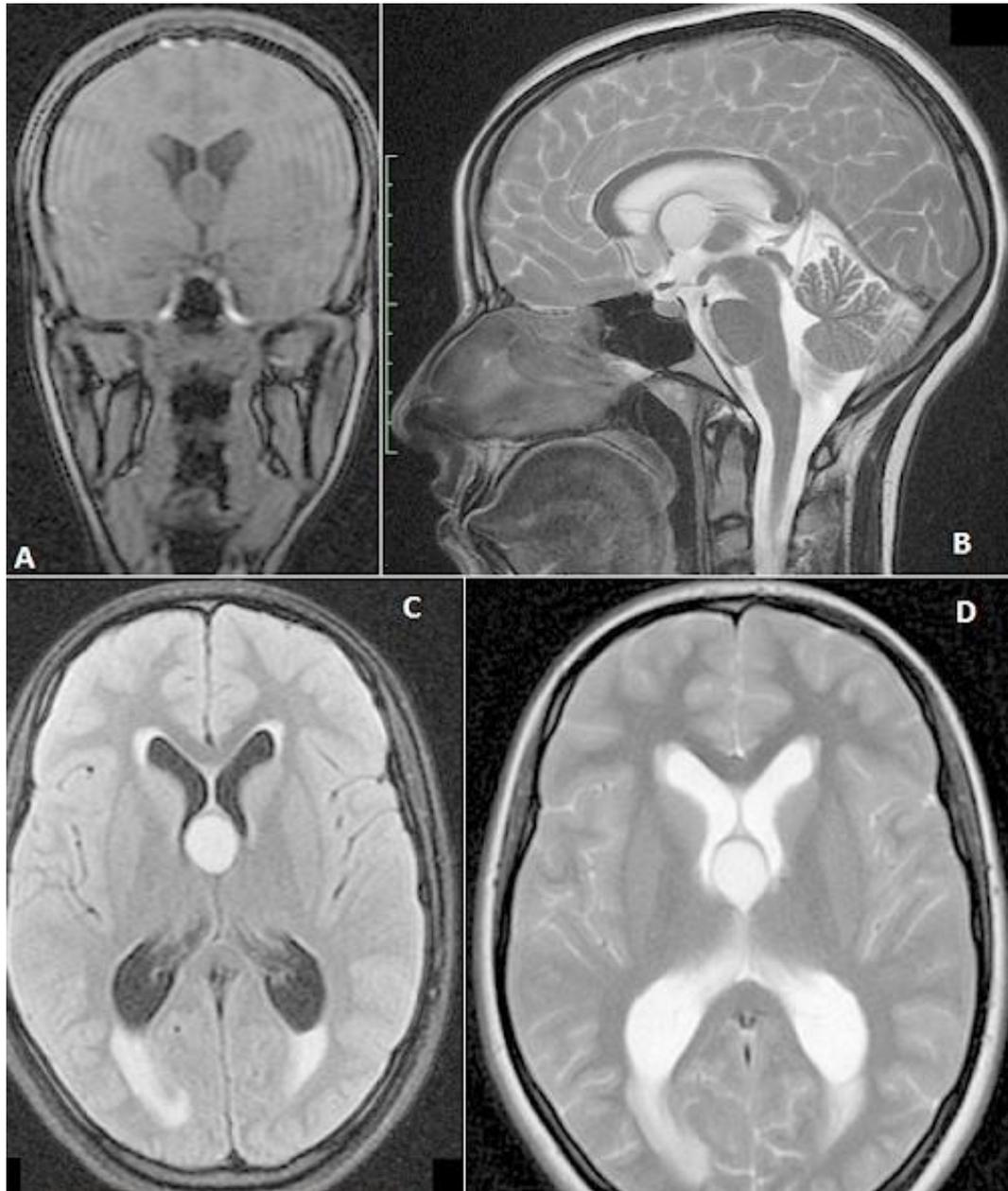


Figure 28 : IRM : kyste colloïde du troisième ventricule.

Congénitales :

▪ **Sténose congénitale de l'aqueduc de Sylvius :**

La sténose de l'aqueduc de Sylvius est un rétrécissement de la voie d'évacuation du LCR du 3e ventricule vers le 4e ventricule. Elle peut être primaire ou secondaire à la cicatrisation ou au rétrécissement de l'aqueduc résultant d'une tumeur, d'une hémorragie ou d'une infection. La sténose primaire de l'aqueduc peut consister en une sténose vraie (un dédoublement de l'aqueduc en deux plus petits, des canaux dysfonctionnels) ou en la présence d'un septum dans l'aqueduc. La sténose primaire de l'aqueduc peut être héréditaire et est présente dans de nombreux syndromes génétiques, dont certains sont liés à l'X (**Syndrome de Bickers et Adams**).

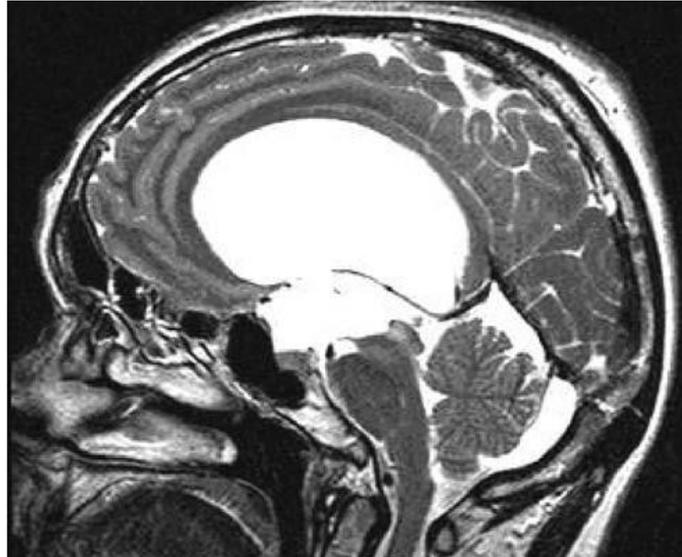


Figure 29 : IRM en séquence T1 : volumineuse hydrocéphalie par sténose de l'aqueduc.

▪ **Malformation de Dandy-Walker :**

La malformation de Dandy-Walker comprend une hypertrophie kystique évolutive du 4^{ème} ventricule au cours de la vie fœtale, entraînant une agénésie complète ou partielle du vermis cérébelleux et une hydrocéphalie. Elle est probablement liée à un échec de la formation du foramen de Magendie chez le fœtus. Les anomalies associées du système nerveux central sont courantes, notamment l'agénésie du corps calleux ainsi que les hétérotopies. La malformation de Dandy-Walker représente 5 à 10% des cas d'hydrocéphalie congénitale.

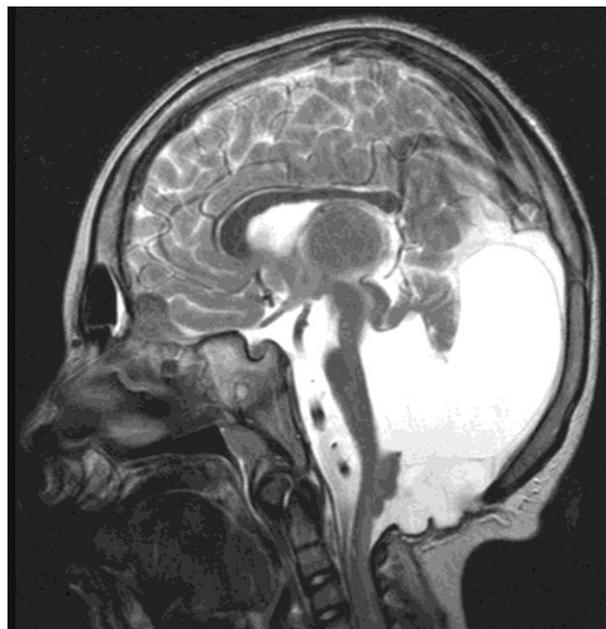


Figure 30 : IRM sagittale [pondérée T2](#) du variant Dandy-Walker.

▪ **Malformation de Chiari :**

Le terme « malformations de Chiari » regroupe un ensemble hétérogène de malformations de la charnière occipito-cervicale caractérisées par une descente des amygdales cérébelleuses à travers le foramen magnum.

Parmi ces malformations, la malformation de Chiari type I caractérisée par une descente des amygdales supérieure ou égale à 5 mm, le plus souvent en relation avec une diminution du volume de la fosse postérieure. Cette malformation entraîne un déséquilibre entre la cavité encéphalique et l'espace méningé spinal qui peut conduire une hydrocéphalie et une syringomyélie.

Les malformations de Chiari type II sont caractérisées par une descente du vermis cérébelleux, du 4ème ventricule et du bulbe, et sont le plus souvent associées à une myéloméningocèle et une hydrocéphalie ; elles sont découvertes en anténatal ou à la naissance.

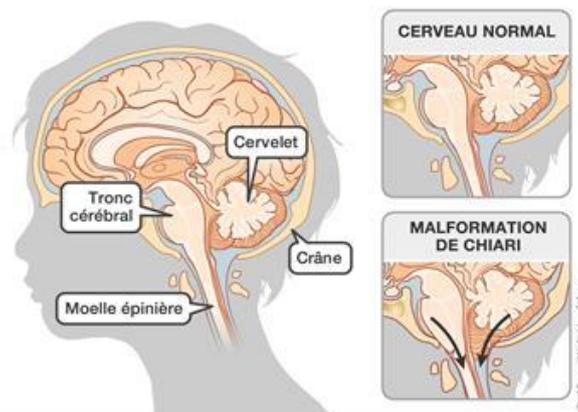


Figure 31 : Schéma d'une Malformation de Chiari.

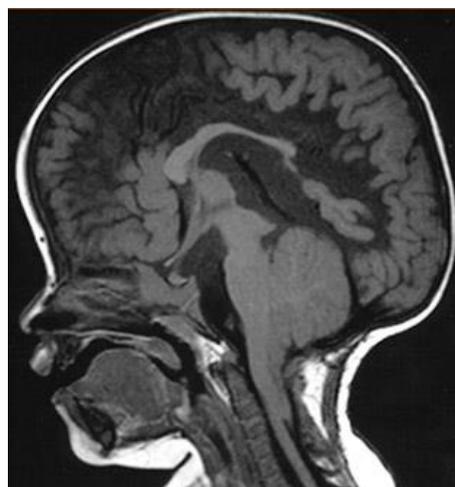


Figure 32 : Malformation de Chiari type 2.

- **Agénésie et obstruction des foramens inter ventriculaires (trou de Monro) :**

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

- **Kystes arachnoïdiens :**

Un kyste arachnoïdien est une malformation congénitale du système nerveux central constituée par un kyste dont l'enveloppe est faite de cellules arachnoïdiennes et le contenu de liquide céphalo-rachidien. Certains kystes arachnoïdiens sont autonomes, tandis que d'autres peuvent être reliés par un passage avec les ventricules ou l'espace sous-arachnoïdien. Le fluide piégé peut bloquer les voies du LCR, produisant de l'hydrocéphalie.

2. Hydrocéphalie communicante :

Les hémorragies péri-ventriculaires du prématuré : si le poids de naissance est inférieur à 1500g, l'hémorragie survient dans 30 à 50% des cas. 25% des survivants vont développer une hydrocéphalie dont le dépistage doit être précoce et systématique. Actuellement, parmi les hydrocéphalies acquises, les formes post-hémorragiques sont lourdes de séquelles neuropsychologiques.

Les hémorragies méningées : par rupture d'anévrisme ou post-traumatique.

Les méningites bactériennes (pneumocoque, Haemophilus influenzae), **les méningites tuberculeuses, les infections virales** (entérovirus).

Les infections intra-utérines : toxoplasmose congénitale, infection à cytomégalovirus.

Certaines tumeurs cérébrales ou spinales : par hyperprotéinorrhachie.

Crâniosténoses.

Thromboses veineuses cérébrales (obstruction de la veine cave supérieure).

Malformations vasculaires :

- Malformation artério veineuse intra ventriculaire.
- Fistules dures.
- La malformation anévrysmale de la veine de Galien (MAVG) : est une malformation vasculaire congénitale caractérisée par la dilatation d'une veine embryonnaire précurseur de la veine de Galien. Elle se révèle par une insuffisance cardiaque, un souffle crânien ou une augmentation trop rapide du périmètre crânien par excès du LCR.

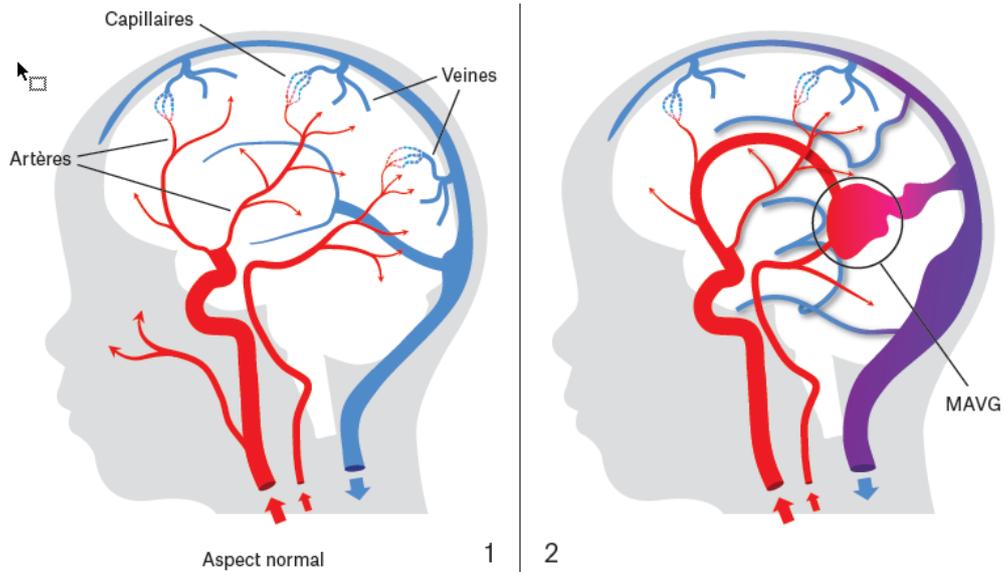


Figure 33 : Schéma de malformation de l'ampoule de Galien.

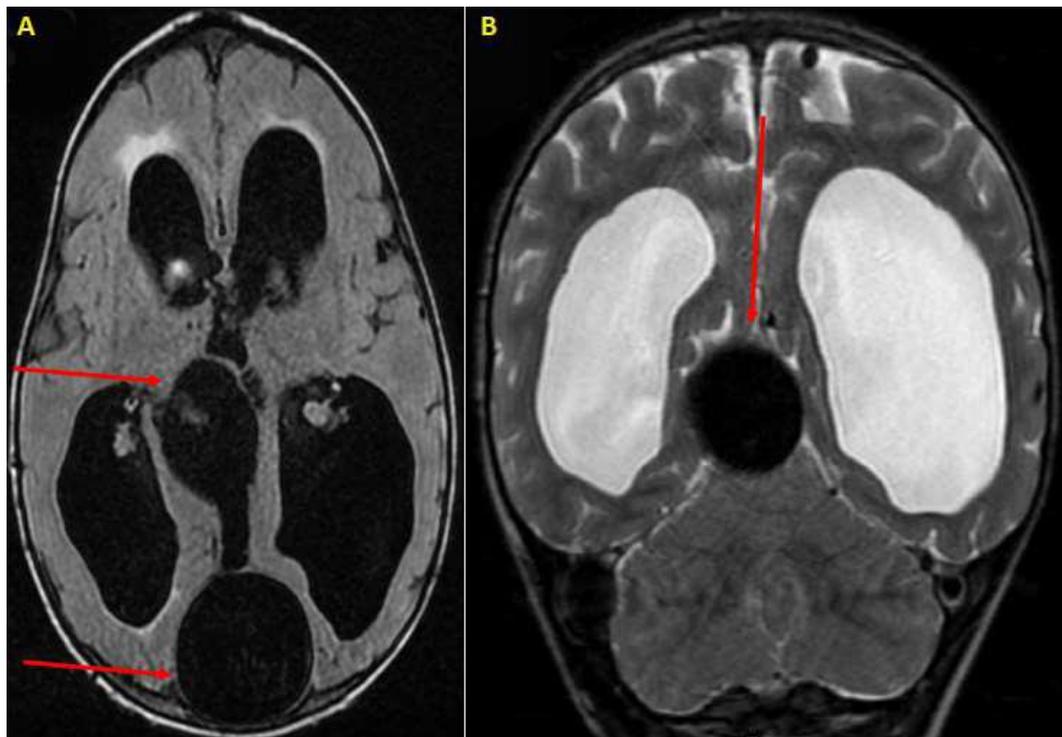


Figure 34 : IRM en séquence axiale T2 flair (A) et coronale T2 (B) montrant une dilatation anévrysmale de l'ampoule de Galien étendue au torcular en hyposignal franc sur les séquences T2 et T2 Flair, il s'y associe une hydrocéphalie tri ventriculaire.

Papillome ou carcinome du plexus choroïde.

Hypervitaminose A.

VIII. Traitement :

Autant que faire se peut, le traitement de l'hydrocéphalie doit passer par la prise en charge de sa cause. Dans les situations d'urgence, il est impératif de dériver le liquide ventriculaire en plaçant un drain directement dans le ventricule qui pourra donc évacuer le LCR vers l'extérieur (dérivation ventriculaire externe ou DVE).

Dans les situations moins urgentes et en fonction de l'origine de l'hydrocéphalie, on pourra évacuer un hématome, enlever une tumeur cérébrale qui compriment les voies d'écoulement du liquide céphalo-rachidien.

Si cette solution n'est pas possible ou bien non suffisante, il faudra réaliser une dérivation interne et donc dérouter le LCR des ventricules cérébraux vers un autre réservoir pour qu'il ne s'y accumule pas. Le plus souvent, ce liquide est dirigé vers la cavité péritonéale (dérivation ventriculo-péritonéale) ou bien dans le cœur (dérivation ventriculo-atriale). Pour pouvoir contrôler et régler le débit de cette dérivation, on place une véritable valve qui est le plus souvent réglable par l'intermédiaire d'un aimant sans pour autant réopérer le patient.

Dans certaines situations d'obstacle aux voies d'écoulement du LCR, il est possible, plutôt que de mettre un tuyau de dérivation, de créer véritablement un nouveau chemin dans le cerveau pour l'évacuation du LCR grâce à une intervention réalisée directement par endoscopie cérébrale (caméra dans le cerveau) que l'on nomme **ventriculo-cysterno-stomie endoscopique**.

A. Traitement médical :

Il vise à stopper l'évolutivité de l'hydrocéphalie en réduisant la production du LCR (Acétazolamide, Furosémide) ou en accentuant sa résorption (Isosorbide). Il s'agit toujours d'un traitement transitoire dans l'attente soit d'une thérapeutique plus efficace, soit dans certains cas très spécifiques de la résolution spontanée de la cause de l'hydrocéphalie. Il ne s'agit en général que d'un traitement d'appoint, dont l'efficacité est modeste et inconstante.

B. Traitement chirurgical :

- **La dérivation externe du LCR :**

Elle consiste à mettre en place un cathéter ventriculaire relié à une poche de drainage externe au patient. Il s'agit d'une solution d'attente utilisée soit chez un malade dont l'hydrocéphalie est potentiellement transitoire, soit lorsqu'il existe une ventriculite en cours ou une hémorragie susceptible d'obstruer le matériel de dérivation interne. Ses limites tiennent au risque de surinfection qu'il comporte et à la nécessité de maintenir le malade alité sous surveillance stricte.

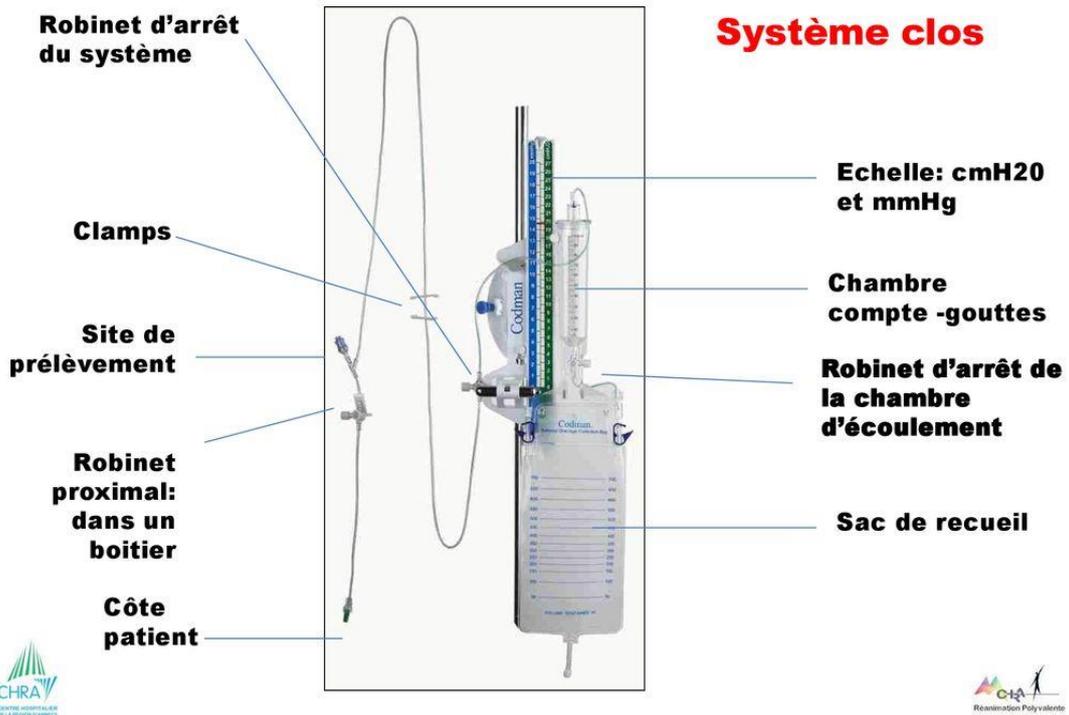


Figure 35 : Le système clos de la DVE.

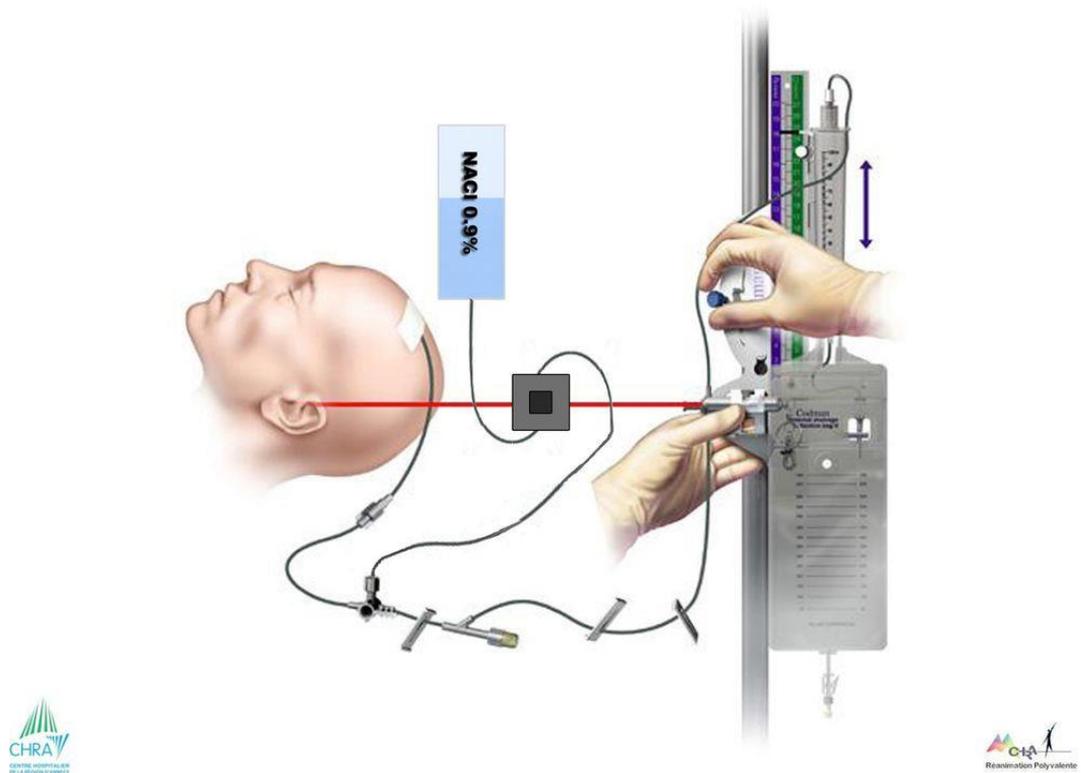


Figure 36 : Installation : le niveau zéro = le conduit auditif externe de l'oreille.



Figure 37 : à gauche : visée ; au centre : fixation par 3 points ; à droite : pansement en sandwich.



Figure 38 : Complications de la DVE : A erreur de visée ; B : suppuration ; C : extrusion par fixation déficiente ; D : couture par fixation déficiente ; E : fuites autour du point d'entrée ; F : déconnexion du robinet à 3 voies.

• Les dérivations internes du LCR :

Elles consistent à dériver le liquide cérébro-spinal des ventricules vers les aires de résorption exceptionnellement intra-névraux, en règle extra-névraux : péritoine le plus souvent, ou dans la circulation sanguine (oreillette droite). Ceci nécessite un système unidirectionnel, anti reflux à pression d'ouverture déterminée : la valve. Il existe plusieurs modèles dont la pression, haute (100-150 mm Hg), moyenne (50-100 mm Hg) ou basse (50 mmHg), est déterminée soit par une résistance à l'écoulement (valve à fente), soit par des systèmes mécaniques (bille et ressort, clapet).

Ces systèmes sont réalisés dans un matériel inerte (Silicone et plastique) parfaitement toléré sur de longues périodes par l'organisme. Leur miniaturisation facilite leur implantation sous le scalp des hydrocéphales. Ils évitent l'emploi de composants métalliques gênant pour l'imagerie.

Pour la mise en place, le cathéter ventriculaire multi perforé est introduit par un simple trou de trépan dans le ventricule latéral (le plus souvent dans la corne frontale), et le système sous la peau jusqu'à la région cervicale pour les valves cardiaques, para ombilicale pour les valves péritonéales.

La dérivation péritonéale est nettement préférée car l'introduction d'une importante longueur de cathéter évite les interventions itératives de rallongement nécessitées par la croissance. Les dérivations cardiaques ont en outre l'inconvénient de favoriser les thromboses de la jugulaire, et de faire courir des risques infectieux plus sévères (septicémie, néphropathie de shunt). Les systèmes de dérivation lombo-péritonéales chez l'adulte, sont moins utilisés chez l'enfant du fait de leur potentiel retentissement orthopédique sur le rachis.

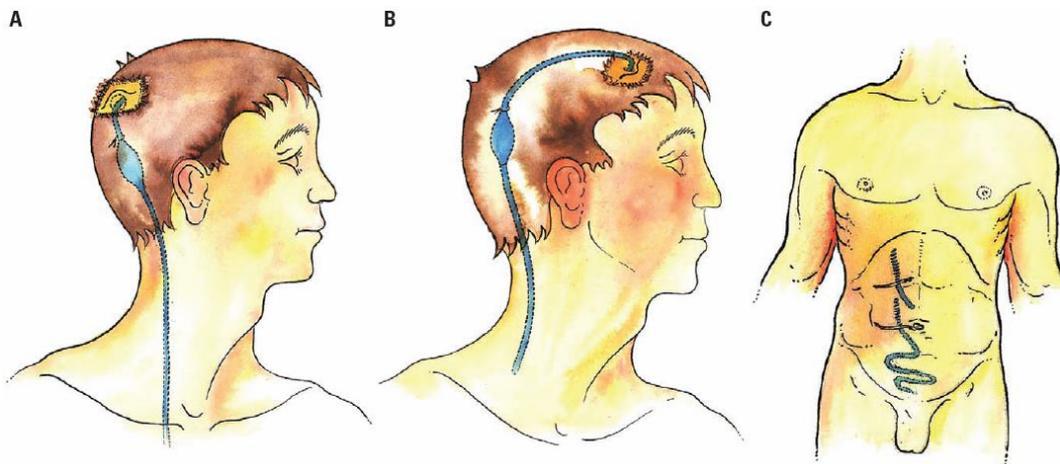


Figure 39 : A/B : Sites crâniens d'implantation possible de la DVP. C : Site d'implantation du cathéter péritonéal.

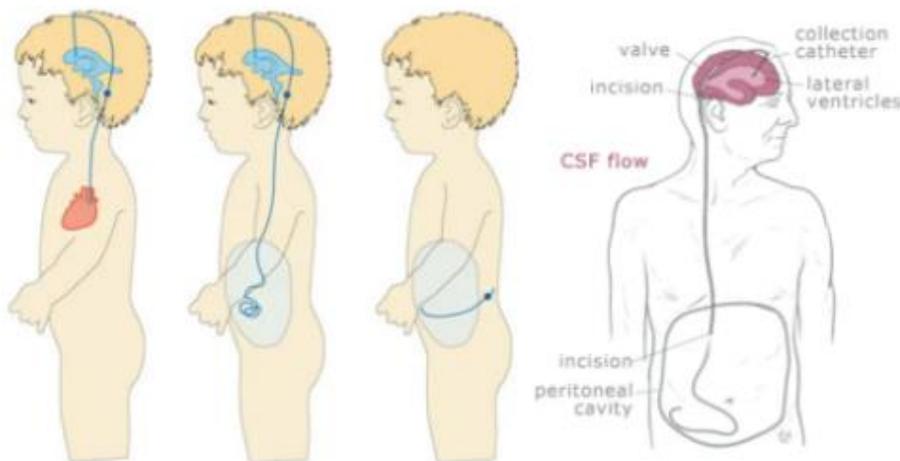


Figure 40 : Les différents types de dérivations ventriculaires internes.

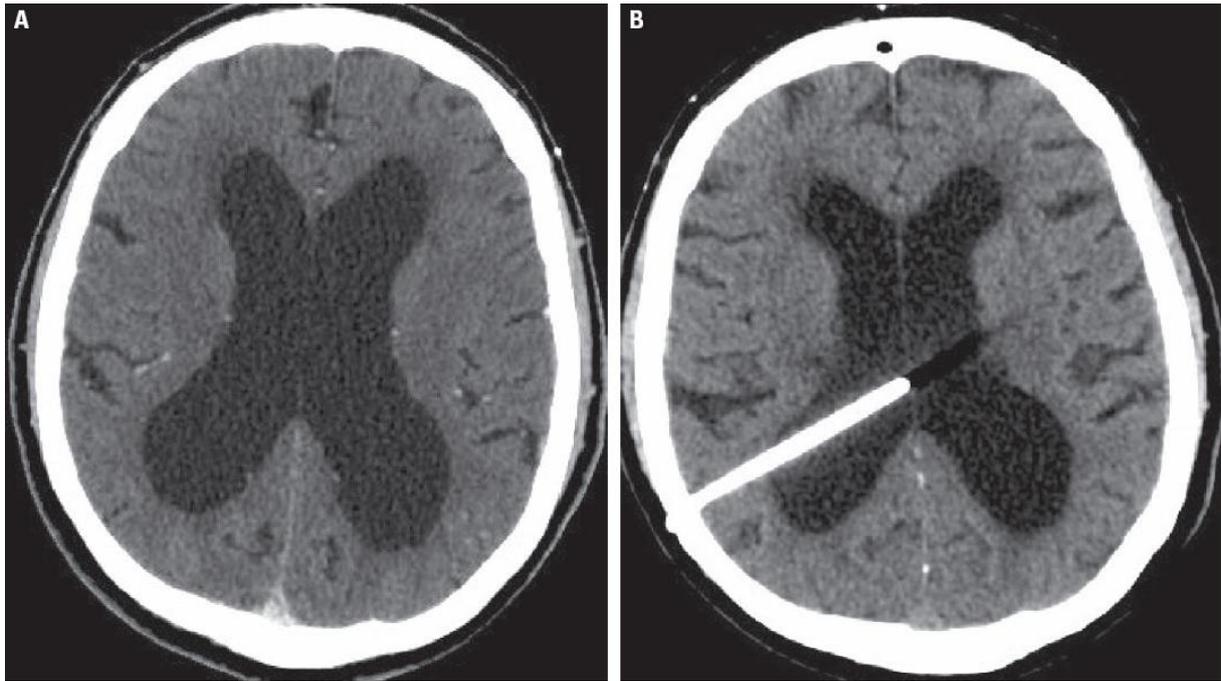


Figure 41 : A) Hydrocéphalie avec dilatation des ventricules latéraux. B) Hydrocéphalie traitée, cathéter ventriculaire en place.

- **La ventriculo-cisternostomie endoscopique :**

Leur principe est de court-circuiter l'obstacle siégeant sur la filière ventriculaire. Elles ne s'adressent donc qu'aux hydrocéphalies obstructives.

Elle consiste à faire communiquer les cavités ventriculaires (V3) avec les espaces sous arachnoïdiens (citerne inter pédonculaires) en performant le plancher distendu du 3ème ventricule.

L'endoscopie a un taux de succès à long terme et une tolérance clinique très supérieurs à ceux de la valve.

Ses avantages par rapport aux dérivations ventriculaires interne du LCR par mise en place d'une valve ; il s'agit d'un traitement qui rétablie une circulation du LCR proche de la normale et évite la mise en place de corps étranger (shunt) et donc pas de complications mécaniques et moins de complications infectieuses.

Ses inconvénients ; il s'agit d'une chirurgie mini invasive où le contrôle visuelle est très difficile surtout en cas de saignement important, due à une lésion du tronc basilaire ou autre branche vasculaire de calibre important ; ainsi que l'obstruction de l'orifice de stomie (le trou se rebouche) : il faut ré intervenir.

- Technique :

Il est indispensable de connaître l'anatomie du troisième ventricule, le positionnement du patient, le placement de l'incision, la direction de visée, le contrôle du geste, la qualité de stomie et de la fermeture sont des éléments essentiels du succès de l'intervention.

L'intervention se déroule sous anesthésie générale. Le patient est installé en position allongée. Le chirurgien incise la peau sur quelques centimètres dans la région frontale, un peu en arrière de la limite d'implantation des cheveux. Un trou de 1,5 cm de diamètre environ est réalisé dans le crâne. C'est par ce trou qu'est introduit l'endoscope qui va permettre au chirurgien de naviguer dans les ventricules cérébraux. La membrane qui doit être ouverte est alors perforée, puis le trou est agrandi à l'aide d'un ballonnet gonflable. Pendant toute la procédure, le chirurgien contrôle le déroulement de l'intervention sur un écran. Lorsque la membrane est ouverte de façon satisfaisante, l'endoscope est retiré et la peau est refermée. La durée totale de l'intervention est de l'ordre de quelques dizaines de minutes.

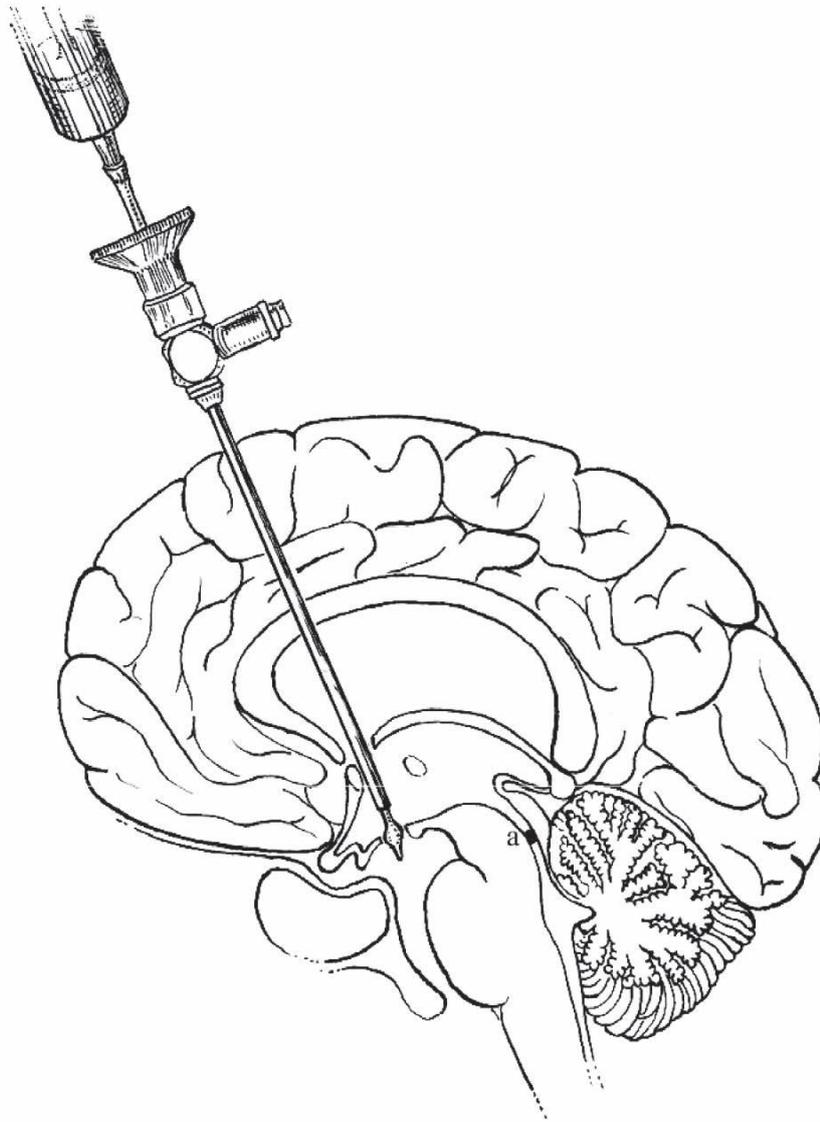


Figure 42 : Ventriculo-cisternostomie. La sonde perce une membrane non fonctionnelle rétablissant la circulation du LCR bloquée dans l'aqueduc (a).

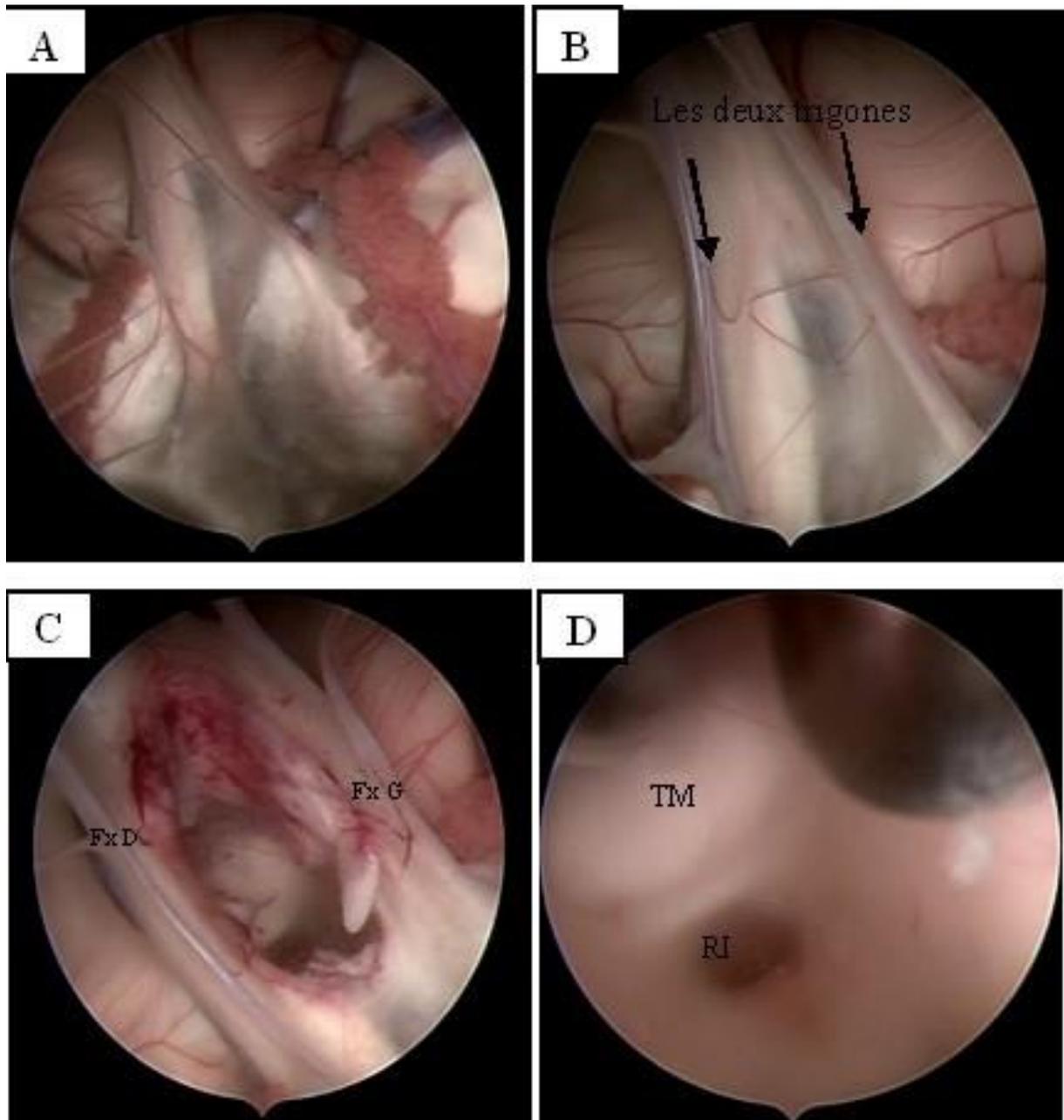


Figure 43 : Procédure endoscopique de la foraminoplastie.

A : Sténose bilatérale des foramens de Monro.

B : Vue endoscopique centrée sur le septum intertrigonal.

C : Abord intertrigonal (Fx D : fornix droit, Fx G : fornix gauche).

D : Progression dans la lumière de V3 après ouverture du septum et visualisation des éléments du V3 (TM : tubercule mamillaire, RI : recessus infundibulaire).

- Résultats :

Le succès de l'intervention est défini par la perméabilité à long terme de la stomie ; ceci n'est pas synonyme de succès clinique s'il existe des séquelles.

- L'échec primaire est l'impossibilité de réaliser une stomie efficace, pour des raisons anatomiques, un saignement, ou encore une hydrocéphalie mixte.
- L'échec secondaire est la refermeture d'une stomie qui a fonctionné de façon efficace. en cas d'échec secondaire, la meilleure solution est en général une nouvelle VCE. celle-ci a de bonnes chances de succès, évitant la pose d'une valve.

La nécessité de réopération est le critère de l'échec de l'opération.

La nécessité de mettre en place un shunt est le critère de l'échec de la technique.

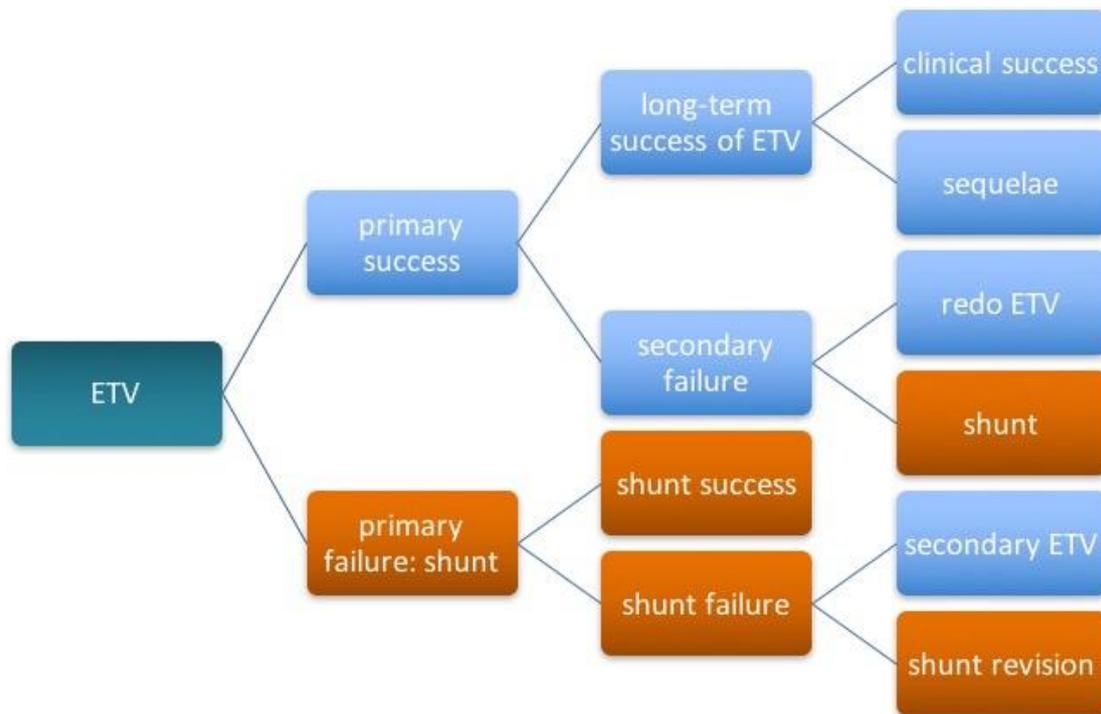


Figure 44 : Echec de l'opération vs échec de la technique.

IX. Pronostic et complications :

Le pronostic dépend de l'étiologie, de la rapidité du diagnostic et de la mise en route du traitement.

En général, lorsque l'hydrocéphalie est traitée rapidement, elle ne pose pas de sérieux problèmes pour la santé. Autrement, l'hyperpression, en plus d'entraîner une déformation crânienne, pourra causer la mort du tissu cérébral avec des conséquences neurologiques secondaires.

Développement intellectuel :

Environ 2/3 des enfants toutes étiologies confondues, ont un QI supérieur à 70 parmi eux 41% ont un QI normal avec néanmoins des difficultés neuropsychologiques et d'apprentissage fréquentes. La distension cérébrale progressive de l'hydrocéphalie conduit à des lésions

myéliniques et axonale de la substance blanche définitive et à des désordres circulatoires du cortex cérébral. Il est donc impératif d'intervenir dès que possible pour éviter leur constitution ou leur aggravation. En cas d'hydrocéphalie foetale le pronostic intellectuel est en général provoqué par une longue distension ou du fait de lésions associées. Ce retard d'acquisition psychique empêche ces patients vivants avec l'hydrocéphalie de suivre un cursus scolaire normal. Souvent ils n'arrivent même pas à étudier, ce qui fait d'eux une charge sociale et un handicap pour le développement socio-économique de leur pays.

Séquelles motrices et sensorielles :

Un syndrome spastique des membres inférieurs est observé dans 20% des cas mais ces séquelles motrices peuvent se manifester aussi par une hémiparésie ou une ataxie.

Les séquelles sensorielles fréquentes sont visuelles surtout les amblyopies qui toucheraient 21% des patients.

Manifestations épileptiques :

Le risque de développement d'une épilepsie chez l'enfant hydrocéphale peut être lié d'une part aux lésions cérébrales préexistantes, d'autre part à la constitution d'un foyer épileptogène en rapport avec la pénétration trans corticale du cathéter. Cette dernière éventualité est certainement la moins fréquente mais pourrait concerner jusqu'à 10% des enfants valvés. Elle justifie une surveillance par l'EEG pré et postopératoire, même si seules des crises cliniques appellent un traitement antiépileptique. La mise en place d'un drain ventriculaire est un foyer irritatif potentiel. L'incidence de l'épilepsie augmente avec le nombre d'interventions (6% pour une intervention et 26% pour trois interventions).

Les troubles neuroendocrines :

Les troubles neuroendocrines sont fréquentes en cas d'hydrocéphalie et ils peuvent être dus à plusieurs facteurs. Si l'hydrocéphalie est associée à une tumeur cérébrale, la chimiothérapie et la radiothérapie peuvent entraîner ces troubles, ou en cas de comitialité les anti-comitiaux peuvent en être la cause. Mais l'hydrocéphalie seule entraîne souvent une perturbation la fonction de l'axe hypothalamo-hypophysaire. Ces troubles peuvent être l'obésité, la puberté précoce ou retardée, l'infertilité, l'aménorrhée secondaire ou le retard de croissance.

Par ailleurs, la chirurgie réalisée pour traiter l'hydrocéphalie peut donner lieu à diverses complications, dont l'infection ou le dysfonctionnement du tube en raison d'une obstruction mécanique ou la formation d'une fuite. Il s'en suivra une nouvelle élévation de la pression intracrânienne.

Les complications infectieuses :

- Les méningites purulentes classiques, mais 60% sont dues au staphylocoque aureus d'origine cutanée. La contamination se fait lors de la mise en place du matériel ou cours des pansements de la plaie opératoire. Ces méningites évoluent à bas bruit, se manifestant par un mauvais fonctionnement du système de dérivation, une fébricule

persistante, ou une discrète altération de l'état général. Leur diagnostic repose sur la ponction lombaire qui prouve la méningite, mais ne retrouve que difficilement le germe peu pathogène. Leur traitement, difficile, repose sur l'antibiothérapie et l'ablation du matériel ; une dérivation externe transitoire est parfois nécessaire. Le meilleur traitement est préventif. L'expérience du chirurgien, la rapidité de l'intervention, une antibiothérapie visant le staphylocoque aureus et encadrant l'intervention enfin l'isolateur de la salle d'opération en sont les différents éléments

- Les péritonites ne se voient qu'en cas de dérivation ventriculo-péritonéale. Là aussi, le germe principal est le staphylocoque aureus. Le diagnostic est difficile : la clinique associe des signes de dysfonctionnement de valve, une fébricule et des troubles digestifs (douleurs abdominales troubles du transit, nausées), difficiles à différencier d'une appendicite aiguë. Leur traitement préventif et curatif repose sur les mêmes principes que ceux évoqués ci-dessus.
- Les septicémies sont principalement causées par les staphylocoques aureus et compliquent les dérivations ventriculo-cardiaques.

Les complications mécaniques :

Elles entraînent la reprise de la symptomatologie de l'hydrocéphalie, sur un mode chronique ou aigu. Le diagnostic repose sur le palper de la valve, les clichés de contrôle du système de dérivation et le scanner :

- Les obstructions se produisent soit au niveau du cathéter ventriculaire, qui peut être colonisé par des plexus choroïdes, soit au niveau de la valve qui peut être obstruée par des débris cellulaires ou une hyperproteïnorrhée trop importante.
- Les déconnexions et rupture du cathéter ont vu leur fréquence réduite par l'utilisation des systèmes monobloc. Elles sont liées aux forces de traction de la croissance sur les zones fixées du système de dérivation (raccords). Elles sont facilement diagnostiquées par des clichés de contrôle de valve.
- Un drainage insuffisant se manifeste par une régression incomplète de la symptomatologie clinique et para clinique. Il impose la mise en place d'une valve à pression plus forte ou mieux d'une valve à pression modulable par voie percutanée.

Les complications d'hyper drainage :

Elles sont liées à un hyperfonctionnement de la valve, souvent secondaire aux phénomènes de siphonage lors du passage de la position couchée à la position debout (valve de basse pression). Les hématomes sous durax se constituent lors du drainage trop rapide d'une hydrocéphalie importante. Ils doivent être prévenus par le maintien en décubitus strict au moins 48 heures chez les enfants très dilatés. Leur traitement est complexe, nécessitant le plus souvent l'interruption de la dérivation. Le syndrome des ventricules fentes résulte d'un hyper drainage. Il peut conduire à la disparition du volume ventriculaire, réduisant fortement la

compliance cérébrale aux à-coups tensionnels physiologiques ou pathologiques. Sa symptomatologie est faite essentiellement de céphalées intenses. Le traitement impose un changement du matériel de dérivation. Une craniosténose prématurée peut résulter de l'hypotension intracrânienne et de l'arrêt de la poussée cérébrale, principal stimulus de la croissance du crâne. La lourdeur du traitement impose un dépistage précoce et surtout la prévention par un système évitant l'hyper drainage.

PARTIE PRATIQUE

I. Introduction :

L'hydrocéphalie est une affection fréquente de pathogénie souvent mystérieuse, pouvant survenir à tout âge, et de causes multiples, l'hydrocéphalie est un symptôme et une maladie qui connaît un grand nombre de solutions thérapeutiques. Cette richesse chirurgicale est un bienfait pour l'affection, mais témoigne aussi de sa complexité et incite à l'humilité. Aucune des techniques n'est parfaite, mais beaucoup sont efficaces.

L'excès de liquide dans le système ventriculaire va nécessiter la correction de ce trouble et de ces conséquences, de trois manières différentes :

- ✓ En s'attaquant directement à une des causes de cette surproduction, par destruction des plexus choroïdes ;
- ✓ En contournant l'obstacle intracrânien, dans le cas d'hydrocéphalie non communicante, par des dérivations intracrâniennes du liquide : ventriculostomie du V3 (Dandy, Stookey, Scarf, Guiot) ; ventriculocisternostomie (Torkildsen) ; drainage transcalleux antérieur (Anton et von Braman, Lazorthes) ou postérieur (Kluzer et Geuna) ; cathétérisme de l'aqueduc de Sylvius (Dandy, Leksell) ; shunt ventriculo sous-dural (Christophe, Forrest, Mc Nab) ; dérivation ventriculo-mastoïdienne (Nosik) ; dérivation dans le sinus longitudinal supérieur (Payr, Tarlov).
- ✓ En drainant ce liquide loin du lieu de sa formation ; ce sont les dérivations extra-crâniennes dont les deux principales, et les plus fréquemment utilisées sont la dérivation ventriculo-atriale et la dérivation ventriculo-péritonéale ; les autres techniques ont été progressivement abandonnées : dérivation ventriculo-pleurale, dérivation urétérales, drainages digestifs, drainage rétro péritonéal, ventriculo cholécystostomie, ventriculo salpingostomie, drainage entre le ventricule et le canal thoracique, drainage spinovertébral. Celles universellement employées sont : les dérivations ventriculo-péritonéale et ventriculo-atriale.

II. Méthodologie :

Nous avons procédé à une étude des techniques chirurgicales utilisées dans le traitement de l'hydrocéphalie, au niveau de service de neurochirurgie du CHU de Tlemcen, durant une période allant de 25 octobre 2021 au 24 janvier 2022.

Nous mettons en relief l'apport de ces procédés opératoires dans le traitement des différentes formes de l'hydrocéphalie, leurs techniques, le matériel utilisé, les indications et les contre indications de chaque méthode, les complications qui en résultent, le résultat et le suivi en post opératoire. Ainsi nous mettons en évidence l'expérience du service en matière de la prise en charge des patients hydrocéphales.

A. Dérivation ventriculaire externe :

1. Définition :

La DVE est un système permettant un drainage externe transitoire et contrôlé du liquide céphalo-rachidien (LCR) à l'aide d'un drain implanté chirurgicalement dans les ventricules latéraux.

Son but est de traiter l'hypertension intracrânienne dans le cadre d'une hydrocéphalie aiguë, d'une hémorragie ventriculaire ou d'un traumatisme crânien sévère.

La pose de ce système est réalisée par le neurochirurgien au bloc opératoire ou en service de réanimation.

2. Indication :

- le drainage des LCR infectés.
- le drainage des LCR hémorragiques.
- en cas de cailloutage ventriculaire, le drainage peut s'obstruer rapidement et faire discuter un abord ventriculaire.
- chez le prématuré, le risque prohibitif d'infection de la DVE lui fait préférer le drainage ventriculo-sous-galéal.
- le drainage de sécurité après chirurgie intra ventriculaire.
- la dérivation « en sentinelle » permet de contrôler la pression intracrânienne, l'aspect du liquide, et de drainer si besoin.
- le drainage d'urgence avant chirurgie de tumeur du quatrième ventricule.
- indication de plus en plus rare car ces patients bénéficient mieux d'une endoscopie, et posant de plus le problème d'un risque infectieux accru par la corticothérapie ; il reste indiqué surtout chez les nourrissons.

3. Description du système de drainage et installation :

a) Illustration du système de drainage :

Le cathéter de dérivation est fixé au scalp par des fils non résorbables après une tunnellation sous cutanée.

On trouve ensuite :

- 1) Robinet sur lequel est fixée en dérivation la ligne de pression
- 2) Site de prélèvement qui ne doit pas être utilisé pour lequel un bouchon rouge doit être posé dessus stérilement lors de la pose de la DVE pour l'obturer.

- 3) Clamps blancs (pour clamper la ligne lors des mobilisations)
- 4) Robinet d'arrêt du système
- 5) Chambre compte-gouttes de 100 ml d'une décompression atmosphérique stérile fixée sur l'échelle graduée (5) en cmH₂O et mmHg.
- 6) Robinet d'arrêt de la chambre d'écoulement (permet de vidanger la chambre compte-gouttes dans le sac quand celle-ci est pleine et d'effectuer les prélèvements de LCR)
- 7) Sac de recueil gradué, stérile d'une capacité de 700 ml.

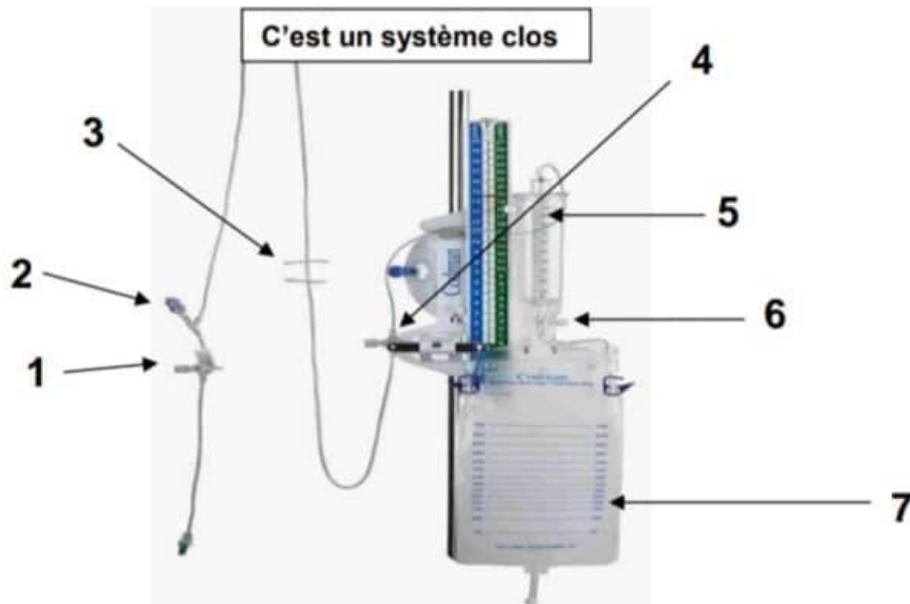


Figure 45 : Le système clos de la DVE.

b) Monitoring de la PIC sur la DVE :



Toujours monitorer la PIC sur la ligne de DVE (PIC Centrale).

Connecter une ligne de pression au robinet proximal (1)

Le robinet sera ouvert en permanence.

Figure 46 : Le monitoring de la DVE.

Cette ligne de pression est purgée par une poche de sérum physiologique de 250cc identifiée (afin de la différencier du KT art). Elle ne doit pas être mise sous pression.

Il est important de bien l'identifier et de verrouiller la molette de la tubulure de la poche.

Il est strictement interdit de faire des flushs de NaCl au patient.

c) Niveau 0 et niveau de drainage :

Le zéro sur le scope se fait de la même façon que sur un cathéter artériel, à chaque prise de poste.

Le niveau zéro est défini par le conduit auditif externe de l'oreille (CAE), il correspond au trou de Monroe dans le système ventriculaire.

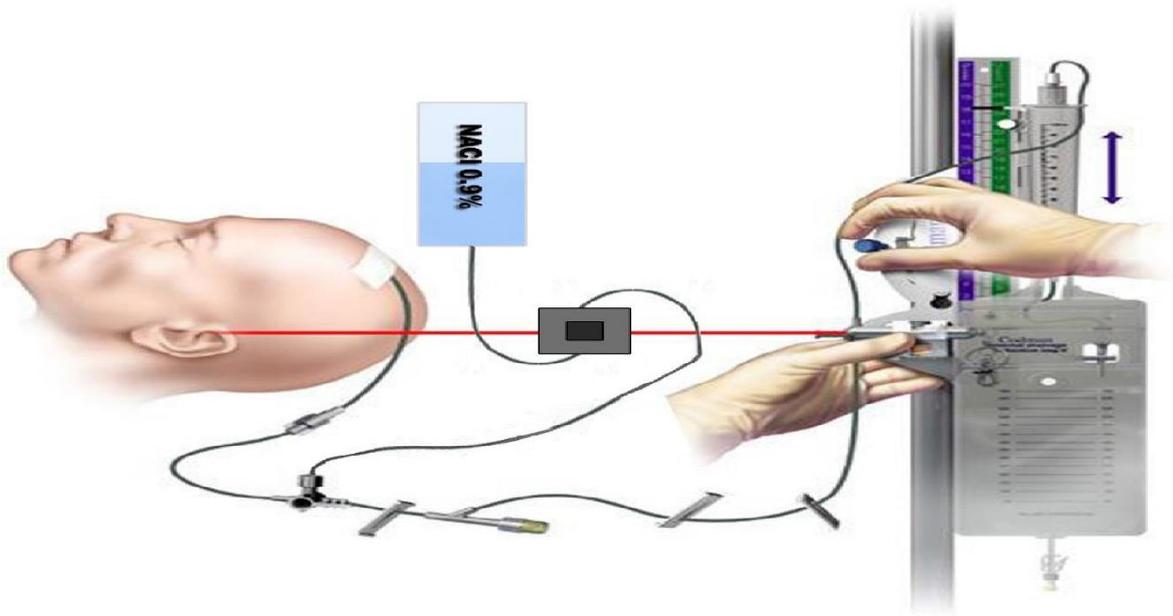


Figure 47 : Installation : le niveau zéro = le conduit auditif externe de l'oreille.

Une contre pression est prescrite par les médecins pour contrôler le débit de LCR. Cette contre pression s'obtient en positionnant la chambre compte-gouttes à la hauteur prescrite (**en cm H₂O**) par rapport au zéro établi précédemment.

L'écoulement de LCR se fait par différence de pression entre les ventricules et la chambre compte-gouttes.

Il faut donc absolument respecter le niveau prescrit quelle que soit la position du patient (30°, demi assis ...) sinon le drainage risque d'être soit trop important, soit inefficace.

Le 0 du système de drainage et le niveau de la tête de pression doivent donc toujours être au même niveau (celui du CAE) et doivent être réajusté en fonction de la position de la tête du patient

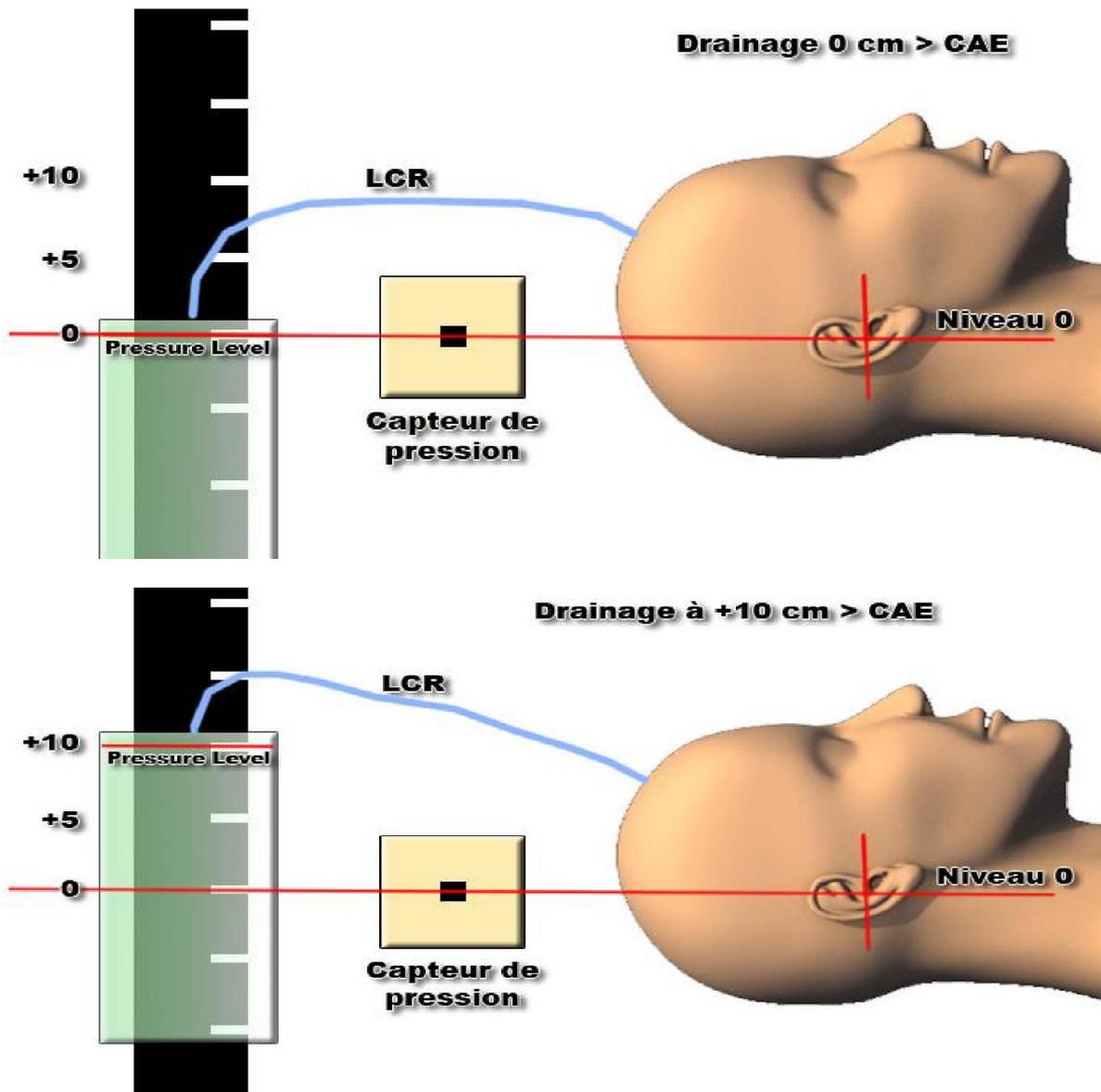


Figure 48 : Installation : « le pressure level ».

4. Les risques :

- Infectieux ++++ (abcès sur le trajet du drain, ventriculite, méningite, fuite LCR autour du cathéter) : LIMITER AU MAXIMUM LES MANIPULATIONS ET LES REALISER AVEC UNE ASEPSIE EXTREMEMENT RIGOUREUSE. L'orifice de drainage et le début du cathéter doivent rester stérile et sous pansement occlusif.
- Hémorragique : hématome lors de la pose
- Neurologique :
 - par obstruction du drain ou drainage trop faible du LCR= HTIC
 - par drainage trop important = Troubles de la vigilance, risque de décollement sous dural, d'aggraver un shift de la ligne médiane...

5. La pose, les différentes précautions et manipulations :

La DVE peut être mise en place au bloc opératoire mais également en réanimation.

i. Matériel nécessaire :

Le kit DVE contient :

- 4 Masques, 4 charlottes
- 2 Brosses chirurgicales
- 2 Sarreaux stériles
- 2 Champs fenêtrés adhésifs 150/160
- 2 Champs non fenêtrés 75/90
- 1 Champ de table plastifié 137/160
- 2 Poches de NaCl 0.9% 250 ml
- 1 Ligne de pression
- 2 Fils 2/0 courbe
- 1 Porte aiguille
- 1 Crayon dermatographique stérile
- 1 Mèche perceuse 5.8 mm
- 1 Drain 1.9 mm
- 1 Drain 1.5 mm
- 1 Système DVE
- 2 Tubes LCR
- 1 Bistouri
- 1 Filet
- 2 Pansements stériles adhésifs (Europlaie)

ii. Préparation pour la pose de la DVE :

- Installer le patient à environ 20°, tête dans l'axe.
- Tondre intégralement la tête du patient.
- Effectuer une pré-désinfection avec :

- ✓ Bétadine scrub
- ✓ NAACL 0.9%
- ✓ Séchage puis Bétadine Alcoolique (Sauf si plaie du scalp = Bétadine jaune)

| Attention : la pré-désinfection doit être large. Elle comprend :

- Le crâne jusqu'à la base des sourcils
- La nuque
- Les oreilles

- Mettre en place un champ stérile sous la tête.

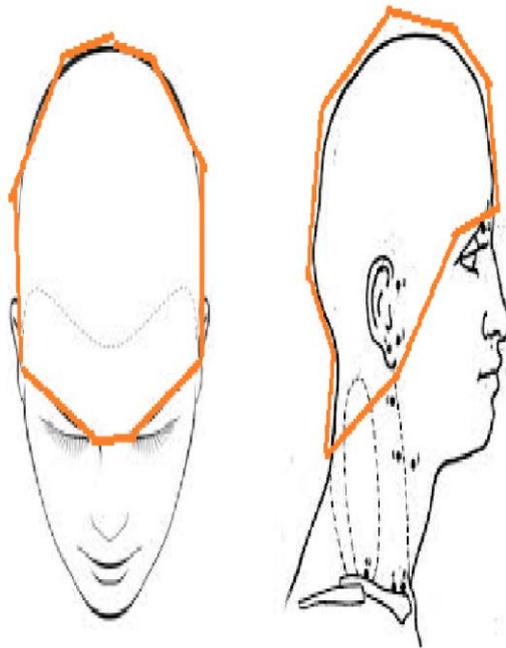


Figure 49 : Mise en place du champ stérile.

iii. Pose de la DVE :

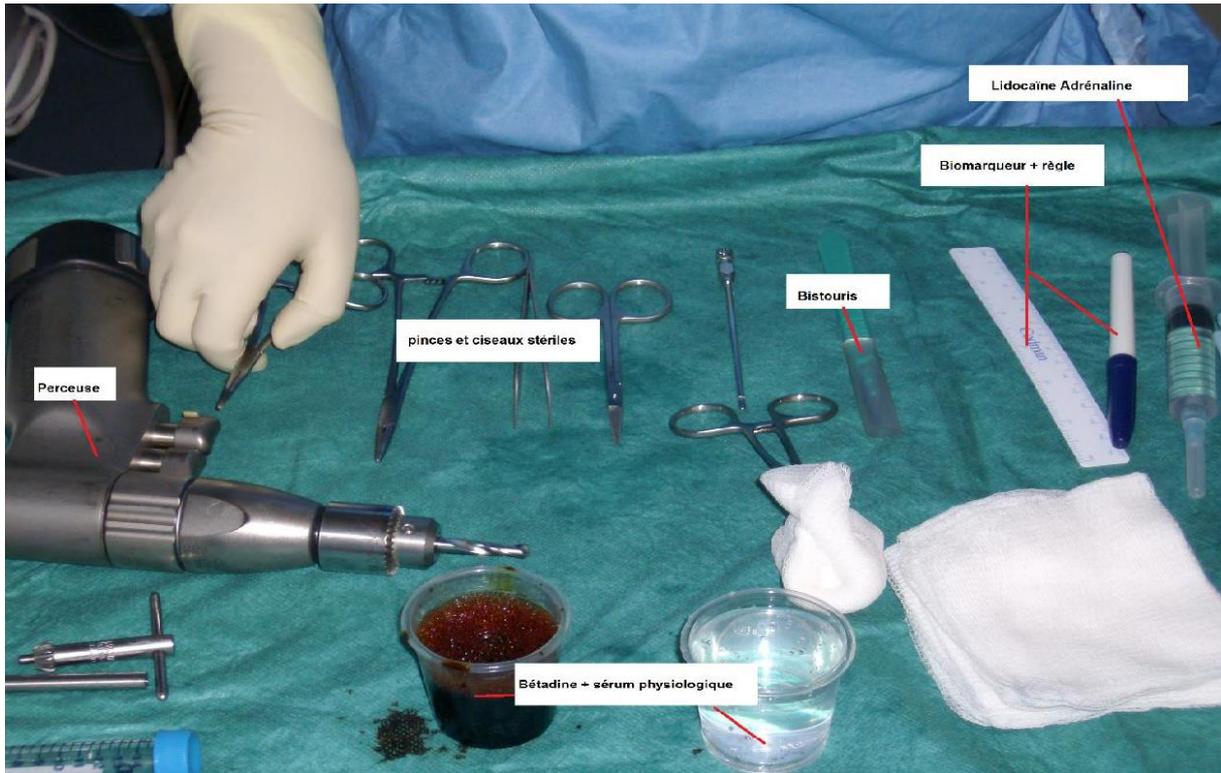


Figure 50 : 1/ Habillage du neurochirurgien et Servir les différents éléments.

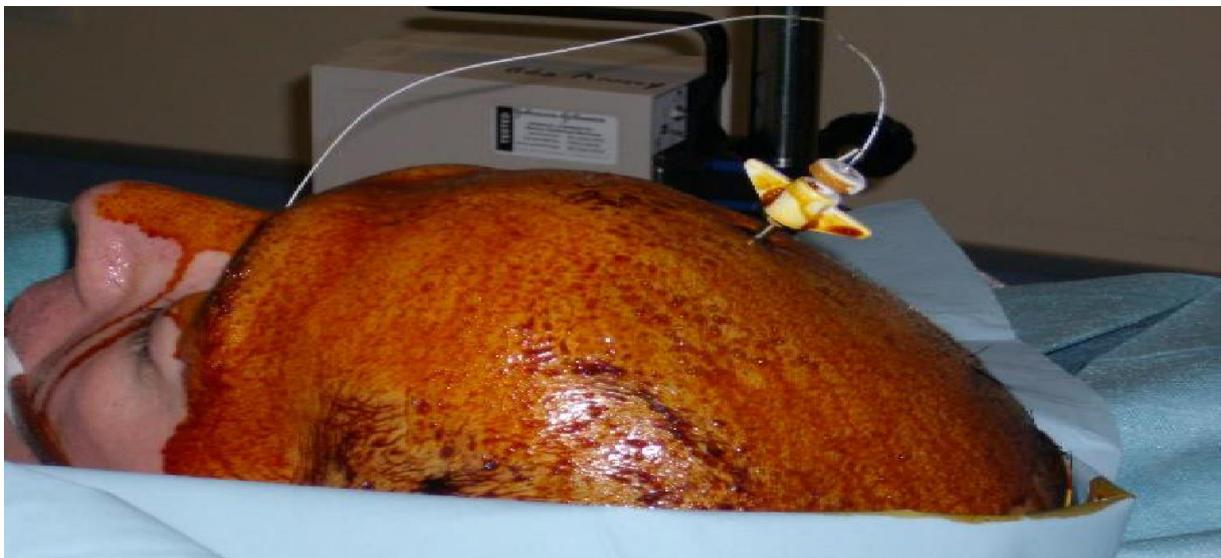


Figure 51 : 2/ Une deuxième désinfection est effectuée par le Neurochirurgien.

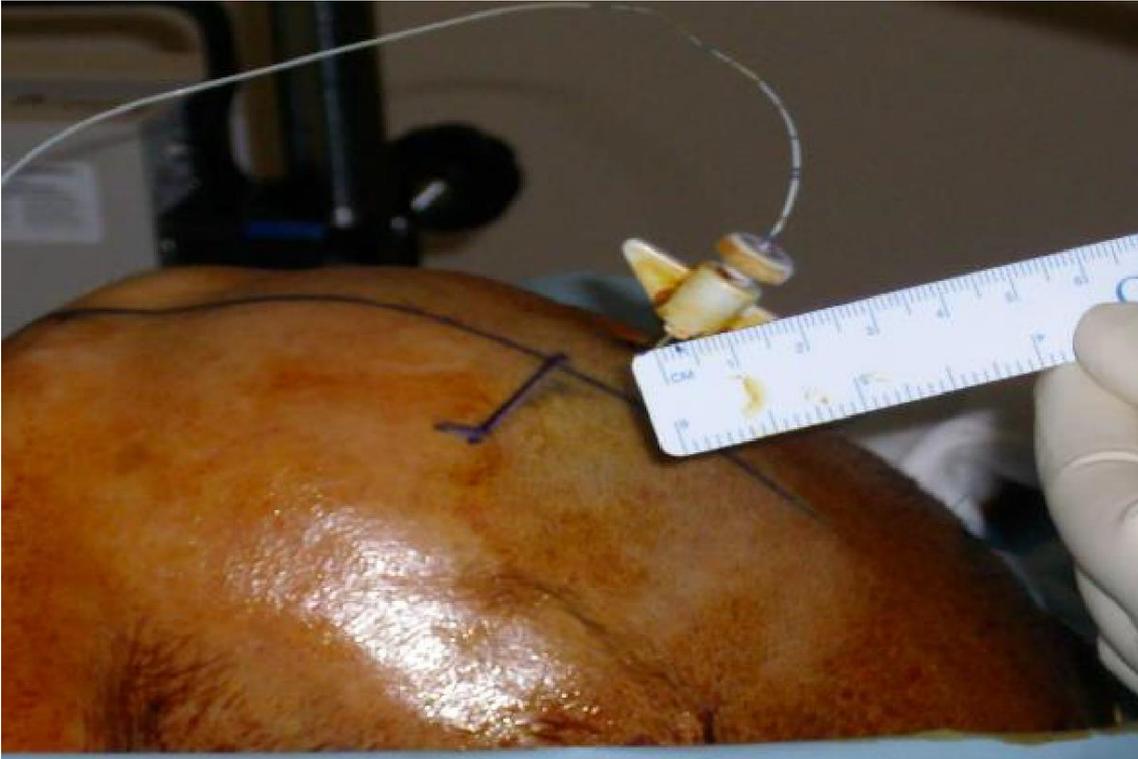


Figure 52 : 3/ Les repères anatomiques sont pris à l'aide de la règle et du marqueur stérile.

(9cm en arrière du sillon nasal et décalé de 2 cm et demi latéralement).



Figure 53 : 4/ Injection de la lidocaïne-adrénaline. (Anesthésie et hémostase).



Figure 54 : 5/ Incision et préparation pour la tunnélisation du cathéter.



Figure 55 : 6/ La boîte crânienne et les méninges sont percées pour permettre l'introduction du cathéter.



Figure 56 : 7/ Le cathéter est introduit dans l'orifice, son bon positionnement est indiqué par l'écoulement de LCR. Il existe deux types de cathéters (petit 1.5 mm et gros calibre 1.9 mm) .Si le drainage risque d'être hémorragique proposé au chirurgien le plus gros calibre.



Figure 57 : 8/ Le cathéter est ensuite tunnelisé sous la peau.



Figure 58 : 9/ Le cathéter est fixé à la peau par des fils non résorbables.

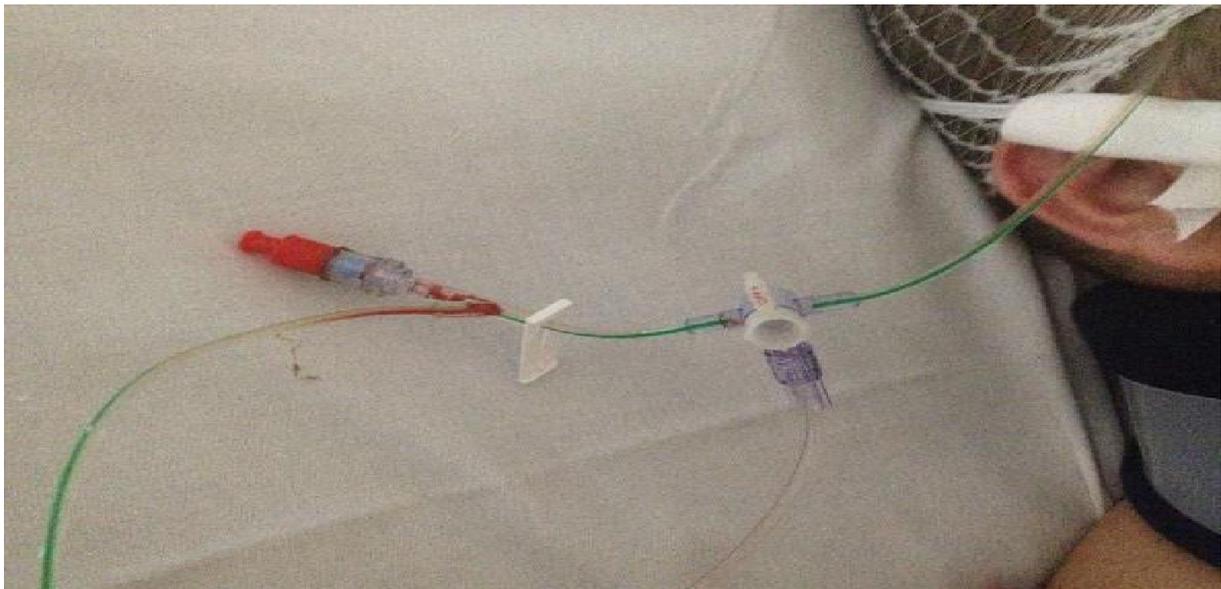


Figure 59 : 10/ Faire mettre le bouchon rouge stérilement par le neurochirurgien sur le site d'injection.

Faire mettre stérilement le capteur de pression en enlevant la ligne proximale ce celle-ci afin de garder seulement le capteur de pression.

B. Dérivation ventriculo-péritonéale :

1. Définition :

La DVP consiste à placer un cathéter qui fait communiquer les ventricules cérébraux avec l'abdomen et permet au liquide ainsi drainé de s'écouler dans les régions où il sera résorbé. Elle s'agit du moyen le plus utilisé pour traiter une hydrocéphalie.

Les premières dérivations péritonéales furent proposées par Cushing en 1926, puis Spitz. Harsch, en 1954, et Scott en 1955, décrivent la méthode utilisée de principe par certains auteurs et à l'exclusion de toute autre technique, elle représente, pour d'autres la dérivation que l'on propose dans les hydrocéphalies obstructives tumorales ou lorsque la stérilité absolue du LCR n'est pas assurée depuis suffisamment de temps et aussi comme solution de rechange lorsque la DVA a échoué.

2. Matériel :

Il comprend la valve, le drain ventriculaire et le drain péritonéal.

La valve : Il existe aujourd'hui, sur le marché, plus d'une centaine de types de valves. En France les plus utilisées sont les valves à pression d'ouverture réglable par voie transcutanée, le réglage pouvant se faire au cours d'une simple consultation. Il a pour but d'augmenter ou de réduire le débit de la dérivation en fonction des résultats obtenus sur le plan clinique et dans le domaine de l'imagerie.

On peut utiliser la valve de HOLTER qui est constituée par un tube en latex siliconé de 5 cm de long comprenant deux valves, formées par des fentes dans une cupule en silastique, réunies par un tube transparent, élastique, siliconé, servant de réservoir et de pompe. La valve permet le passage du LCR dans un seul sens. Le fonctionnement de la valve est automatique et l'écoulement du liquide est continu, dépendant essentiellement de la pression dans les ventricules et donc de la valve choisie. En effet il existe trois sortes de valves. Une fonctionnant pour une pression de 42 mm d'eau, dite valve « haute pression », identifiée par quatre ligatures de soie noire. Elle est de moins en moins utilisée parce qu'elle s'est révélée être insuffisante dans un nombre important de cas (il fallait aider l'écoulement du liquide par des pressions répétées sur la pompe). La valve « moyenne pression » identifiée par quatre ligatures de soie, deux noires et deux blanches, s'ouvre pour une pression de 25mm. C'est la plus couramment utilisée, surtout chez l'enfant. Enfin la valve « basse pression » identifiée par quatre ligatures de soie rouge, également appelée « subdural », fonctionne pour une pression de 10 mm et reste indiquée dans les hydrocéphalies géantes ou importantes de l'enfant et du nourrisson et dans les grands épanchements sous-duraux. Lorsque le moment est venu d'installer une valve de HOLTER, trois principes doivent être respectés :

- Choisir la catégorie de valve, haute, moyenne, ou basse pression, non pas tellement en fonction de la pression intraventriculaire obtenue au cours de l'intervention, mais surtout de l'âge du malade de l'étiologie de l'hydrocéphalie et de son évolutivité ;
- vérifier son bon fonctionnement, c'est-à-dire son ouverture à une pression connue en injectant une quantité donnée de sérum salé et en calculant le temps d'écoulement, mais aussi en aspirant du sérum par pression digitale sur la pompe pendant un temps déterminé ;

- repérer le sens de la valve : en sachant que la partie supérieure métallique, de celle-ci, la partie proximale, est personnalisée par trois incisions alors que la partie distale, également métallique, n'en comporte que deux. En plus, l'introducteur qui permet d'amarrer la valve pour permettre de la glisser sous la peau, dans la région mastoïdienne se visse sur la valve et cela n'est possible qu'à la partie supérieure. Cet inducteur avec son cône, permet de faire glisser la valve sous les tissus en les empêchant de pénétrer dans la valve.

Certaines valves reprennent le même principe, mais apportent des modifications en s'adjoignant un réservoir ou en solidarissant le drain ventriculaire et la valve (Hackim).

Un grand nombre d'opérateur utilisent aussi la valve « Silastic shunt » à double chambre, mise au point par Ames.

Le drain ventriculaire : est un cathéter en silastique de 2,5 mm de diamètre, coudé à angle droit, opaque aux rayons X, dont il existe cinq tailles, selon l'importance du ventricule et la grandeur du crâne. Son extrémité est fermée pour éviter le passage de fragments trop volumineux et permettre de glisser un mandrin à l'intérieur. De multiples orifices latéraux de 5/10 de millimètres permettent l'écoulement du liquide. Des conducteurs de cathéter ventriculaire ont été créés pour éviter les fausses routes dans la traversée cérébrale.

Le drain péritonéal : peut, lui, revêtir de multiples aspects. Un simple drain ouvert à son extrémité, long de 2,5 cm, peut être utilisé, mais il est préférable de placer des drains souples obturés à leur extrémité (Ames, Raimondi) et comportant plusieurs ouvertures latérales.

3. Technique :

Faire la veille et avant l'intervention un shampoing (povidone iodine ou chlorhexidine). Intervention à pratiquer en première position le matin. Le personnel de la salle d'opération doit être réduit à 4 personnes : le chirurgien assisté d'un seul aide, un anesthésiste et un(e) infirmier(e) de bloc opératoire.

Antibioprophylaxie : au moment de l'induction (antibiotique à visée antistaphylococcique).

Le patient est placé en décubitus dorsal, la tête tournée à gauche et avec un coussin placé sous les épaules, dans le but de mettre sur le même plan la surface crânienne, la partie latérale du cou et le thorax. L'asepsie de la peau doit être toujours extrêmement soignée et large, comprenant l'hémicrâne droit, la région cervicale, le thorax et l'épaule droite, l'abdomen jusqu'au pubis. Il est préférable chez le jeune enfant de couvrir les champs à la peau, après un badigeonnage au baume du commandeur qui permet de coller les champs opératoires. On décrit trois temps :

Premier temps : installation du drain péritonéal sous la peau. L'incision abdominale peut se faire en de multiples endroits, mais il est préférable de faire pénétrer l'extrémité du drain, à droite, dans la région sous-hépatique plutôt que la région appendiculaire, on a réalisé des incisions médianes xiphoïdiennes et glissé le drain sur le dôme hépatique pour éviter de le laisser libre dans la cavité péritonéale, dans le but de prévenir la complication essentielle de la méthode, à savoir l'obturation de l'extrémité du drain. D'autres font pénétrer celui-ci dans la région iliaque ou dans la région lombaire. Le drain péritonéal peut également être placé du côté gauche. Il est préférable de faire l'incision dans le quadrant supérieur droit de l'abdomen au bord externe des muscles grands droits et au-dessus de l'ombilic. L'incision horizontale

aura de 2 à 4 cm de longueur selon l'âge, et on atteindra l'aponévrose superficielle que l'on n'ouvrira pas. Pour glisser le drain péritonéal de la région abdominale à l'incision cervicale, il est nécessaire de pratiquer une ou trois contre-incisions thoraciques selon que l'on opère un nouveau-né ou un adulte. Une pince longue, un mandrin spécial, glissés sous la peau, le plus profondément possible, de haut en bas, vont saisir l'extrémité supérieure du drain péritonéal et le remonter successivement ou dans un seul temps de l'incision abdominale à la région cervicale. L'incision cervicale sera horizontale. A ce moment de l'intervention, on injecte du sérum salé dans le drain pour éviter l'absence de couture et un passage facile du liquide.

Deuxième temps : introduction du drain ventriculaire. Par un volet pariéto-occipital droit qui reproduit celui qui a été décrit dans le paragraphe précédent, on glisse la pince longue ou le mandrin conçu à cet effet du bord inférieur du volet à l'incision cervicale, en rasant l'os et en passant sous le muscle sterno-cléido-mastoidien. Après avoir adapté par deux fils l'extrémité inférieure de la valve à la partie supérieure du drain péritonéal, on se saisit de l'extrémité supérieure de la valve, soit directement, soit par l'intermédiaire d'un guide valve spécialement conçu à cet effet, et on remonte l'ensemble jusqu'au volet cutané, la partie supérieure de la valve affleurant la base du volet. On injecte un peu de liquide par la valve pour éviter l'écoulement par l'extrémité distale du drain péritonéal. L'introduction du drain ventriculaire et son accordement à la valve ne sont pas différents de la dérivation ventriculo-atriale. Dans quelques cas, il se peut que le chirurgien décide d'implanter la valve à distance du crâne dans la région thoracique, particulièrement lorsqu'elle est construite avec des matériaux susceptibles de parasiter les examens complémentaires par scanner ou résonance magnétique nucléaire.

Troisième temps : introduction du drain péritonéal : On revient sur l'incision abdominale et, après avoir écarté les lèvres cutanées, on incise horizontalement sur 2 cm l'aponévrose superficielle, puis on écarte verticalement les muscles abdominaux pour atteindre l'aponévrose profonde qui est épaisse et individualisée chez l'adulte, mais fine et collée au péritoine chez le jeune enfant. Après l'avoir saisie entre deux pinces, on l'incisera horizontalement sur 5 mm. Chez le nourrisson et le jeune enfant, le péritoine sera ouvert du même geste. Les bords de l'ouverture péritonéale sont repérés et un fil est passé autour, en bourse. Après avoir soulevé les bords de la plaie, le drain péritonéal est introduit dans le péritoine sur une longueur de 10 à 20 cm, jamais moins. La bourse péritonéale est serrée modérément sur le drain et la fermeture est conduite en trois plans intéressant l'aponévrose superficielle, les plans sous-cutanés et la peau. La pénétration péritonéale peut être faite directement par un trocart mousse qui, en se dédoublant dans le sens transversal, permet l'introduction aisée du cathéter. La durée d'une intervention chirurgicale pour la mise en place d'une dérivation ventriculo-péritonéale ou cardiaque est de 35 à 60 minutes. Elle peut être pratiquée quel que soit l'âge du patient, qu'il s'agisse d'un nourrisson, y compris d'un prématuré de faible poids, ou d'un sujet très âgé. Elle est réalisée sous anesthésie générale.

4. La dérivation ventriculo-péritonéale en images :



1 Tracé de l'incision rétro-auriculaire droite (anesthésie générale, décubitus dorsal, tête tournée vers la gauche). L'incision peut être faite dans la région frontale pour ponction de la corne ventriculaire frontale en fonction du choix de la technique.

2 Trou de trépan.

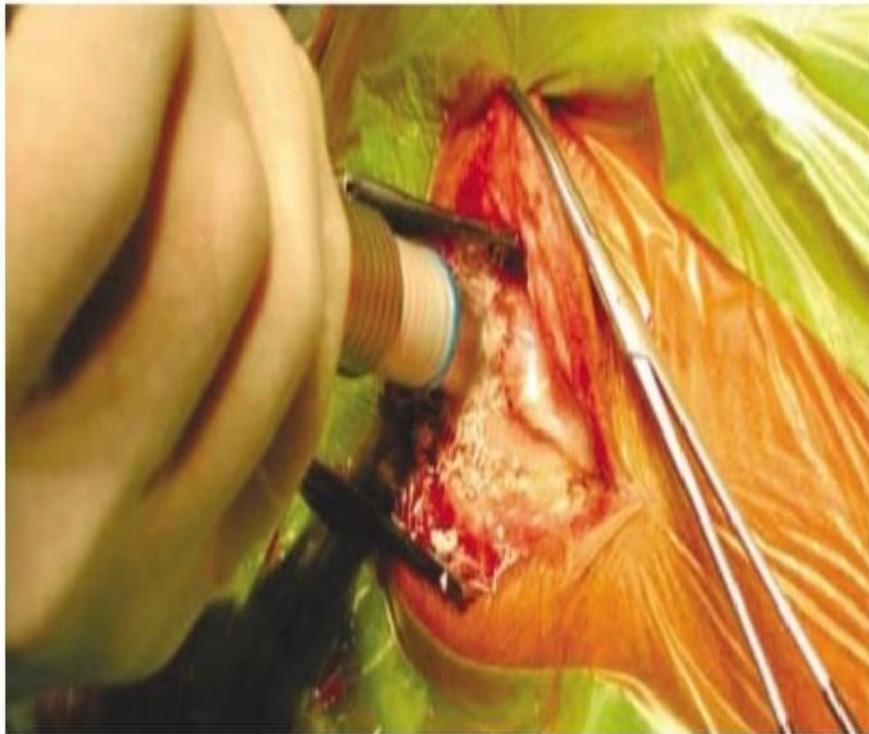
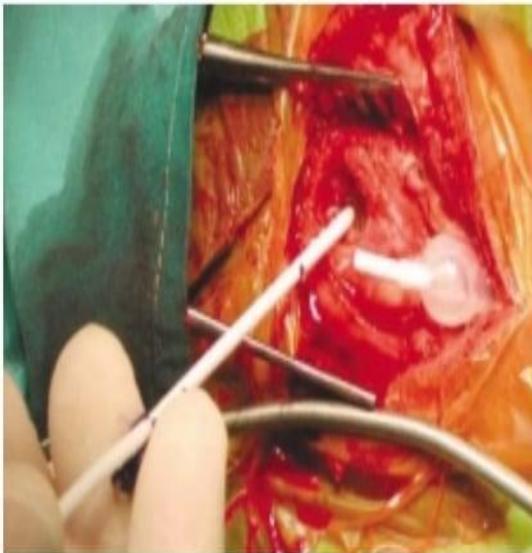


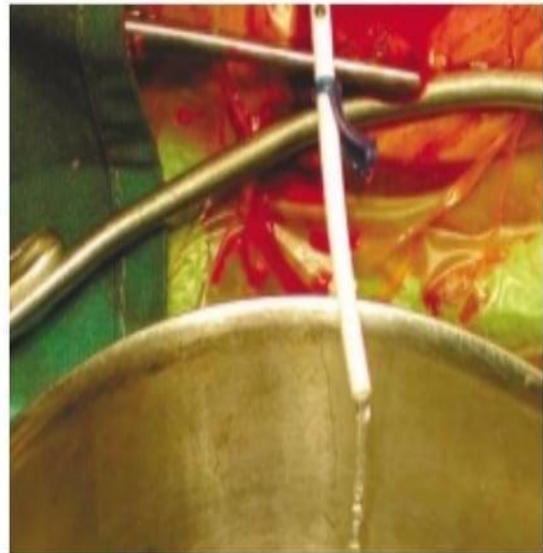
Figure 60 : 1/ Incision rétro auriculaire droite ; 2/ Trou de trépan.



3 et 4 Tunnélisation sous-cutanée du drain, au moyen du tunnélisateur, de l'incision cutanée céphalique jusqu'à l'incision abdominale.

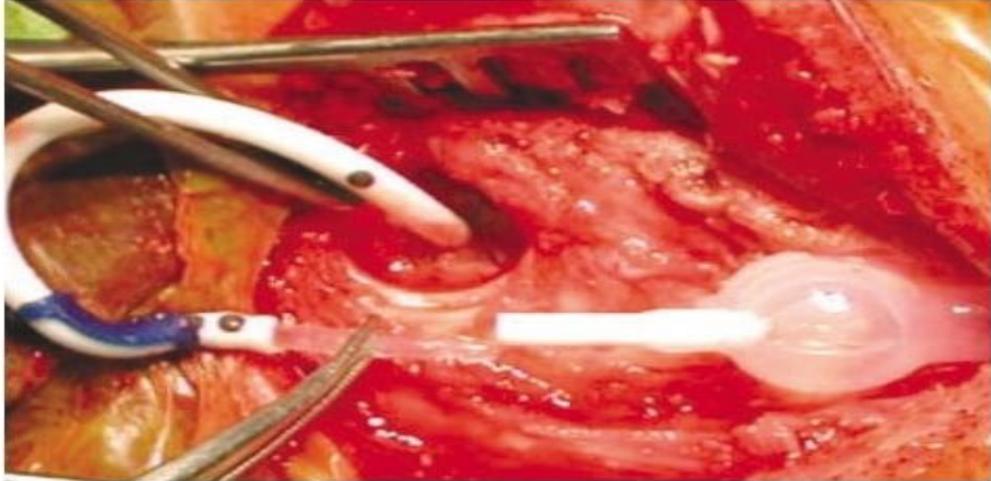


5 Ponction de la corne occipitale (ou frontale) ventriculaire droite : après ouverture de la dure-mère au bistouri fin, coagulation punctiforme du cortex à la pince bipolaire.



6 Prélèvement du LCR pour analyse cytochimique.

Figure 61 : 3-4/ Tunnélisation sous-cutanée du drain ; 5/ Ponction de la corne occipitale (ou frontale) ventriculaire droite ; 6/ Prélèvement du LCR pour analyse cytochimique.



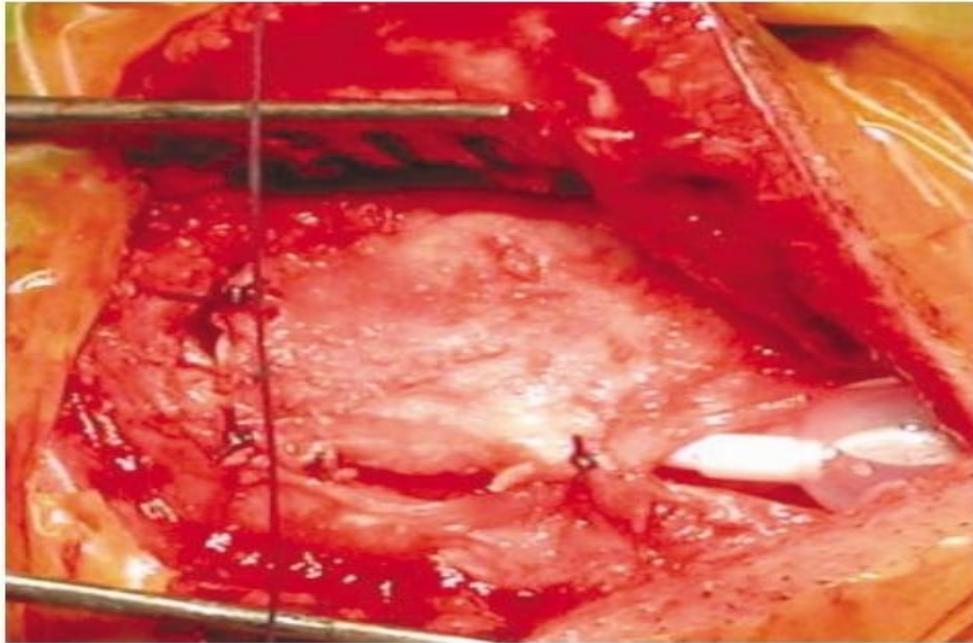
7 Raccordement du drain ventriculaire à la valve de DVP : le choix du type de valve dépend du type de l'hydrocéphalie (valves simples ou valves réglables en débit ou pression d'ouverture) et des possibilités matérielles locales.

Figure 62 : 7/ Raccordement du drain ventriculaire à la valve de DVP.



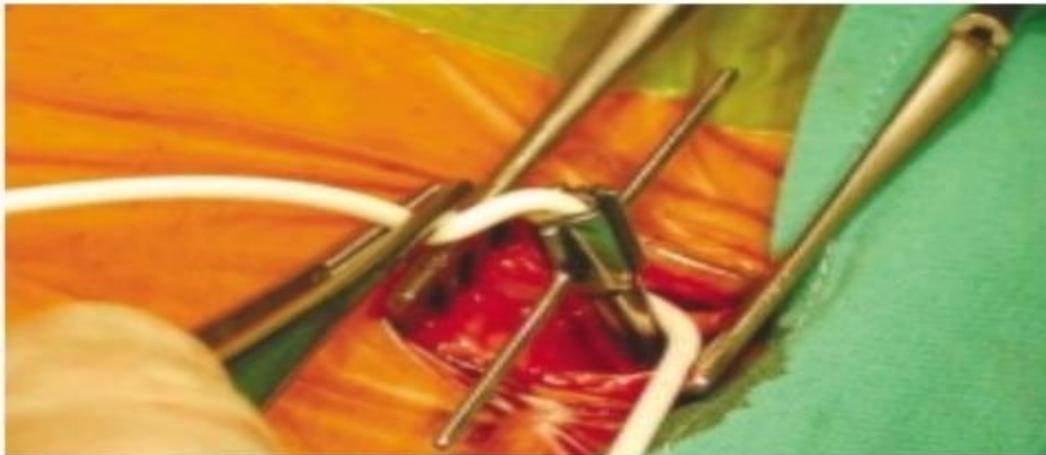
8 Vérification de son bon fonctionnement au niveau de l'extrémité distale abdominale du drain. e

Figure 63 : 8/ Vérification de bon fonctionnement de la valve au niveau de l'extrémité distale abdominale du drain.



9 Suture de l'épicrâne.

Figure 64 : 9/ Suture de l'épicrâne.



10 Mise en place de l'extrémité distale du drain dans la grande cavité péritonéale au moyen du trocart de Portnoy (ou par mini-laparotomie). Les incisions cutanées céphaliques et abdominales sont alors suturées.

Figure 65 : 10/ Mise en place de l'extrémité distale du drain dans la grande cavité péritonéale.

5. Complications :

Infectieuses : Elle est la complication la plus redoutable, avec une prédominance des infections précoces, dans le premier mois qui suit l'implantation (70 %). Elles peuvent survenir beaucoup plus tardivement, au-delà de 6 mois dans 10 % des cas [19]. Le germe le plus fréquemment responsable est le staphylocoque épidermidis qui, éventuellement présent sur la peau du patient, peut coloniser la dérivation. Le tableau clinique comporte des signes de méningite, une hyperthermie, des douleurs abdominales.

Le plus souvent, la dérivation doit être retirée chirurgicalement, remplacée par une dérivation temporaire vers l'extérieur, en attendant que l'antibiothérapie adaptée ait guéri l'infection. La DVP peut alors être réimplantée en utilisant si possible un site d'implantation et un trajet différent. Dans le cas particulier d'une DVC, il peut se produire des complications thrombotiques du système veineux conduisant le cathéter au cœur, voire des calcifications intracardiaques. Il est alors souhaitable de transformer cette DVC en DVP.

Mécaniques : obstruction du drain ventriculaire ou péritonéal ; déconnexion du cathéter (péritonéal, ventriculaire) ; drainage insuffisant ou hyper drainage pouvant entraîner dans ce dernier cas :

- Des ventricules fentes ou "slits ventricules" se manifestant par des céphalées, des troubles de la conscience, voire un coma imposant la modification de la valve.
- Crâniosténose (rare).

L'utilisation de valves dont le débit est réglable par voie transcutanée permet de pallier le plus souvent ces deux types de complications sans avoir à réintervenir chirurgicalement.

En cas d'hypodrainage, il faut augmenter le débit de la valve.

En cas d'hyperdrainage, les hématomes sous-duraux peuvent se résorber « spontanément » à la suite d'une diminution du débit de la valve, permettant aux ventricules de se dilater à nouveau et au cerveau de reprendre sa place.

Cette procédure peut se révéler insuffisante, et il n'est pas exceptionnel qu'un hématome secondaire à un hyperdrainage justifie une intervention chirurgicale d'évacuation.

Le problème des ventricules fentes est plus difficile à traiter. En théorie, la diminution du débit de la valve permet aux ventricules de se dilater à nouveau et de reprendre une taille voisine de la normale. Dans la réalité, la procédure de réglage de la valve par voie percutanée peut se révéler insuffisante, et une intervention plus complexe, destinée à augmenter la capacité volumique du crâne, est nécessaire. Cette situation se produit le plus souvent chez les patients qui ont reçu une DVP dans l'enfance, et dont le volume crânien s'est insuffisamment développé en raison d'un système liquidien de trop petit volume.

La DVP et la DVC constituent un matériel prothétique comportant des zones de connexions. Des accidents mécaniques peuvent se produire, particulièrement chez l'enfant, chez lequel la croissance est une des causes essentielles de ce type de complication.

Une déconnexion de l'un des éléments de la dérivation peut se produire, avec éventuellement la migration de celui-ci. Le retrait du matériel migré, que ce soit dans la cavité péritonéale ou dans la cavité cardiaque est souhaitable.

Une DVP ne constitue pas une contre-indication à une chirurgie digestive éventuelle, y compris par laparoscopie. Une exception est constituée par la survenue d'une péritonite qui impose que la dérivation soit temporairement retirée de la cavité abdominale, le temps de la guérison de la péritonite.

La DVP ne contre-indique pas la grossesse et l'accouchement par voie basse ou par césarienne.

Il est généralement admis qu'un nourrisson qui reçoit une DVP sera réopéré au moins une fois avant l'âge adulte

Hémorragiques : hématome intra parenchymateux sur le trajet du cathéter ; sous dural, par un drainage rapide chez les hydrocéphalies importantes, prévenue par un repos en décubitus strict pendant 48 h obligeant parfois à un changement de valve ou à son ablation.

Digestives : pseudo-kystes péritonéaux, perforation d'organes, migration rectale, le cathéter distal dans ce cas devra être ôté en aval.

Génitale : hydrocèle, demandant une ligature du cordon.

Mauvaise position du cathéter intra crânien ou péritonéal (perforation d'organe).

Syndrome du 4ème ventricule exclu : lié à une sténose de l'aqueduc de Sylvius primaire ou secondaire, associée à une fibrose arachnoïdienne de la fosse postérieure, nécessitant une dérivation du kyste.

6. Résultats :

Chez l'enfant, le taux de résultats favorables, avec insertion scolaire normale, est compris entre 60 et 80 %. Dans les cas où il existe un handicap, la persistance de troubles neurologiques est le plus souvent liée à la maladie qui s'est compliquée d'une hydrocéphalie ou qui s'est associée à celle-ci (par exemple une méningite ou une méningoencéphalite)

Chez l'adulte, le taux de résultats favorables est d'autant plus élevé qu'il s'agit d'une hydrocéphalie avec une cause connue, sachant que la dérivation ne traite que les conséquences directes de l'hydrocéphalie, les conséquences de la maladie responsable (par exemple une hémorragie méningée) pouvant persister.

Chez le sujet âgé, souffrant d'hydrocéphalie chronique (dite à pression normale), le taux de succès est variable, de 50 à 70 %. Les résultats insuffisants ou les échecs sont le plus souvent liés à une pathologie cérébrale associée, comme une maladie dégénérative de type Alzheimer, ou une pathologie vasculaire, athéromateuse ou hypertensive.

7. Suivi :

Chez l'enfant, une première consultation après la mise en place de la dérivation est prescrite à 3 mois, puis tous les un à 2 ans, selon les services.

Un contrôle radiologique de la dérivation est conseillé avec une fréquence déterminée par la croissance, en moyenne tous les 2 ans.

Chez l'adulte, une consultation de contrôle est également prescrite à 3 mois.

La surveillance ultérieure peut ne comporter qu'une consultation tous les 2 à 3 ans.

Un scanner cérébral ou un examen par résonance magnétique nucléaire est justifié en bonne période clinique. Il servira de point de comparaison en cas de complication et donc de dégradation du statut clinique.

Les valves réglables par voie percutanée comportent des éléments ferromagnétiques et le réglage peut être modifié par un passage à l'IRM.

Leur contrôle en service de neurochirurgie est donc nécessaire après l'examen IRM.

Un patient porteur d'une dérivation du LCR, son entourage, ses parents s'il s'agit d'un enfant, doivent être clairement informés des signes de dysfonctionnement d'une dérivation : céphalées, nausées, vomissements, hyperthermie, hypersomnie, douleurs abdominales, altération inexplicée des performances scolaires, réapparition des troubles neurologiques qui ont justifié la mise en place de la dérivation.

Aucune activité professionnelle et sportive n'est contre-indiquée, à l'exception de la plongée sous-marine, susceptible de comporter des variations de pression intracrânienne pouvant déborder les capacités d'adaptation de la dérivation, et les sports violents comportant des risques de traumatisme crânien répétés.

Enfin, il est conseillé à tout sujet porteur d'une dérivation du LCR, d'avoir sur lui une fiche ou une carte mentionnant le type de sa valve et les chiffres du dernier réglage pratiqué.

En ce qui concerne l'ablation du système de dérivation, on peut l'indiquer lorsque la maladie causale a été traitée définitivement mais en sachant qu'une dépendance au shunt est possible. Il n'existe pas en faite de critères absolus.

C. Ventriculocisternostomie endoscopique :

1. Définitions :

La chirurgie actuelle vise la réduction de la mortalité et de la morbidité liée à l'acte chirurgical. Afin d'atteindre cet objectif de nouvelles techniques d'intervention ont vu le jour.

En neurochirurgie un nouveau concept est né, est celui de la neurochirurgie mini invasive qui englobe la neuroendoscopie dont la VCS représente la technique endoscopique largement utilisée chez l'adulte et l'enfant, elle représente le traitement de choix des hydrocéphalies obstructives soient acquises ou d'origine congénitale.

Son but est de mettre en communication le troisième ventricule et les espaces sous arachnoïdiens au niveau de la citerne inter pédonculaire par perforation du plancher ventriculaire.

L'avantage de cette technique est d'éviter les risques infectieux et mécaniques liés à l'implantation d'une prothèse, et de rétablir une circulation du LCS proche de la normale.

2. Histoire de la VCS :

La VCS est devenu en quelques années le traitement de référence de l'hydrocéphalie non communicante dans la majorité des services de neurochirurgie ; toutefois cette technique est née au début du vingtième siècle et ce sont les avancées techniques de l'endoscopie qui ont permis son renouveau.

Les pionniers de l'endoscopie intracrânienne :

L'histoire de l'endoscopie neurochirurgicale est intimement liée à celle du traitement de l'hydrocéphalie.

Le concept de visualisation des cavités du corps humain au travers des orifices naturels ou de petites incisions a vu le jour en 1806 avec BOZZINI qui a réalisé la première invention sous endoscopie ; avec une lumière de bougie dirigée par des miroirs placés à 45°. Cette technique était alors utilisée pour l'étude de l'urètre et du rectum. En 1879 avec l'invention de l'ampoule électrique par THOMAS EDISON et l'invention du cystoscope par NITZE, l'ère de l'endoscopie a vraiment débuté.

La première tentative d'ablation des plexus choroïdes pour traiter une hydrocéphalie communicante n'a pas été réalisée par un neurochirurgien, mais, par un chirurgien urologue de Chicago : VICTOR DOWN LESPINASSE qui en 1910 coagula les plexus choroïdes de deux enfants hydrocéphales en utilisant un cystoscope pédiatrique, l'un est décédé en postopératoire, l'autre a survécu cinq ans.

WALTER DANDY reprit dès 1922 le principe de plexectomie chez cinq patients. L'écarteur nasal introduit dans le carrefour ventriculaire, utilisé pour les quatre premiers cas, fut remplacé en 1923 ; pour le dernier cas publié par DANDY, par un cystoscope rigide de KELLY. C'est à cette occasion qu'il créa pour la première fois le terme de ventriculoscopie.

En 1932, Dandy propose une approche sous frontale pour ouvrir le plancher du troisième ventricule, sacrifiant un nerf optique.

C'est MIXTER qui le 6 Février 1923 réalise la première VCS en utilisant l'urétéroscopie par la fontanelle d'un enfant de 9 mois présentant une hydrocéphalie. Un produit de contraste était au préalable injecté dans la corne frontale des ventricules et sa présence dans les espaces sous arachnoïdiens lombaire était la preuve de la première VCS réalisée.

En 1923, FAY et GRAND réalisent les premières photographies endoscopiques des ventricules.

C'est pour pallier au problème de l'effondrement cortical que douze ans plus tard, PUTMAN puis SCARFF introduisent le principe de l'électrocoagulation sous l'eau et rapportent de bons résultats grâce à cette innovation technique.

En 1970, trente-cinq ans après ses premiers essais, SCARFF concluait que l'intérêt de la coagulation des plexus choroïdes par voie endoscopique ne réside pas seulement dans le faible taux de mortalité opératoire ou dans le taux élevé de guérison, mais surtout dans le faible taux de complications tardives et le taux élevé de survie à long terme.

PUTMAN en 1943 modifia l'uréthroscope utilisé par MIXTER pour le rendre plus propice à la navigation dans les ventricules, il utilise ce ventriculoscope pour la coagulation des plexus choroïdes, et a déclaré que cette technique réduit régulièrement la pression intracrânienne.

En 1942, SCARFF a utilisé un système d'irrigation afin de prévenir le collapsus ventriculaire, il rapporte ses résultats chez 20 patients traités par coagulation endoscopique des plexus choroïdes.

Les résultats ont été jugés satisfaisants avec un taux de mortalité inférieure à 15%. Ce taux a pu être ramené à 5% en quelques années grâce au progrès technique et à une meilleure sélection des cas.

En 1947, MC NICKLE a rapporté une technique percutanée pour perforer le plancher du troisième ventricule chez les patientes avec hydrocéphalie. Au départ il a effectué les procédures par une aiguille de ponction et d'un endoscope pour visualisation, plus tard il n'a employé que des films radiographiques pour la localisation et abandonna l'emploi de l'endoscope.

Néanmoins SCARFF continua de travailler sur la neuroendoscopie du troisième ventricule et publia ses résultats dans les années soixante.

En 1968 GUIOT et al. ont signalé que la VCS sous contrôle ventriculographique pourrait être sûre et efficace.

Malgré les efforts réalisés par la suite pour améliorer ces techniques d'endoscopie; les résultats à long terme sont mauvais et les taux de mortalité et de morbidité, inacceptables. La mauvaise qualité des optiques est la principale cause de ces mauvais résultats et même DANDY « le père de la neuroendoscopie » se détourne de cette technique.

Durant la deuxième moitié du vingtième siècle, l'intérêt pour la neuroendoscopie décline encore plus avec l'avènement des shunts implantables pour la dérivation du LCS qui offrent un taux de mortalité et de morbidité bien moindres.



Figure 66 : Les Pionniers de la Neuroendoscopie :

(A) MIXTER, (B) PUTNAM, (C) GUIOT, (D) FUKUSHIMA.



Figure 67 : WALTER DANDY ; le père de la neuroendoscopie

Evolution des Endoscopes :

Dans ces vingt dernières années; plusieurs facteurs ont participé au renouveau de la VCS

- L'introduction par Harold Hopkins dans les années 60 d'un système d'endoscope rigide, amélioré par la suite par Guiot a défini la base des neuroendoscopes rigides encore utilisés aujourd'hui.
- En 1973 Fukushima utilise un ventriculofibroscope souple avec canal de travail.
- Le développement d'une camera adaptable dans les années 80 a marqué le début de la chirurgie endoscopique moderne.

La première étude clinique importante concernant la VCS dans la prise en charge de l'hydrocéphalie a été publiée par Vries en 1978. En 1990, Jones et al. rapportent les différents types d'hydrocéphalie non communicante qu'il est possible de traiter grâce à la VCS. Leur travail est devenu une référence

Reconstitution chronologique de l'histoire de l'endoscopie :

Scientifique/inventeur	An	Technologie
Bozzini	1806	Lichtleiter : oculaire et récipient pour une bougie réfléchie par un miroir à travers un tube
Désormeaux	1845	Introduction du mot « endoscopie »
Nitzé	1865	Construction d'un "appareil d'éclairage direct et d'investigation d'organes creux humains et animaux": système Nitze
Édison	1879	Introduction de l'ampoule à incandescence
Hirschmann	1901	Utilisation d'un cystoscope modifié pour inspecter le sinus maxillaire : pionnier de la chirurgie endoscopique paranasale
Jacobée	1910	Première thoracoscopie et laparoscopie guidées par endoscopie
Lespinasse	1910	Première endoscopie intraventriculaire intracrânienne et coagulation du plexus choroïde pour le traitement de l'hydrocéphalie chez deux enfants par cystoscope
Dandy	1922	Ventriculoscopie cérébrale : père de la neuroendoscopie
Mélangeur	1923	Première troisième ventriculostomie endoscopique
Baird	1926	Invention de la télévision
Birman	1931	Miéloscopie pour l'observation directe de la moelle épinière
Dandy	1932	Ventriculostomie endoscopique pour enlever le plexus choroïde pour le traitement de l'hydrocéphalie
Piscine	1938	Inspection myéloscopique des racines nerveuses dorsales de

		la cauda équine
Hopkins	1948	Invention du zoom
Kux	1950	Sympathectomie transthoracique
Hirschowitz	1957	Invention d'un endoscope à fibres souples gainées de verre : la fibre optique
Guiot	1963	Utilisation de l'endoscope dans l'abord transsphénoïdal
Apuzzo	1970	Utilisation de l'endoscope comme complément technique dans la résection microscopique d'une lésion hypophysaire
Messerklinger	1978	Application de l'endoscopie à la chirurgie rhinologique et sinusienne : technique de Messerklinger
Kennedy	1985	Introduction du FESS : chirurgie endoscopique fonctionnelle des sinus
Jankowski	1992	Abord transsphénoïdal endoscopique pur de la selle
Sethi et Pillay	1995	Technique transsphénoïdale endonasale
Rodziewicz	1996	Approche transnasale
Jho et Carrau	1997	Approche endonasale endoscopique pure pour le traitement des adénomes hypophysaires : rapport sur 50 patients
Perneckzi	1998	Introduction du concept de « neurochirurgie mini-invasive »
Cappabianca	1998	Introduction de la FEPS : chirurgie hypophysaire endoscopique fonctionnelle
Franc	2003	Développement de l'approche endoscopique ethmoïde-ptérygoïde-sphénoïde pour le traitement des lésions des sinus caverneux
Kassam	2005	Technique endoscopique endonasale pure pour le traitement de diverses pathologies de la base du crâne

3. L'anatomie endoscopique ventriculaire :

a) L'anatomie endoscopique de la corne frontale des ventricules latéraux et du foramen de Monro :

L'orientation endoscopique dans la corne frontale est basée principalement sur la localisation du foramen de Monro. Cette structure est limitée en avant et en haut par le pilier antérieur du fornix et médialement par le septum inter ventriculaire.

Il s'agit en fait d'un véritable canal inter ventriculaire. En effet, en prenant comme origine son ouverture dans le ventricule latéral, on constate qu'il s'agit d'un canal elliptique aplati

d'avant en arrière, dirigé grossièrement transversalement en dedans et en bas, de 5mm de long en moyenne. La double courbure du canal inter ventriculaire, ainsi que le rétrécissement sensible de son calibre entraînerait une accélération du flux de LCR au moment de son passage dans le troisième ventricule.

La veine septale antérieure est visible le long du septum et croise le pilier antérieur du fornix. Le thalamus apparaît comme une voussure à la partie postéro latérale du foramen. La veine thalamostriée passe en arrière, à sa limite avec le noyau caudé et infléchit sa course médialement pour se jeter dans la veine cérébrale interne.

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

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

La limite postérieure du foramen de Monro est également constituée par l'angle d'anastomose entre la veine septale antérieure, les veines choroïdiennes (rarement visibles au sein du plexus choroïde) et les veines thalamostriées. Cet angle, en forme de Y est extrêmement variable mais en général entre 80° et 90°. Ces veines ont habituellement le même calibre, mais dans certains cas, soit la veine thalamostriée soit la veine septale antérieure est beaucoup plus large. En reportant son attention latéralement à la veine thalamostriée, plusieurs branches veineuses afférentes peuvent être reconnues, drainant la partie antérieure du noyau caudé. L'aspect strié de cette structure anatomique a conduit à lui donner le nom de « striatum ».

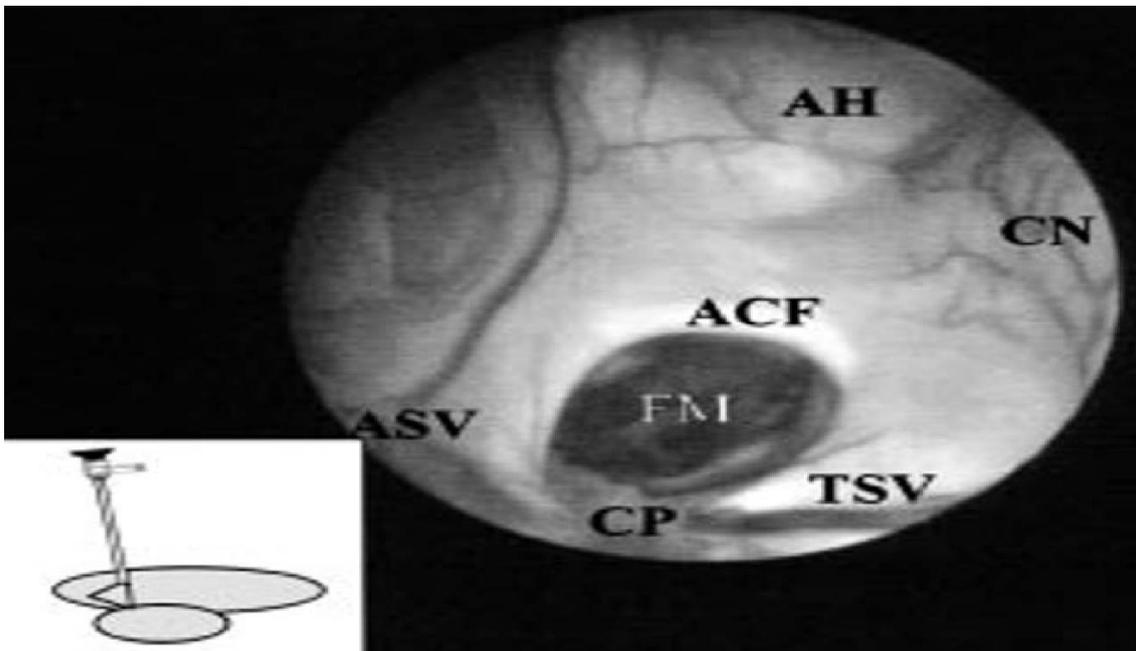


Figure 68 : Vue endoscopique de la corne frontale du ventricule latéral droit.

AH : corne frontale. CN : la tête du noyau caudé. ACF : le pilier antérieur du fornix.
FM : le foramen de Monro. TSV : la veine thalamostriée. ASV : la veine septale antérieure.
CP : le plexus choroïde.

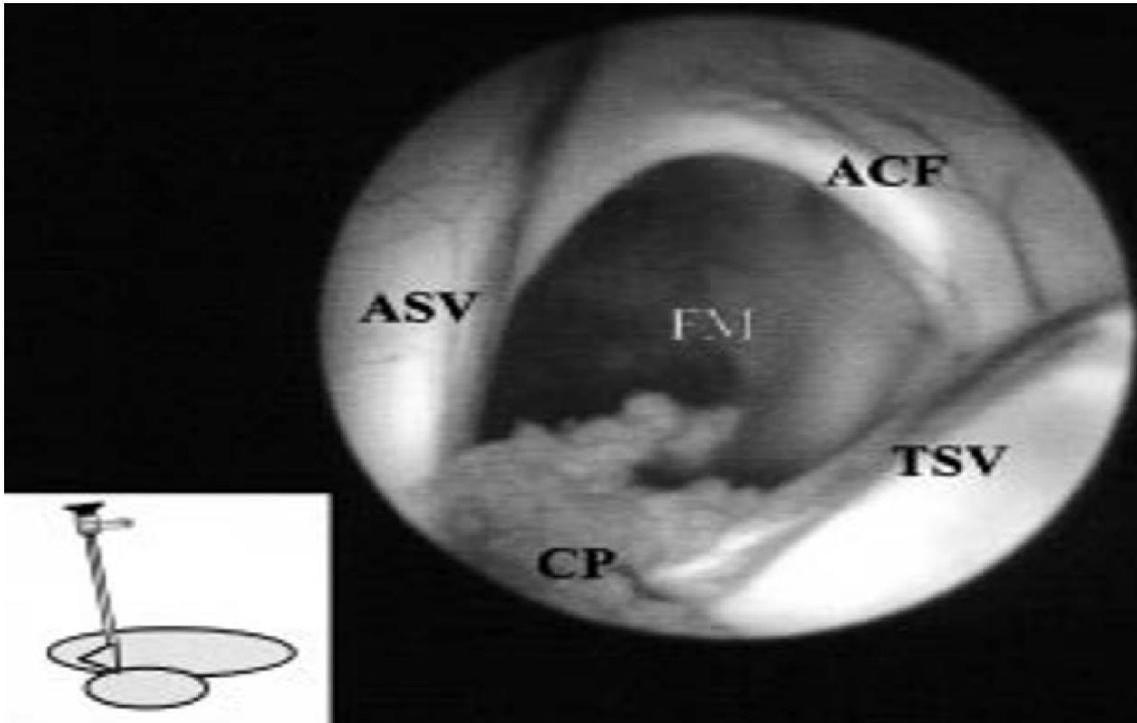


Figure 69 : Vue endoscopique du foramen de Monro.

FM : le foramen de Monro. ACF : le pilier antérieur du fornix. ASV : la veine septale antérieure. TSV : la veine thalamostriée. CP : le plexus choroïde.

b) L'anatomie endoscopique du troisième ventricule :

Séparé des hémisphères cérébraux et vu de l'intérieur des ventricules latéraux, le troisième ventricule a à peu près la forme d'un prisme au sein duquel on peut distinguer un toit, un plancher, une paroi antérieure et une paroi postérieure ainsi que deux parois latérales.

❖ Le plancher du troisième ventricule :

Il s'étend du chiasma optique en avant jusqu'à l'aqueduc du mésencéphale en arrière. Vu par en dessous les structures composant le plancher comporte, d'avant en arrière :

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

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

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

Pendant l'endoscopie, le chiasma optique est visualisé comme une proéminence à la limite antérieure du plancher.

Immédiatement en arrière et plus bas, on distingue un trou grisâtre, circonscrit par un anneau rosé correspondant au récessus infundibulaire.

La structure parenchymateuse rouge visible à la base de l'infundibulum est le tuber cinereum.

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

En avant des tubercules mamillaires et en arrière du tuber cinereum se trouve le récessus prémamillaire qui constitue une zone presque toujours translucide. Elle est parfois très réduite, mais dans d'autres cas elle est très large et même profonde. Sa bordure antérieure est considérée comme la zone la plus sûre pour la réalisation d'un orifice de VCS. La terminaison du tronc basilaire et de ses branches, artères cérébrales postérieures ou même artère cérébelleuse supérieure, peuvent être visible sous ce récessus, surtout en cas d'hydrocéphalie très avancée

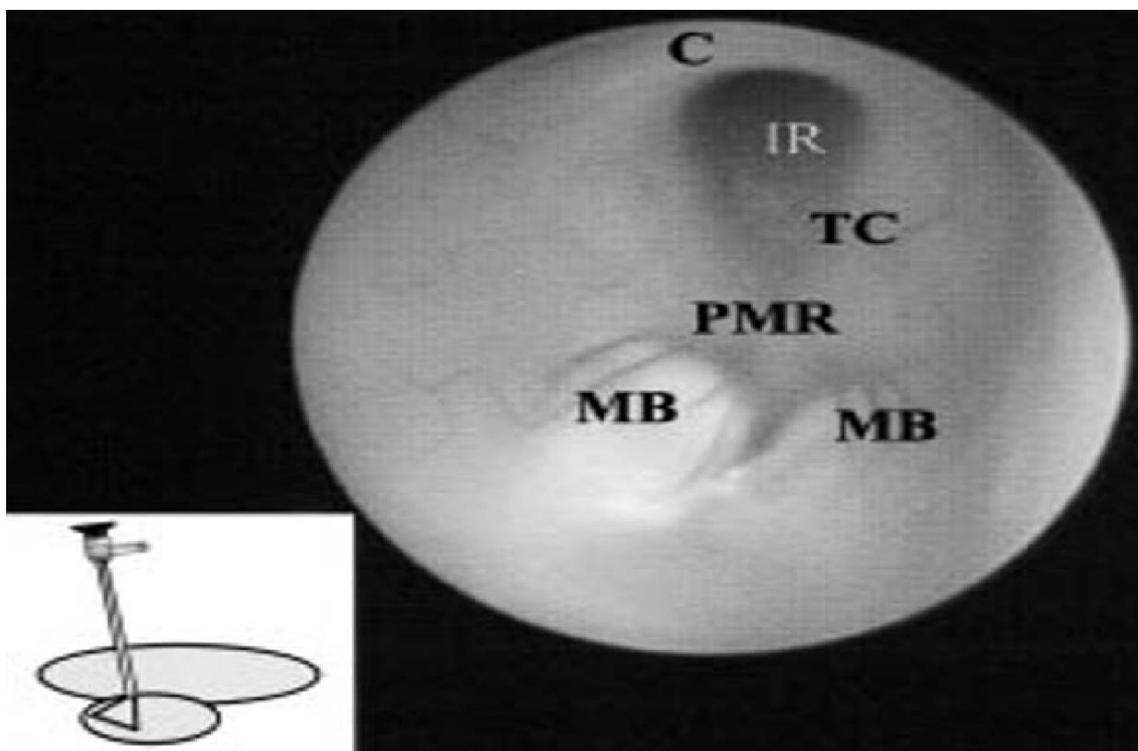


Figure 70 : Vue endoscopique de la partie antérieure du plancher du troisième ventricule.

C : le chiasma optique. IR : le récessus infundibulaire. TC : le tuber cinereum. PMR : la besace prémamillaire. MB : les deux corps mamillaires.

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

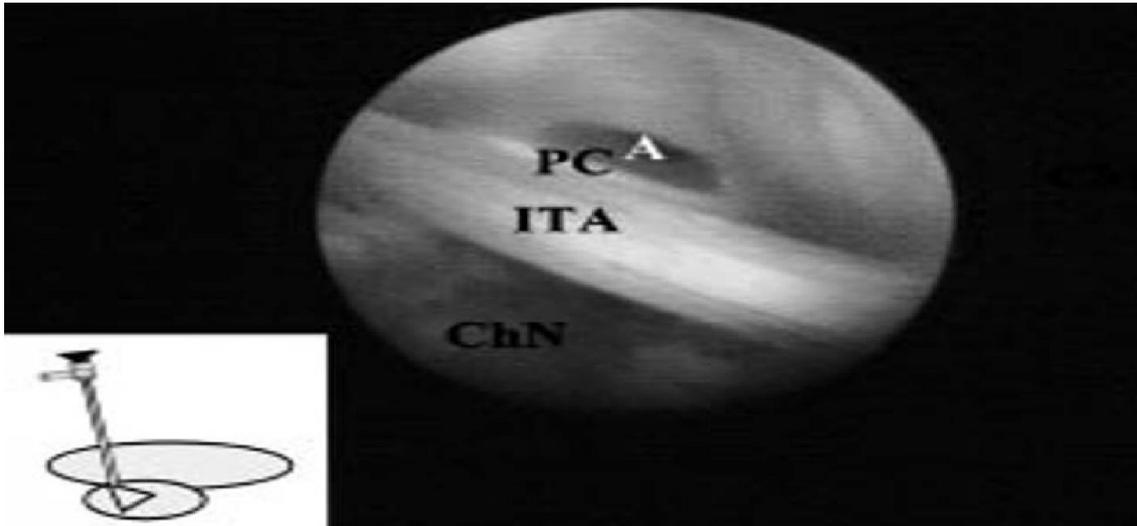


Figure 71 : Vue endoscopique de la partie postérieure du troisième ventricule.

ChN : la toile choroïdienne. ITA : l'accolement inter thalamique. PC : la commissure blanche postérieure. A : l'orifice de l'aqueduc du mésencéphale.

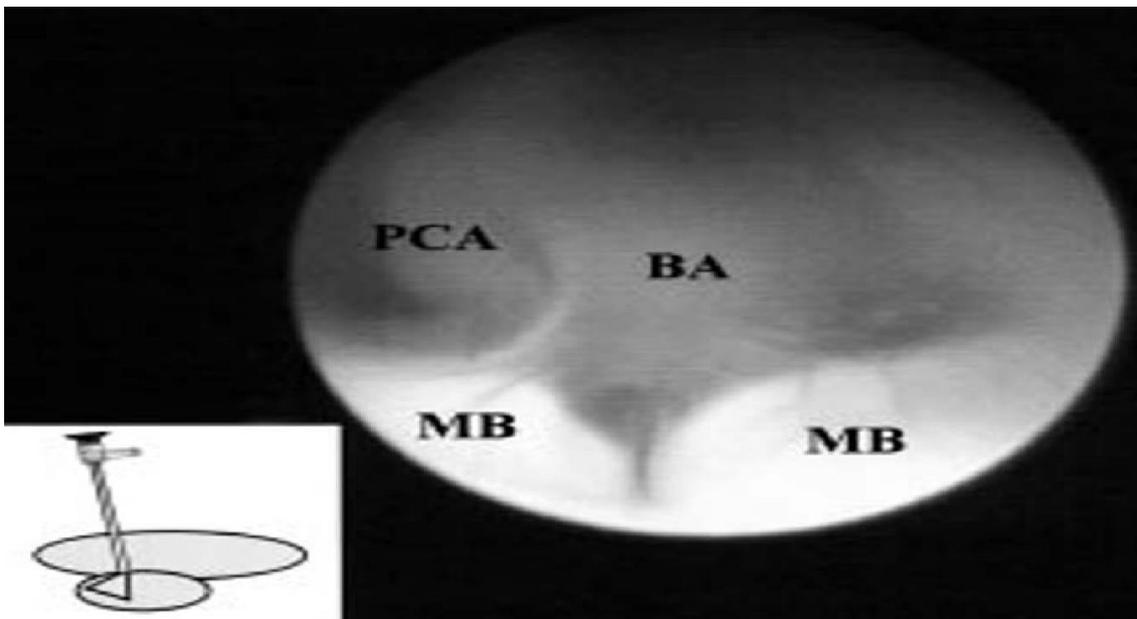


Figure 72 : Vue endoscopique de la terminaison du tronc basilaire (BA) avec la naissance d'une artère cérébrale postérieure (PCA), observée par transparence dans la besace en avant des deux corps mamillaires (MB).

❖ Les autres parois du troisième ventricule :

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

Il est composé par quatre couches :

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

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

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

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

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

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

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

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

La paroi postérieure : elle s'étend du récessus supra-pinéal en haut à l'orifice de l'aqueduc de Sylvius en bas.

On observe de haut en bas : le récessus supra-pinéal, la commissure habénulaire, le corps pinéal et son récessus, la commissure postérieure et l'orifice de l'aqueduc de Sylvius.

En retournant l'endoscope avec son optique à 30° vers l'arrière, on observe immédiatement l'accolement inter-thalamique qui barre la lumière du 3ème ventricule. Cet accolement est parfois très volumineux ou bien absent dans 25 % des cas. En passant 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 interthalamique, on peut facilement apercevoir le récessus pinéal, la commissure habénulaire et la toile choroïdienne formant le toit du troisième ventricule.

Si ces structures sont observables, elles ne sont pas toujours atteignables, surtout avec un endoscope rigide introduit par 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 et à fortiori vers la région aqueductale voire le quatrième ventricule, fait courir un risque non négligeable de lésion de l'accolement inter-thalamique et des pourtours du foramen de Monro.

c) Au-delà du plancher du troisième ventricule :

❖ La membrane de Liliequist :

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

Toutefois, les descriptions anatomiques varient selon les auteurs. L'insertion inférieure de cette membrane sur le dorsum sellae semble admise par tous. Toutefois, il subsiste des désaccords concernant l'insertion supérieure qui est décrite comme prémamillaire par certains ou rétromamillaire par d'autres. Ces discordances peuvent être liées à des variations anatomiques du site d'insertion supérieur de la membrane de Liliequist.

De même, des descriptions discordantes de l'insertion latérale de cette membrane ont été rapportées.

Pour certains auteurs, elle s'insère sur la gaine arachnoïdienne entourant les nerfs oculomoteurs alors que d'autres décrivent une insertion sur la pie-mère de l'uncus temporal ou sur la tente du cervelet.

Trois feuillets arachnoïdiens sont décrits :

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

❖ Les espaces sous-arachnoïdiens :

L'espace sous arachnoïdien situé immédiatement sous le plancher du troisième ventricule est la citerne interpédonculaire.

Elle a une forme conique et est limitée en arrière par les pédoncules cérébraux et en avant par la membrane de Liliequist.

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

- Le compartiment antérieur contient la bifurcation de l'artère basilaire et l'origine des deux artères cérébrales postérieures et des artères choroïdiennes postérieures médianes et latérales.

- Le compartiment postérieur contient les branches perforantes issues du tronc basilaire et des artères cérébrales postérieures.

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

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

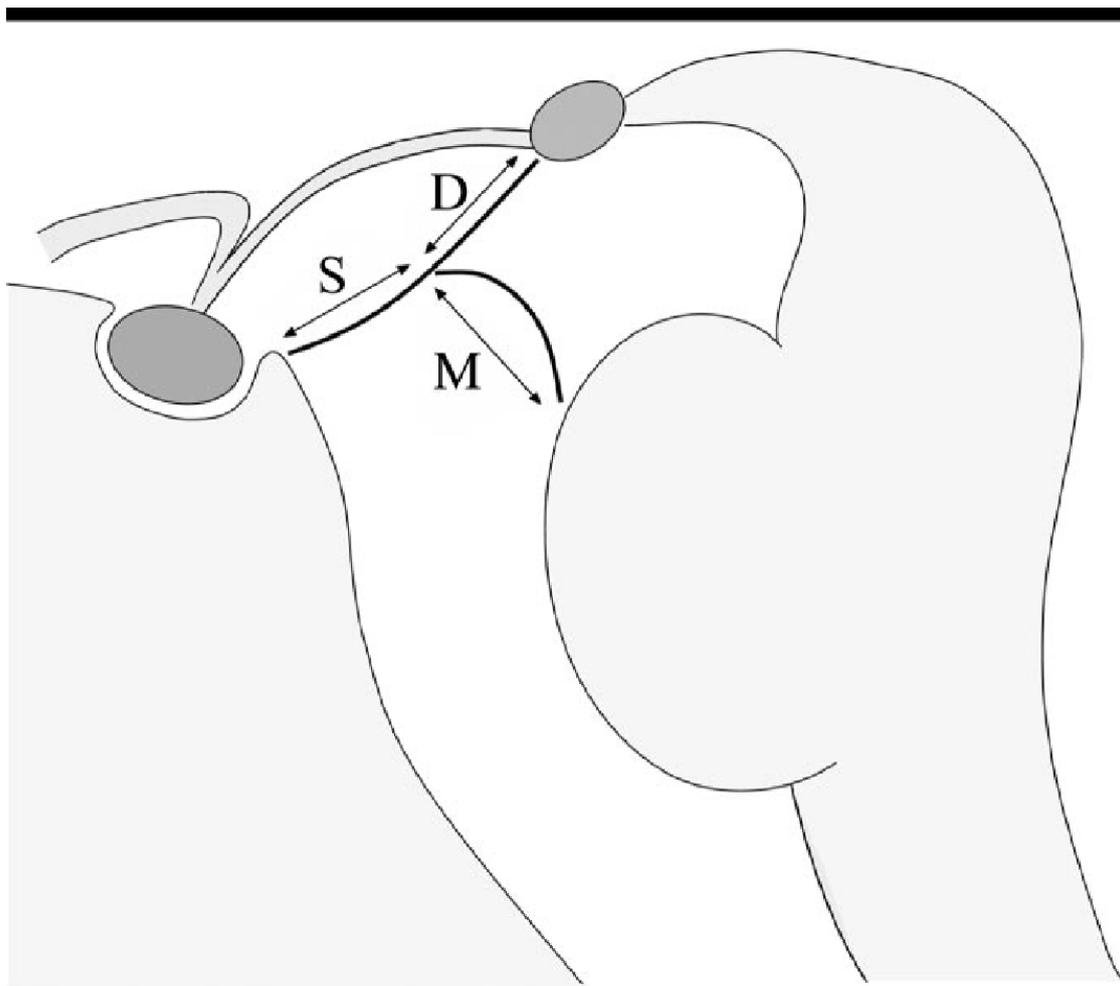


Figure 73 : Illustration schématique de la membrane de Lilliequist dans le plan sagittal. S : feuillet sellaire. D : feuillet diencéphalique. M : feuillet mésencéphalique.

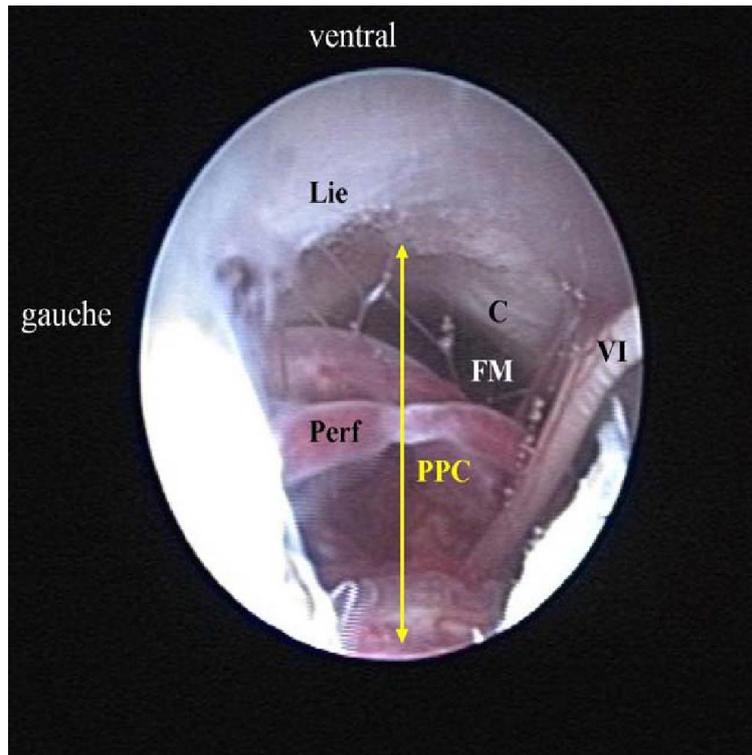


Figure 74 : Vue endoscopique de la membrane de Liliequist (Lie), du clivus (C), du foramen magnum (FM), de la citerne pré pontique (PPC), des artères perforantes (Perf), et du nerf oculomoteur (VI).

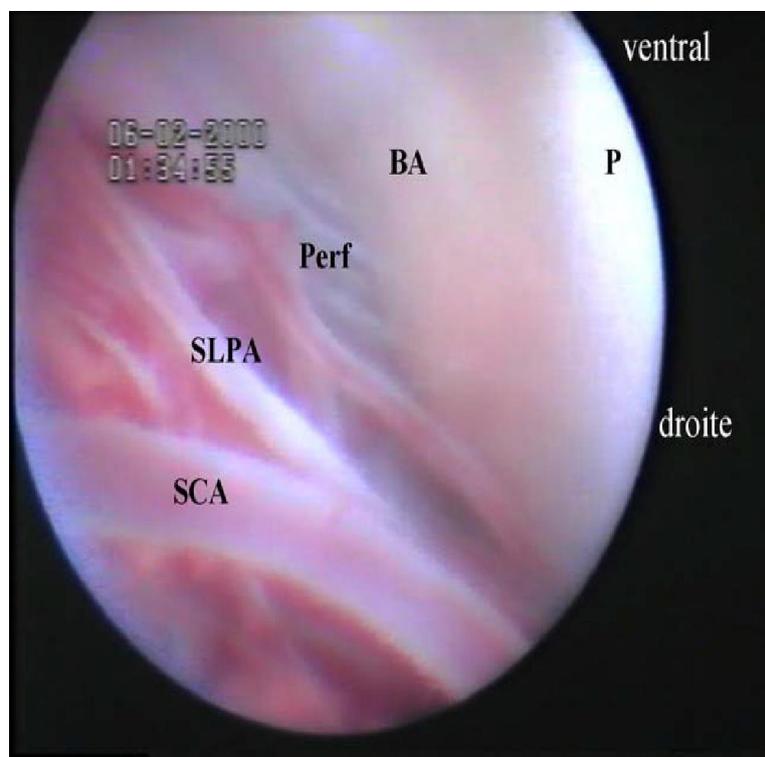


Figure 75 : Vue endoscopique de l'artère cérébelleuse supérieure gauche (SCA), et des perforantes gauches (Perf), ainsi que l'artère pontique supérolatérale (SLPA), et le tronc basilaire (BA) plaquée sur le pont (P).

3. Les indications de la VCS :

Hydrocéphalie non communicante 95% de réussite de la VCS :

- ❖ obstacle sur les voies de circulation du LCS
 - tumeurs de la fosse cérébrale postérieure (cervelet, tronc cérébral, région pinéale)
 - sténose ou malformation de l'aqueduc du mésencéphale
 - kystes intra ventriculaires
 - causes rares (tumeurs)

Hydrocéphalie communicante :

- Post-infectieuse
- Post hémorragique
- Associées à des malformations congénitale

4. Les contre-indications de la VCS :

- Antécédent de radiothérapie cérébrale.
- Détérioration importante de l'anatomie ventriculaire.
- L'espace prépontique anormalement étroit par lésion tumorale ou vasculaire.
- Lésions vasculaire au niveau du plancher du troisième ventricule.
- La prématurité.
- Une hémorragie intraventriculaire.
- Une méningite ou ventriculite évolutives.

5. Technique opératoire :

La Ventriculocisternostomie est une technique neurochirurgicale utilisé dans le traitement des hydrocéphalies non communicantes, par exemple la sténose de l'aqueduc de Sylvius. Son but est de drainer le LCS depuis le V3 vers les citernes de la base du crane. Elle est largement utilisée chez l'adulte et l'enfant. L'avantage de cette technique est d'éviter les risques infectieux et mécanique liés à l'implantation d'une prothèse.

a. Matériel :

a-1. Matériel de base :

Exemple de la constitution d'une boite pour la réalisation d'une VCS.

- 1 chariot à agrafes + 1 pince à poser + 1 pince de MICHEL
- 1 bistouri n° 4 (lame 23)
- 1 bistouri n° 3 (lame 11)
- 1 écarteur de BECHMANN moyen
- 1 écarteur de BECHMANN petit
- 1 rugine d'OBEWIGESER
- 1 spatule de CLOVIS VINCENT
- 1 spatule de CREED
- 1 spatule de DAVIS
- 1 pince à disséquer à griffe 14 cm
- 1 pince à disséquer mousse 14 cm
- 1 pince à disséquer de POTTS-SMITH 21 cm
- 1 pince à disséquer de TICKNER 21 cm
- 1 crochet à dure-mère
- 1 paire de ciseaux de METZEMBAUM
- 1 paire de ciseaux MAYO courbes
- 1 porte aiguilles de CRILE-WOOD
- 2 pinces de ROCHESTER
- 2 pinces de KOCHER
- 2 pinces de LERICHE sans griffes
- Canules d'aspiration

a-2. Matériel spécifique à la VCS :

Il existe sur le marché plusieurs marques de neuroendoscopes avec des générations différentes.

Dans notre service, c'est un endoscope rigide modulable (Karl Storz Endoscope®) qui est utilisé.

Les composantes d'un neuroendoscope sont les suivantes :

- Une optique avec différents angles de vision : 0°, 12°, 30°, 45°, 70°.

- Câble de lumière froide et caméra.
- Une chemise opératoire (petite, intermédiaire, grande).
- Un mandrin creux.
- Une pièce intermédiaire ou l'embout du travail avec les canaux opérateurs et un robinet.
- Une pince à biopsie et une pince à préhension.
- Des électrodes de coagulation.
- Des ciseaux.
- Un cathéter Neuro Balloon.

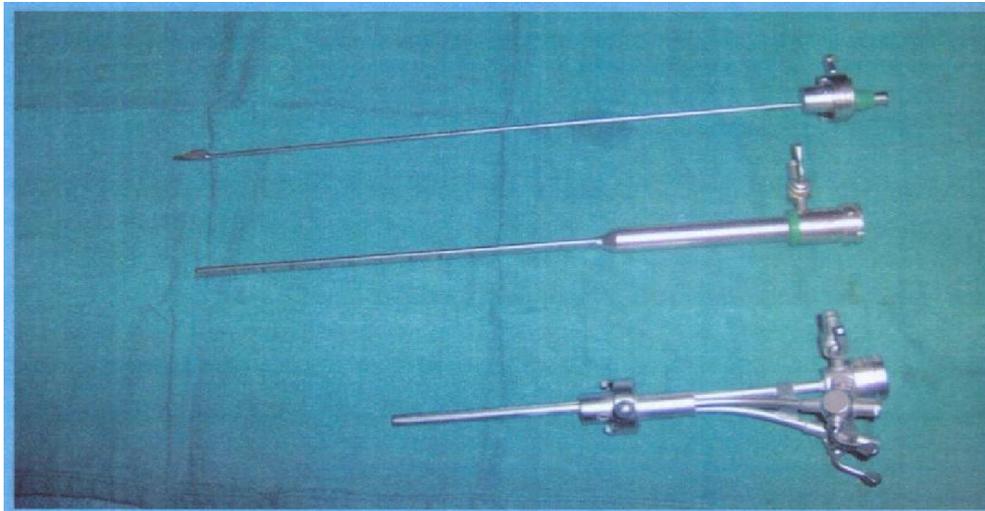


Figure 76 : Chemises de l'endoscope utilisées dans la VCS, avec la pièce Intermédiaire.

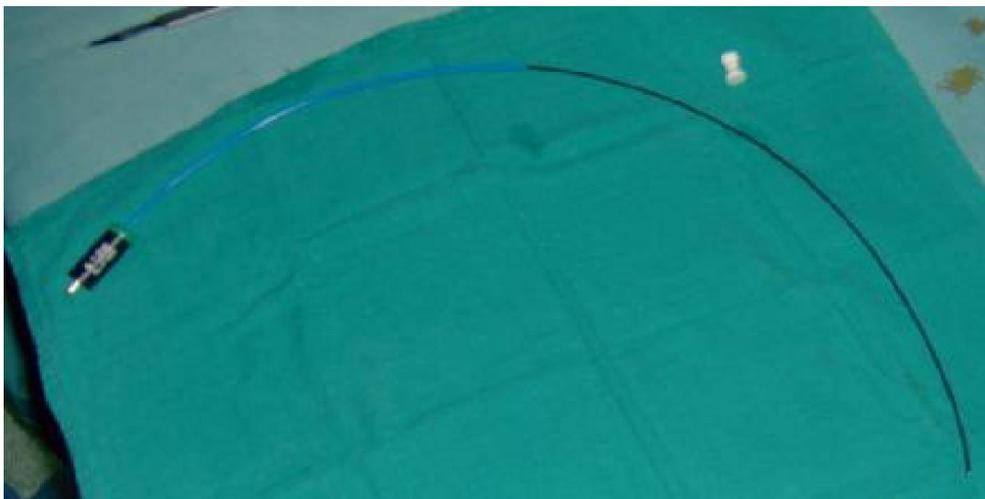


Figure 77 : Sonde endoscopique coagulante.

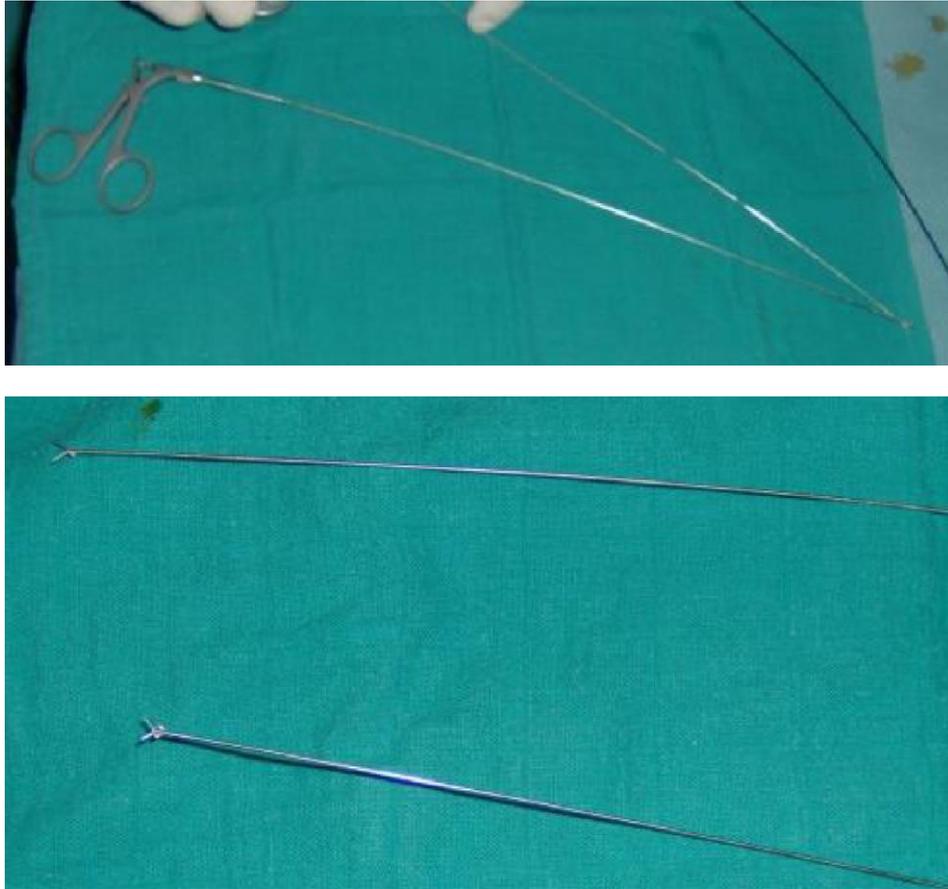


Figure 78 : Des pinces à préhension, des pinces à biopsie, des micro-ciseaux à bouts pointus.



Figure 79 : La colonne d'endoscopie avec la source de lumière et la vidéo.



Figure 80 : Un cathéter Neuro Balloon.

b. Technique opératoire :

b-1. Installation :

Sous anesthésie générale, le patient est installé en décubitus dorsal. Une têtère dite « en fer à cheval » est souvent utilisée pour bien maintenir la tête. Celle-ci est maintenue dans l'axe du corps, antéfléchie de 30° à 45°. Cette anteflexion permet :

- Une navigation et un repérage plus faciles dans les ventricules.
- Une diminution de l'importance des pertes de LCR per opératoires et de la pneumoencéphalie postopératoire.



Figure 81 : Installation du patient pour VCS.

Après rasage du scalp, on repère la suture coronale en la palpant sous la peau du scalp. On trace ensuite une ligne sagittale, paramédiane sur la ligne médio pupillaire (à 2 cm de la ligne médiane et 10 cm de la pupille). D'une longueur d'environ 5 cm, ce tracé sera pour les deux tiers en avant de la suture coronale et pour un tiers en arrière de cette suture.



Figure 82 : Badigeonnage du site opératoire.



Figure 83 : Installation du patient, vue crâniale du tracé de l'incision.

b-2. Intervention :

Après badigeonnage chirurgical du crâne, infiltration du scalp à l'aide de xylocaïne adrénalinée, et mise en place des champs stériles, le chirurgien procède à une incision cutanée au bistouri froid portant également sur la galéa du crâne. Hémostase du plan sous cutané à la pince bipolaire. L'os du crâne est raclé et les berges de l'incision sont bordées à l'aide de compresses bétadinées fixées avec des agrafes. On met en place un écarteur autostatique. La suture coronale doit toujours être visualisée. Un trou de trépan est ensuite réalisé immédiatement en avant de cette suture en irriguant régulièrement et en récupérant la poudre d'os. La table interne est retirée à l'aide d'une curette. La dure-mère est coagulée à l'aide d'une bipolaire et d'une pince gainée permettant de créer une adhérence entre l'arachnoïde et la dure mère.

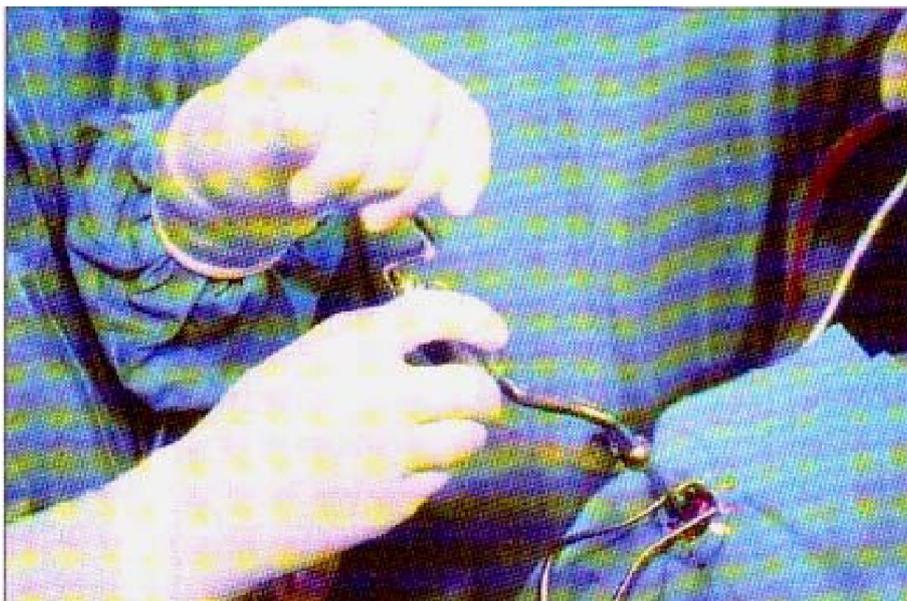


Figure 84 : Réalisation d'un trou de trépan.

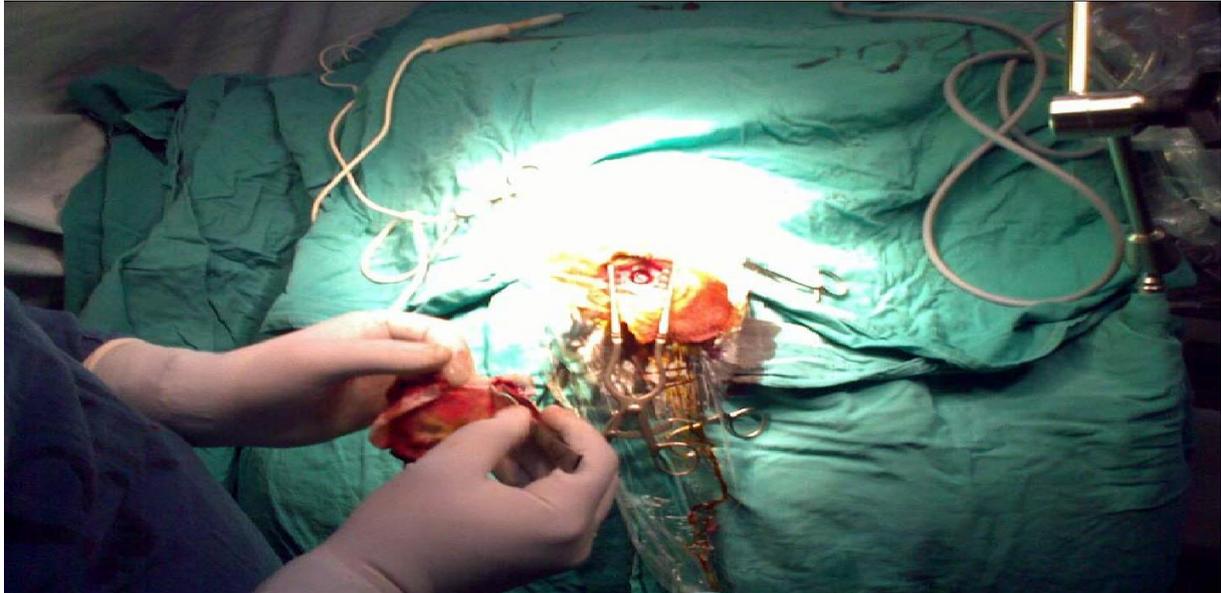


Figure 85 : Orifice de craniotomie réalisé.

Introduction de la chemise opératoire jusqu'à la corne frontale du ventricule latéral situé en général à une profondeur de 4 à 5 cm du cortex. A partir de ce moment l'assistance d'un aide opératoire est nécessaire afin d'introduire les autres composants du ventriculoscope, celui-ci étant maintenu par l'opérateur.

La chemise opératoire en place, le mandrin creux est retiré et l'embout de travail (raccordé par une tubulure à une poche de Ringer lactate et préalablement purgé) est positionné. Afin de contrôler la bonne position du dispositif, il est possible d'effleurer les gants de l'opérateur avec le mandrin révélant alors une trace de LCR.

L'optique est raccordée à une source de lumière froide (réglée au maximum d'intensité) et à la caméra. Réalisation de la balance des blancs à l'aide d'une compresse. Il faut ensuite s'assurer de la bonne orientation de la caméra. Un petit ergot dans la périphérie du champ de l'optique. Celui-ci doit être ramené en bas de l'image (à 6 heures) en tournant la caméra sur elle-même. Ceci peut être contrôlé en pointant l'optique, câble de lumière froide vers l'opérateur, sur un fragment de texte qui doit alors être bien orienté. L'optique est alors introduite dans la chemise opératoire et fixée à l'embout de travail. Toutes les lumières sont éteints dans la salle, permettant une meilleure visibilité à l'écran. Afin d'améliorer cette visibilité, il est possible d'appuyer sur la touche « gain » de l'unité de commande de la caméra. Tous les robinets doivent être fermés afin de limiter au maximum les pertes de LCR.



Figure 86 : Mise en place de l'endoscope.

Une fois dans le ventricule latéral, le foramen de Monro peut être repéré facilement en suivant, d'arrière en avant, le plexus choroïde ou la veine thalamostriée. Il faut veiller à respecter les différentes structures présentes à ce niveau :

- Le pilier antérieur du fornix, qui forme la berge antérieure du foramen inter ventriculaire.
- Le plexus choroïde, bien reconnaissable. Il s'agit de l'élément fondamental du repérage anatomique.
- Les structures vasculaires. La veine septale antérieure et la veine thalamostriée convergent en effet immédiatement en arrière du foramen inter ventriculaire, vers la veine cérébrale interne. La veine choroïdienne n'est en général pas visible.

L'optique pénètre dans le troisième ventricule. On identifie aisément, en l'orientant vers l'avant, les deux corps mamillaires et le récessus infundibulaire. Le tronc basilaire peut parfois être aperçu par transparence.

L'ouverture du plancher est classiquement réalisée au centre du triangle formé par les deux corps mamillaires et le récessus infundibulaire. Pour ce faire, on utilise le plus souvent un palpateur, ou une pince dédiée. Le plancher peut également être perforé par électrocoagulation, mais d'une part le contrôle visuel est moins bon, d'autre part il existe un risque de lésion liée à la thermocoagulation. On réserve donc cette option aux cas où la ponction est impossible car le plancher s'avère trop « flottant ».

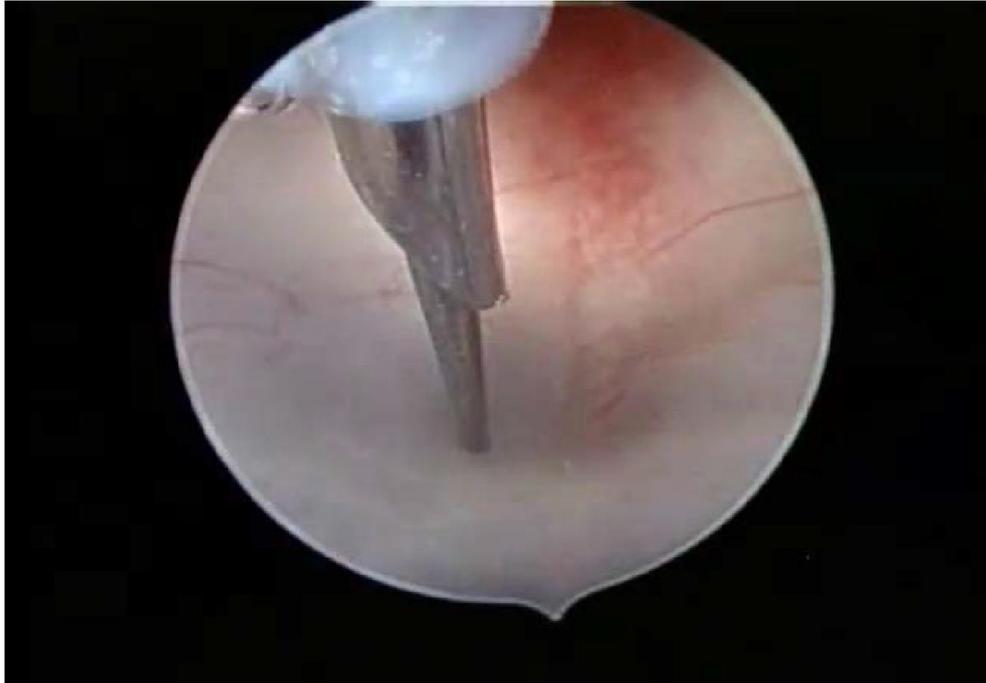


Figure 87 : Perforation du plancher à l'aide de l'électrode de coagulation.

Enfin, l'orifice ainsi réalisé est agrandi en utilisant classiquement un cathéter à ballonnet de type Fogarty (Neuro Balloon^o), gonflé pendant une trentaine de secondes. On peut vérifier la perméabilité de la stomie en introduisant l'optique jusqu'à ses berges : on constate ainsi l'absence de membrane résiduelle. L'opération de dilatation de l'orifice à l'aide du Neuro Balloon^o peut être répétée plusieurs fois et à des profondeurs variables jusqu'à obtenir une stomie de taille satisfaisante. Si celle-ci est jugée insuffisante, un deuxième trou peut être réalisé en avant du précédent ou latéralement à l'aide du Neuro Balloon^o. Celui-ci est alors gonflé, selon les mêmes modalités que précédemment. Une bride peut persister entre les deux orifices et pourra être coupée à l'aide des ciseaux. L'orifice réalisé, un flux doit être visualisé, se traduisant par un battement accru du plancher du troisième ventricule et par le passage de particules en suspension dans le LCR à travers la stomie.

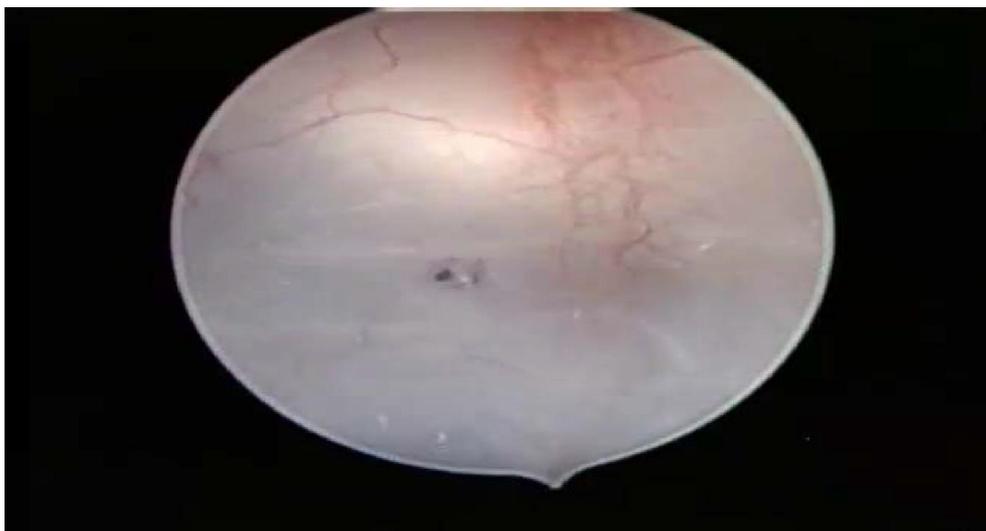


Figure 88 : Trou réalisé avec l'électrode de coagulation.

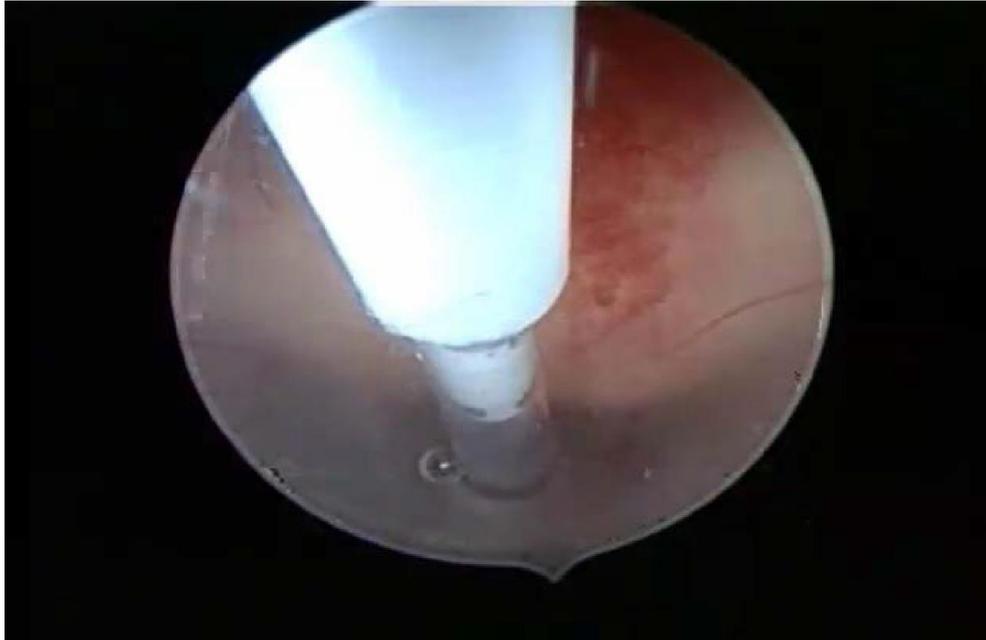


Figure 89 : Le Neuro Balloon est inséré dans la stomie.



Figure 90 : Neuro Balloon gonflé au niveau de la stomie.

Le ventriculoscope est alors avancé vers le plancher afin de visualiser les éléments de l'autre côté de l'orifice :

- Eléments anatomiques : tronc basilaire, artères cérébrales postérieures, tronc cérébral.
- La membrane de Liliequist, membrane arachnoïdienne dans la citerne pré pontique pouvant gêner le flux de LCR et donc être à l'origine de l'échec de la VCS. Celle-ci doit être ouverte à l'aide du Neuro Balloon* ou disséquée prudemment avec une pince à préhension.

Une fois ces éléments visualisés, il est inutile et même dangereux d'introduire le ventriculoscope plus loin dans la citerne. Une hémostase à l'aide de l'électrode de coagulation peut être réalisée sur d'éventuels points de saignement, mais une irrigation de courte durée est suffisante dans la plupart des cas ; Pour cela le robinet de la chemise opératoire doit alors être provisoirement ouvert.

L'endoscope est alors retiré, on met en place dans la cheminée corticale un morceau rectangulaire de Pangen*. Le trou de trépan est bouché avec la poudre d'os récupérée précédemment et de la colle biologique afin d'assurer une étanchéité maximale.

Fermeture du plan sous cutané et de la galéa par des points séparés de fils résorbables.

Fermeture de la peau à l'aide de points séparés ou un surjet de fil résorbable ou non résorbable.



Figure 91 : L'orifice de stomie réalisé après dilatation.

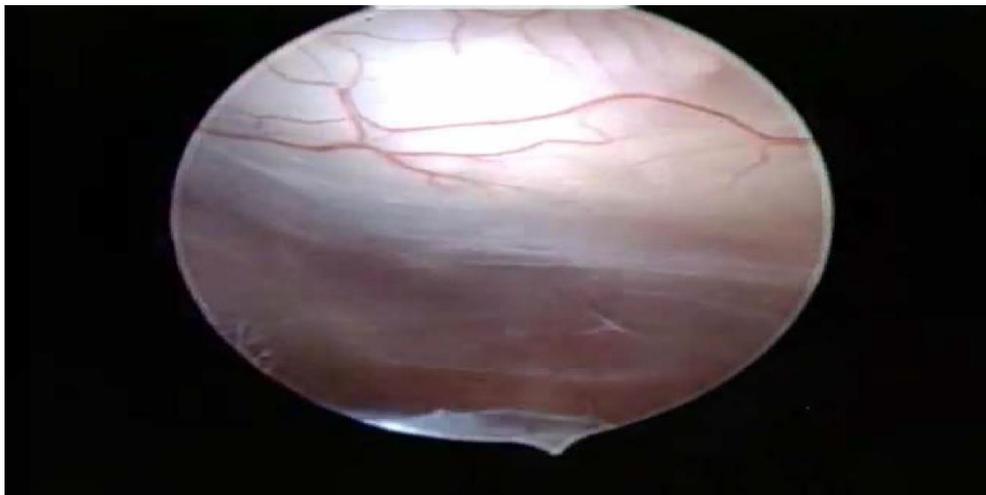


Figure 92 : Le neuroendoscope avancé dans la stomie pour vérifier sa perméabilité et l'absence de membrane de Lilliequist.

6. Résultats de la VCS :

✓ définition de succès et de l'échec :

le succès de l'intervention est défini par la perméabilité à long terme de la stomie ; ceci n'est pas synonyme de succès clinique s'il existe des séquelles.

L'échec primaire est l'impossibilité de réaliser une stomie efficace, pour des raisons anatomiques, un saignement, ou encore une hydrocéphalie mixte

L'échec secondaire est la refermeture d'une stomie qui a fonctionné de façon efficace. en cas d'échec secondaire, la meilleure solution est en général une nouvelle VCS. Celle-ci a de bonnes chances de succès, évitant la pose d'une valve.

La nécessité de réopération est le critère de l'échec de l'opération.

La nécessité de mettre en place un shunt est le critère de l'échec de la technique

7. Complications post opératoires :

La ventriculocisternostomie endoscopique dans le traitement de l'hydrocéphalie, est une technique efficace et sûre. Cependant elle n'est pas dénuée de complications et de risques. En effet, comme dans toute technique chirurgicale il existe un risque non négligeable de survenue de complications peropératoires et postopératoires. Ces complications s'expliquent par les lésions infligées aux structures vasculaires et parenchymateuses cérébrales, lors de la navigation intraventriculaire de l'endoscope et pendant la réalisation de la stomie au plancher du troisième ventricule.

Les principales complications rencontrées chez les patients opérés pour la réalisation de la VCS sont les suivantes :

❖ **Les complications hémorragiques :**

Le contrôle d'un saignement per opératoire lors de la réalisation de la VCS s'avère difficile compte tenu de l'espace du travail réduit et la vision en trois dimensions altérée en endoscopie. Ceci étant le cas en effet, dans toute chirurgie mini invasive ou microscopique. Les lésions vasculaires sont d'origine mécanique ou thermique (électrocoagulation, laser) (23)

❖ **Les infections et écoulements de LCR :**

les complications infectieuses de la VCS comprennent les infections de la cicatrice opératoire, les ventriculites et les méningites. Elles sont considérées comme non spécifiques de la VCS.

L'écoulement du LCR par la cicatrice opératoire constitue une complication caractéristique de la VCS. Ces écoulements sont un facteur de risque de méningite et peuvent être le signe d'un dysfonctionnement précoce de la VCS. (24)

❖ **Les collections sous durales :**

Selon la littérature, l'hématome sous dural chronique est l'une des rares complications de la VCS. Cependant, cette complication est très bien connue chez les patients hydrocéphales

traités par shunt. Le mécanisme de cet hématome est un excès de drainage du LCS. Ce même mécanisme peut aboutir à une craniosténose, une fente des ventricules, un syndrome d'hypotension intracrânienne. L'incidence de cet excès de drainage varie entre 10% et 12% et il représente moins de 10% d'échec du shunt dans les séries pédiatriques et plus de 30% dans les séries des adultes.

Le mécanisme physiopathologique de l'hématome sous dural chronique compliquant la VCS n'est pas bien clair. C'est une complication potentielle après la VCS, et comme cette technique est devenue populaire dans le traitement de l'hydrocéphalie, le neurochirurgien doit être conscient de cette complication, et les patients doivent être suivis étroitement durant la période postopératoire.

Ces collections sont souvent asymptomatiques. Toutefois, dans certains cas elles donnent des céphalées intenses avec effet de masse sur le scanner, nécessitant alors une prise en charge chirurgicale (trou de trépan et évacuation de l'hématome avec drain laissé en place)

❖ **Les complications endocriniennes :**

La VCS n'est pas dénuée de complications endocriniennes telles que la sécrétion inappropriée d'ADH, hyperphagie, aménorrhée secondaire, et diabète insipide. Ces complications sont rares, d'après la littérature, et leur fréquence n'est pas clairement connue. Elles sont expliquées par la proximité des centres hypothalamo hypophysaires.

Plus qu'un traumatisme direct des noyaux hypothalamiques (les noyaux supra optique et para ventriculaires), responsables de la sécrétion de vasopressine se situent à distance de l'emplacement théorique de la ventriculocisternostomie, il pourrait s'agir d'une lésion des voies reliant ces noyaux à l'éminence médiane de l'hypophyse par traction ou distension du 3ème ventricule. En faveur de cette hypothèse on peut rappeler que certaines hydrocéphalies chroniques se manifestent par des troubles endocriniens qui disparaissent lorsque le volume ventriculaire se normalise.

A défaut de définir un mécanisme physiopathologique précis, certains ont tenté de déterminer des situations à risque. Ainsi, plusieurs auteurs recommandent de n'utiliser la ventriculocisternostomie que lorsque le plancher est suffisamment distendu, les noyaux du plancher du 3ème ventricule étant alors repoussés latéralement.

❖ **Les atteintes neurologiques :**

Des complications en rapport avec des atteintes neurologiques ont été décrites dans plusieurs articles de littérature. Parmi ces complications on trouve les troubles de conscience postopératoires et l'atteinte des fonctions supérieures. Ces complications surviennent à la suite d'une lésion du tronc cérébral, une hémorragie sous arachnoïdienne massive ou un engagement per opératoire secondaire à une irrigation massive.

Egalement, sont décrits une hémiparésie ou hémiparésie et l'atteinte d'une ou de plusieurs paires crâniennes (notamment la troisième paire crânienne).

Des troubles de la mémoire après la réalisation de la VCS, sont décrits et leur incidence dans la littérature varie entre 1,2% et 11,1%. Ils s'expliquent par une contusion accidentelle du fornix et des corps mamillaires au cours de la VCS. Ces deux structures jouent un rôle important dans la consolidation d'informations nouvelles.

CONCLUSION

- L'hydrocéphalie est un motif de consultation fréquent en neurochirurgie, surtout chez les enfants.
- Elle correspond à une dilatation acquise ou congénitale des espaces liquidiens cérébraux avec en parallèle une élévation de pression intra crânien (PIC) liée à une perturbation de l'équilibre entre la production du liquide céphalo-rachidien (LCR), sa résorption et sa circulation.
- Il s'agit d'un processus actif entraînant une dilatation du système ventriculaire.
- On distingue l'hydrocéphalie obstructive de l'hydrocéphalie communicante : deux entités de causes et d'évolution différentes.
- L'hydrocéphalie est une maladie pouvant survenir à tout âge.
- En pratique, il est indispensable de distinguer les formes anténatales, les formes du nourrisson, de l'enfant, et celles de l'adulte, qui s'opposent par leurs fréquences relatives, leurs étiologies, leurs aspects cliniques, et leurs évolutivités.
- Le diagnostic de l'hydrocéphalie est évoqué à l'examen clinique, confirmé sur des examens d'imagerie cérébral.
- L'hydrocéphalie représente une urgence diagnostique et thérapeutique.
- Elle engage non seulement le pronostic fonctionnel, mais aussi le pronostic vital.
- Sa prise en charge est avant tout neurochirurgicale.
- Le traitement varie de l'observation à l'intervention chirurgicale, en fonction de la sévérité et la progression des symptômes.
- L'objectif du traitement est de normaliser la pression dans le cerveau et de créer une circulation pour que l'écoulement du LCR soit optimal.
- Les deux principales techniques d'opération, en dehors du traitement de la cause, sont la VCS et l'implantation d'une valve de dérivation.
- Ces systèmes constituent un progrès décisif dans le traitement de l'hydrocéphalie, leur mise en place n'empêche pas une vie normale, dans tous les sens du terme.
- L'hydrocéphalie est considérée comme une maladie chronique qui nécessite un suivi médical régulier tout le long de la vie.

BIBLIOGRAPHIES

1. Jan Langman, T. W. Sadler : Embryologie médicale.
2. Larry R Cochard : Atlas d'embryologie humaine de Netter.
3. Jean-Marie Le Minor : Neuroanatomie centrale LMD.
4. Jean-François Vibert, Emmanuelle Apartis-Bourdieu, Isabelle Arnulf, Pauline Dodet, Gilles Huberfeld, Leonor Mazières, Lionel Naccache, Jean-Claude Willer, Yulia Worbe : Neurophysiologie ; De la physiologie à l'exploration fonctionnelle - avec simulateur informatique (Campus illustré).
5. T. ROBERT, M-J. DESROISIERS : KB NEUROCHIRURGIE.
6. Sébastien Freppel : La ventriculociternostomie endoscopique dans le traitement de l'hydrocéphalie : étude de 68 patients, HAL open science, Université de Lorraine.
7. Olivier Klein : Hydrocéphalie, Mesure du débit extériorisé du liquide cérebrospinal chez l'adulte hydrocéphale porteur d'une dérivation ventriculaire externe (DVE) : Relations pression et résistance en fonction du débit des systèmes de DVE, HAL open science, Université de Lorraine.
8. DAOUD Souad : APPORT DE LA CHIRURGIE ENDOSCOPIQUE DANS LE TRAITEMENT DE L'HYDROCEPHALIE PEDIATRIQUE, Etude prospective au service de neurochirurgie du CHU d'ORAN.
9. O. Bousquet : Ventriculociternostomie endoscopique.
10. HYDROCEPHALIE – Pédiatrie – Edition professionnelle du Manuel MSD.
11. Campus de Neurochirurgie : Hydrocéphalie de l'adulte, 2009.
12. Campus de Neurochirurgie : Hydrocéphalies, 2006.
13. « Hydrocéphalie à pression normale », Swiss Medical Forum.
14. « Traitement de l'hydrocéphalie chez les enfants », Swiss Medical Forum.
15. « Le diagnostic anténatal d'hydrocéphalie », Neurochirurgie pédiatrique.
16. « Le diagnostic postnatal d'hydrocéphalie », Neurochirurgie pédiatrique.
17. « L'hydrocéphalie post-hémorragique du prématuré », Neurochirurgie pédiatrique.
18. « L'hydrocéphalie post-méningitique », Neurochirurgie pédiatrique.
19. « L'hydrocéphalie par sténose de l'aqueduc », Neurochirurgie pédiatrique.
20. « L'hydrocéphalie tumorale », Neurochirurgie pédiatrique.
21. « L'hydrocéphalie du Spina bifida », Neurochirurgie pédiatrique.
22. « Les valves et leurs complications », Neurochirurgie pédiatrique.
23. « Le traitement endoscopique et leurs complications », Neurochirurgie pédiatrique.
24. « Le devenir à long terme du patient valvé », Neurochirurgie pédiatrique.
25. « Hydrocéphalie », CONSORTIUM NATIONAL DE FORMATION EN SANTE, Volet Université d'Ottawa.
26. « Hydrocéphalie », Tête en l'air.

27. Dérivation ventriculaire externe -Wattelie Emilie ; Paris Corentin ;service de réanimation.
28. J-E. paillas, J. lecuire -Technique chirurgicale, tome VI système nerveux central, système nerveux.
29. Jean Chazal Clermont Ferrant (France) - Dérivation ventriculo-péritonéale du liquide cérébro-spinal.
30. Gilbert Dechambenoit - Manuel de neurochirurgie, Montpellier SAURAMPS médical, 1996 : 65 – 74.
31. Pettorini B, Tamburrini G. Two hundred years of endoscopic surgery: from Philipp Bozzini's cystoscope to paediatric endoscopic neurosurgery.
32. Doglietto F, Prevedello DM, Jane Jr JA, Han J, Laws Jr ER. A brief history of endoscopic transsphenoidal surgery-from Philipp Bozzini to the First World Congress of Endoscopic Skull Base Surgery.
33. Abbott R. History of neuroendoscopy. *Neurosurgery Clinics of North America*. 2004;15(1):1-7
34. Krzysztof Stachura , Witold Libionka An outline of the history of neuroendoscopy *Przegl Lek*.2007;64(2):118-20
35. Dandy W. An operative procedure for hydrocephalus. *Bull Johns Hopkins Hosp*. 1922;33:189-90
36. Mixter W. Ventriculoscopy and puncture of the floor of the third ventricle: preliminary report of a case. *The Boston Medical and Surgical Journal*. 1923;188(9):277-8.
37. Fay T, Grant FC. Ventriculoscopy and intraventricular photography in internal hydrocephalus: report of case. *Journal of the American Medical Association*. 1923;80(7):461-3
38. Decq P, Schroeder HW, Fritsch M, Cappabianca P. A history of ventricular neuroendoscopy. *World neurosurgery*. 2013;79(2):S14. e1-S. e6.
39. Joana Rei. Endoscopic Third Ventriculostomy for the Treatment of Hydrocephalus in a Pediatric Population with Myelomeningocele. *World Neurosurgery* 105: 163-169, September 2017
40. Putnam TJ. Treatment of hydrocephalus by endoscopic coagulation of the choroid plexus: description of a new instrument and preliminary report of results. *New England Journal of Medicine*. 1934;210(26):1373-6
41. Scarff JE. The treatment of nonobstructive (communicating) hydrocephalus by endoscopic cauterization of the choroid plexuses. *Journal of neurosurgery*. 1970;33(1):1-18
42. McNickle H. The surgical treatment of hydrocephalus. A simple method of performing third ventriculostomy. *British Journal of Surgery*. 1947;34(135):302-7.
43. Enchev Y, Oi S. Historical trends of neuroendoscopic surgical techniques in the treatment of hydrocephalus. *Neurosurgical review*. 2008;31(3):249-62.

44. Freppel S. La ventriculocisternostomie endoscopique dans le traitement de l'hydrocéphalie: étude de 68 patients 2006.
45. BL.PETT ORINI. G. TAMBURINI. Two hundred years of endoscopic surgery:from phillipp BOZZINI's cystoscope to pediatric endoscopic neurosurgery. *Child's Nerv syst* 2007; 23: 723-724
46. F. NETTER. Atlas d'anatomie humaine tome 1 : tête et cou.
47. Decq P. Anatomie endoscopique ventriculaire. Morphologie. 2005;89(284):12-21.
48. Decq P, Le Guerinel C, Sol J-C, Palfi S, DJINDJIAN M, Nguyen J-P Anatomie endoscopique DU TROISIÈME VENTRICULE. * 2008.
49. Fushimi Y, Miki Y, Jun AT, Kikuta K-i, Hashimoto N, Hanakawa T, et al. MR imaging of Liliequist's membrane. *Radiation medicine.* 2006;24(2):85-90.
50. Liliequist B. The anatomy of the subarachnoid cisterns. *Acta radiologica.* 1956;46(1-2):61-71
51. La ventriculocisternostomie – la neurochirurgie pédiatrique. Neurochirurgiepediatrique.com
52. ABTIN K, THOMPSON BG, WALKER ML: Basilar artery perforation as a complication of endoscopic III ventriculostomy. *Childs Nerv Syst* 14:412, 1998.
53. Service de Neurochirurgie CHU de FANN, Dakar, Senegal
COMPLICATIONS DE LA VENTRICULOCISTERNOSTOMIE
ENDOSCOPIQUE (VCE) DU 3ème VENTRICULE
54. CATALTEPE O. Endoscopic Third Ventriculostomy: Indications, Surgical Technique, And Potential Problems. *Turkish neurosurgery* 12: 65 - 73, 2002
55. HOPPE-HIRSCH E, SAINTE-ROSE C, RENIER D, HIRSCH JF. Pericerebral collections after shunting. *Child's Nerv. Syst* 1987;3:97–102.
56. KIM B. S., GEORGE I. JALLO, KARL KOTHBAUER, AND I. RICK ABBOTT. RICK ABBOTT. Chronic Subdural Hematoma as a Complication of Endoscopic Third Ventriculostomy. *Surg Neurol* 2004;62:64–68.
57. CEVELEK E., CANSEVER T., KARASU A., SABANCI A, SENCER A., KIRIFI T. Chronic Subdural Hematoma After Endoscopic Third Ventriculostomy. *Turkish Neurosurgery* 2007, Vol: 17, No: 4, 289-293.
58. Hopf NJ, Grunert P, Fries G, Resch K, Perneczky A. Endoscopic third ventriculostomy: outcome analysis of 100 consecutive procedures. *Neurosurgery.* 1999;44(4):795-804
59. Kawsar KA, Haque MR, Chowdhury FH. Avoidance and management of perioperative complications of endoscopic third ventriculostomy: the Dhaka experience.

- 60.** Grand W, Leonardo J, Chamczuk A, Korus A. Endoscopic Third Ventriculostomy in 250 Adults With Hydrocephalus: Patient Selection, Outcomes, and Complications. *Neurosurgery*. 2016;78(1):109-19.